

<b>RESUME .....</b>	<b>xxvii</b>
<b>SIGLES ET ABREVIATIONS .....</b>	<b>xxx</b>
<b>LISTE DES TABLEAUX.....</b>	<b>xxxii</b>
<b>LISTE DES FIGURES .....</b>	<b>xxxv</b>
<b>INTRODUCTION ET ENONCE DU PROBLEME .....</b>	<b>2</b>
<b>1. GENERALITES .....</b>	<b>6</b>
<b>1.1. Définitions.....</b>	<b>6</b>
<b>1.2. Répartition de la drépanocytose dans le monde .....</b>	<b>8</b>
<b>1.3. Physiopathologie de la drépanocytose. ....</b>	<b>9</b>
<b>1.4. Bases physiopathologiques des différentes manifestations cliniques des syndromes drépanocytaires majeurs .....</b>	<b>11</b>
<b>1.5. Histoire naturelle de la drépanocytose .....</b>	<b>12</b>
<b>1.6. Diagnostic clinique de la drépanocytose.....</b>	<b>13</b>
<b>1.7. Praticiens impliqués dans la prise en charge de la drépanocytose .....</b>	<b>23</b>
<b>1.7. Suivi et traitement de fond dans de la drépanocytose .....</b>	<b>24</b>
<b>1.8. Situations particulières .....</b>	<b>28</b>
<b>2. REVUE DE LA LITTERATURE .....</b>	<b>31</b>
<b>3. OBJECTIFS.....</b>	<b>37</b>
<b>3.1. Objectif général .....</b>	<b>37</b>
<b>3.2. Objectifs spécifiques.....</b>	<b>37</b>
<b>4. CADRE DE L'ETUDE .....</b>	<b>39</b>
<b>5. MATERIELS ET METHODES .....</b>	<b>45</b>
<b>5.1. Type et période d'étude.....</b>	<b>45</b>
<b>5.2. Population d'étude.....</b>	<b>45</b>
<b>5.3. Echantillonnage .....</b>	<b>46</b>
<b>5.4. Description des variables étudiées .....</b>	<b>46</b>
<b>5.5. Définitions opérationnelles .....</b>	<b>47</b>
<b>5.6. Collecte des données .....</b>	<b>48</b>
<b>5.7. L'analyse des données .....</b>	<b>48</b>
<b>6. CONSIDERATIONS ETHIQUES .....</b>	<b>51</b>
<b>7. RESULTATS .....</b>	<b>53</b>
<b>7.1. Taux de participation .....</b>	<b>53</b>
<b>7.2. Profil professionnel des agents de santé .....</b>	<b>54</b>
<b>7.3. Epidémiologie de la drépanocytose.....</b>	<b>56</b>

7.4. Etiopathogénie de la drépanocytose.....	58
7.5. Aspects cliniques de la drépanocytose .....	60
7.6. Aspects paracliniques de la drépanocytose .....	67
7.7. Traitement de la drépanocytose.....	71
7.8. Aspects pronostiques de la drépanocytose .....	77
7.9. Mesures hygiéno-diététiques préconisées.....	78
7.10. Difficultés rencontrées par les agents de santé dans la prise en charge de la drépanocytose.....	79
7.11. Propositions des agents de santé pour améliorer la prise en charge de la drépanocytose dans la ville de Bobo-Dioulasso .....	80
<b>8. DISCUSSION .....</b>	<b>83</b>
8.1. Limites et contraintes de notre étude .....	83
8.2. Taux de participation .....	83
8.3. Formation sur la drépanocytose.....	83
8.4. Niveau de connaissance de la drépanocytose et catégorie professionnelle..	84
8.5. Connaissances épidémiologiques sur la drépanocytose .....	85
8.6. Aspects cliniques de la drépanocytose .....	86
8.7. Aspect paraclinique de la drépanocytose .....	88
8.8. Traitement de la drépanocytose .....	89
8.9. Propositions de traitement préventif d'un patient atteint d'un SDM en Afrique .....	91
8.10. Voie idéale d'accouchement pour une femme drépanocytaire .....	91
8.11. Aspects pronostiques de la drépanocytose .....	92
8.12. Mesures hygiéno-diététiques proposées.....	92
8.13. Difficultés rencontrées par les agents de santé dans la prise en charge de la drépanocytose.....	93
8.14. Propositions des agents de santé pour améliorer la prise en charge de la drépanocytose dans la ville de Bobo-Dioulasso .....	93
<b>CONCLUSION .....</b>	<b>94</b>
<b>SUGGESTIONS .....</b>	<b>96</b>
<b>REFERENCES.....</b>	<b>99</b>
<b>ANNEXES .....</b>	<b>105</b>
<b>Serment d'Hippocrate .....</b>	<b>111</b>

**RESUME**

## **RESUME DE LA THESE**

### **Titre : Connaissances, attitudes et pratiques des agents de santé de la ville de Bobo-Dioulasso sur la drépanocytose.**

**Introduction :** La drépanocytose, constitue un problème majeur de santé publique au Burkina Faso et partout dans le monde. Près de 50% des drépanocytaires décèderaient avant l'âge de 5 ans en Afrique ; en l'absence de prise en charge. Au Burkina Faso, tout personnel médical ou paramédical, quelle que soit sa spécialité, peut être amené à prendre en charge un patient drépanocytaire. Il nous est donc paru utile de déterminer le niveau de connaissance de ces praticiens sur la drépanocytose dans la deuxième grande ville du pays.

**Méthodologie :** Il s'est agi d'une étude transversale descriptive à collecte prospective qui s'est déroulée du 1<sup>er</sup> décembre 2015 au 28 février 2016. Elle a concerné tous les agents de santé présents dans les structures sanitaires de la ville (CHUSS, 2 CMA, 3 cliniques privées).

**Résultats :** Au total, 335 agents de santé ont été inclus représentant un taux de participation de 63,2%. Le personnel paramédical était celui qui n'avait majoritairement pas reçu de formation sur la drépanocytose (44,7%). Les pédiatres étaient ceux qui avaient le meilleur niveau de connaissances comparativement aux autres catégories professionnelles. Les niveaux de connaissance sur l'épidémiologie et l'étiopathogénie étaient globalement moyens (respectivement 79,3% et 51,8% de réponses moyennes) ; le niveau de connaissance sur les formes de syndromes drépanocytaires majeurs était insuffisant (84,2% de réponses insuffisantes). La principale difficulté rencontrée par les agents de santé dans la prise en charge de la drépanocytose était l'absence de traitement codifié (22,4%). Les agents de santé (30%) ont majoritairement proposé la formation continue pour améliorer la prise en charge de la drépanocytose à Bobo-Dioulasso.

**Conclusion :** Une proportion non négligeable des agents a déclaré n'avoir reçu aucune formation sur la drépanocytose. Notre étude montre qu'il existe des lacunes tant au niveau des connaissances épidémiologiques, étiopathogéniques qu'au niveau de celles sur les manifestations cliniques, la prise en charge et le suivi de la drépanocytose. Ces insuffisances peuvent être améliorées, notamment par des actions de formation et de sensibilisation.

**Mots clés : Drépanocytose - Connaissances – Attitudes – Pratiques - Agents de santé – Bobo-Dioulasso**

## **ABSTRACT**

**Title: Knowledge, attitude of Bobo-Dioulasso health practitioners about sickle cell disease.**

**Introduction:** the genetic abnormalities such as sickle cell disease, constitute a major public health problem in Burkina Faso and over the world. Nearly 50% of sickle cell patients die before the age of 5 years in Africa. In Burkina Faso, any medical or paramedical staff, whatever their speciality can be caused to follow a sickle cell patient. So it seemed useful to determine the level of knowledge of these practitioners on sickle cell disease in the second largest city.

**Methods:** It was a descriptive cross-sectional study with prospective collection which ran from 1 december 2015 to 28 february 2016. It involved all health agents in health structures in the city.

**Results:** We included 335 health workers, the participation rate was 63,2%. The paramedic's practitioners were the category who had not received formation about sickle cell disease. Paediatricians were those who had the highest level of knowledge compared to other professional categories. Knowledge levels on the epidemiology and pathogenesis was the overall average (respectively 79,3%,51,8%); the knowledge level on major form of sickle cell syndromes was insufficient. The main difficulty faced by health workers (22,4%) is the absence of codified treatment. Health workers have mostly offered continuing education on sickle cell disease, to improve the management of sickle cell disease in Bobo-Dioulasso.

**Conclusion:** A significant proportion of health workers said he had received no training in sickle cell disease. Our study shows that there are knowledge gaps in epidemiology, etiopathogeny, clinical manifestation, management and monitoring in the field of sickle cell disease. These gaps can be improved through training actions and sensitization

**Keys words: Knowledge- Attitudes- Practicians- Sickle cell disease- Bobo-Dioulasso**

**Author: Saïda BOKOUM**

**E-mail: saidabokoum@yahoo.fr**

# **SIGLES ET ABBREVIATIONS**

<b>A.Pro.Cli.B</b>	Association des promoteurs des cliniques du Burkina
<b>AINS</b>	Anti inflammatoire non stéroïdien
<b>AMM</b>	Autorisation de mise sur le marché
<b>AVC</b>	Accident vasculaire cérébral
<b>BF</b>	Burkina Faso
<b>CAP</b>	Connaissances, attitudes et pratiques
<b>CHR</b>	Centre Hospitalier Régional
<b>CHU</b>	Centre Hospitalier Universitaire
<b>CHUSS</b>	Centre Hospitalier Universitaire Sourô Sanou
<b>CHUYO</b>	Centre Hospitalier Universitaire Yalgado Ouédraogo
<b>CID/Burkina Faso</b>	Comité d'initiative contre la drépanocytose du Burkina
<b>CMA</b>	Centre Médical avec Antenne chirurgicale
<b>CMV</b>	Cytomégalovirus
<b>CSPS</b>	Centre de Santé et de Promotion Sociale
<b>CVO</b>	Crise vaso-occlusive
<b>DRH</b>	Direction des Ressources Humaines
<b>DES</b>	Diplôme d'études spéciales
<b>DRS</b>	Direction régionale de la santé
<b>ECG</b>	Electrocardiogramme
<b>EPO</b>	Erythropoïétine
<b>G6PD</b>	Glucose-6-phosphate-déshydrogénase
<b>Hb</b>	Hémoglobine
<b>HTAP</b>	Hypertension artérielle pulmonaire
<b>HLA</b>	Human Leucocyte Antigen
<b>HTLV</b>	Virus T lymphotrope humain
<b>Hb S/PHHF</b>	Hémoglobine S Persistance héréditaire de l'hémoglobine fœtale
<b>IDE</b>	Infirmier diplômé d'Etat
<b>IRM</b>	Imagerie par résonance magnétique
<b>LDH</b>	Lactate-déshydrogénase
<b>OMS</b>	Organisation Mondiale de la Santé
<b>PH</b>	Potentiel d'hydrogène
<b>RAI</b>	Recherche d'agglutinines irrégulières
<b>SDM</b>	Syndrome drépanocytaire majeur
<b>SFE/ME</b>	Sage-femme d'Etat/ Maïeuticien d'Etat
<b>STA</b>	Syndrome thoracique aigu
<b>VHB</b>	Virus de l'hépatite B
<b>VHC</b>	Virus de l'hépatite C
<b>VIH</b>	Virus de l'immunodéficience humaine

# **LISTE DES TABLEAUX**

Tableau I: Taux de participation des agents selon les structures sanitaires d'enquêté.....	53
Tableau II: Répartition des agents de santé selon leur profession .....	54
Tableau III: Répartition des agents selon leur profession et leur acquis en terme de formation sur la drépanocytose .....	55
Tableau IV: Tableau récapitulatif des connaissances des agents de santé sur l'épidémiologie de la drépanocytose .....	56
Tableau V: Niveaux de connaissances sur l'épidémiologie de la drépanocytose, selon la profession des agents enquêtés.....	57
Tableau VI: Réponses des agents enquêtés sur le type d'anomalie de l'Hb .....	58
Tableau VII: Réponses sur le mode de transmission de la drépanocytose.....	58
Tableau VIII: Niveau des connaissances sur l'étiopathogénie de la drépanocytose selon la formation des agents de enquêtés.....	60
Tableau IX: Niveau des connaissances des agents sur les formes de SDM.....	62
Tableau X: Répartition des motifs de consultation des patients drépanocytaires selon les agents enquêtés.....	65
Tableau XI: Répartition des complications rencontrées par les agents de santé dans leur pratique.....	66
Tableau XII: Réponses des agents enquêtés sur les bilans de dépistage en fonction de leur profession .....	68
Tableau XIII: Répartition des examens biologiques de suivi proposés par les agents de santé .....	70
Tableau XIV: Répartition des examens de suivi non biologiques proposés par les agents de santé.....	71
Tableau XV: Attitudes thérapeutiques des agents de santé devant une CVO.....	71
Tableau XVI: Répartition des agents de santé ayant prescrit les corticoïdes selon leur formation sur la drépanocytose .....	72
Tableau XVII: Répartition des agents de santé ayant préconisé des corticoïdes, selon la catégorie professionnelle.....	72
Tableau XVIII: Proposition de thérapeutique curative de la drépanocytose, par les agents de santé enquêtés.....	73
Tableau XIX: Répartition de la prescription de l'interféron en fonction de la formation sur la drépanocytose.....	73
Tableau XX: Répartition de la proposition de la prescription de l'interféron en fonction de la catégorie professionnelle.....	74

Tableau XXI: Propositions de traitements préventifs d'un SDM en Afrique.....	75
Tableau XXII: Propositions de traitement préventif au fer+ acide folique en fonction de la formation sur la drépanocytose .....	75
Tableau XXIII: Proposition du traitement préventif au fer+acide folique en fonction de la profession .....	76
Tableau XXIV: répartition des mesures hygiéno-diététiques proposées par les agents de santé .....	78

# **LISTE DES FIGURES**

Figure 1: Carte de la répartition de l'hémoglobine S dans le monde [1] .....	9
Figure 2 : Comparaison des hémoglobines A et S [14].....	10
Figure 3: Physiopathologie de la drépanocytose [18] .....	12
Figure 4 : Présence de drépanocytes sur un frottis sanguin[19].....	19
Figure 5: Répartition des agents de santé enquêtés selon les structures sanitaires .....	53
Figure 6: Ancienneté des agents de santé dans la profession.....	55
Figure 7: Connaissances des agents sur les mécanismes de survenue de la crise vaso-occlusive .....	59
Figure 8 : Réponses des agents sur les SDM en fonction de leur profession.....	61
Figure 9: Répartition des agents de santé en fonction de la catégorie de patients pris en charge .....	63
Figure 10: Provenances des patients drépanocytaires selon les agents enquêtés .....	64
Figure 11: Examens de dépistage de la drépanocytose proposé par les agents de santé.....	67
Figure 12: Examens de confirmation de la drépanocytose proposés par les agents de santé...	69
Figure 13: Estimation de l'espérance de vie des drépanocytaires par les agents de santé.....	77

**INTRODUCTION ET ENONCE  
DU PROBLEME**

## **INTRODUCTION ET ENONCE DU PROBLEME**

Les maladies chroniques occupent de nos jours une place importante dans le monde. Parmi elles, les anomalies génétiques telles que la drépanocytose, sont fréquentes. En effet, selon l’OMS en 2011, près de 5% de la population mondiale portait les gènes caractéristiques des hémoglobinopathies que sont principalement la drépanocytose et la thalassémie [1]. La drépanocytose est une maladie génétique, mono mutationnelle et de transmission autosomique récessive, liée à une anomalie de structure de l’hémoglobine et qui aboutit à la formation de l’hémoglobine S [1].

Selon Lehmann, la « ceinture sicklémique » ou « sicklebelt » des anglo-saxons, s’étend entre le 15<sup>ème</sup> parallèle latitude Nord et le 20<sup>ème</sup> parallèle latitude Sud. Pour l’Afrique, la « ceinture drépanocytaire » commence à l’embouchure du fleuve Sénégal, couvre toute l’Afrique occidentale, l’Afrique équatoriale et orientale, jusqu’au canal du Mozambique, depuis le sud du Soudan jusqu’au Zambèze. Elle atteint également Madagascar [2]. La drépanocytose se rencontre aussi aux Antilles, en Asie, en Inde et en Arabie Saoudite [2]. On la retrouve également en Amérique et en Europe du fait des mouvements de populations [2].

La drépanocytose constitue de nos jours une priorité de santé publique [3,4]. En effet, dans certaines parties de l’Afrique subsaharienne, la prévalence du trait drépanocytaire (porteurs sains qui ont hérité le gène mutant « S » d’un seul des parents) atteint 10 à 40%. La maladie touche jusqu’à 2% des nouveaux nés dans ces régions [4]. De plus, près de 50% des drépanocytaires décèdent avant l’âge de 5 ans en Afrique en absence de prise en charge [2]. La majorité de ces enfants qui meurent, sont ceux atteints de la forme la plus sévère ; ils succombent le plus souvent à une infection ou une anémie [5].

Au Burkina Faso, pays situé dans la ceinture sicklémique de Lehmann, les estimations font état de 600 nouveau-nés sur 100 000 naissances vivantes porteurs du trait drépanocytaire « S ». Les syndromes drépanocytaires majeurs (SDM) touchent 2 à 3% de la population [6].

Le problème de la drépanocytose se pose différemment selon les pays. Depuis 1970, les pays d'Europe du Sud et d'Amérique du nord ont mis en place de grands centres de diagnostic et de prise en charge de cette affection. Des programmes nationaux adaptés ont été élaborés avec une organisation en réseau du suivi des patients. Cela a permis d'améliorer considérablement la santé des malades drépanocytaires et leur qualité de vie [7, 8, 4]. De nos jours, ces pays tentent de maîtriser la survenue de nouveaux cas.

Cependant en Afrique de l'Ouest, malgré la mise en place de quelques centres spécialisés dans certains pays (Bénin, Mali, Niger, Togo), des difficultés majeures persistent. La plupart des pays d'Afrique et plus particulièrement le Burkina Faso doivent faire face à l'inexistence de ces centres spécialisés dans le diagnostic, la prise en charge et le suivi des patients drépanocytaires. Ils ne disposent d'aucun programme national de prise en charge. Par conséquent, le diagnostic est le plus souvent fait tardivement, exposant ainsi les malades à des complications diverses et sévères. Ce qui a pour conséquence des hospitalisations multiples dans les différents services de soins, expliquant aussi en partie la mortalité précoce de ces patients [4]. Toutefois, au Burkina Faso, un guide national de prise en charge de la drépanocytose serait en cours d'élaboration pour une amélioration de la prise en charge de la drépanocytose 2011 [5].

Dans notre pays, la prise en charge de cette affection n'est pas exclusivement réservée à des spécialistes en la matière. Compte tenu de l'insuffisance et de la distribution des ressources humaines conformément à la pyramide sanitaire, tout personnel médical ou paramédical, quelle que soit sa spécialité, peut être amené à suivre un patient atteint de drépanocytose.

Quel est le niveau de connaissance de ces praticiens sur la drépanocytose ? Leur connaissance de la prise en charge des syndromes drépanocytaires majeurs est-elle satisfaisante ?

Des études sur les connaissances, attitudes et pratiques du personnel de santé ont été menées, dont celle de Kafando au Burkina Faso [9], conduite en 2007 ; elle avait concerné le personnel médical des centres de santé publiques du pays.

A Bobo-Dioulasso, deuxième grande ville du Burkina Faso, nous avons entrepris cette étude, dans le but d'étudier le niveau de connaissances, les attitudes et pratiques sur la drépanocytose du personnel de santé de structures publiques et privées de la ville de Bobo-Dioulasso.

# **GENERALITES**

# **1. GENERALITES**

## **1.1. Définitions**

### **1.1.1. Hémoglobine**

L'hémoglobine est le principal constituant des hématies ou érythrocytes. C'est une hétéroprotéine de couleur rouge, de poids moléculaire 68 kilo Dalton, de formule globale  $(C_{738}H_{1156}Fe N_{203}O_{208}S_2)^4$ . Elle est constituée d'un groupement prosthétique (l'hème) et d'une protéine (la globine). L'hème est constitué de la protoporphyrine III liée en son centre à un atome de fer ferreux ( $Fe^{2+}$ ). La globine est un ensemble de 4 chaînes polypeptidiques ( $\alpha$ ,  $\beta$ ,  $\gamma$ ,  $\delta$ ) semblables deux à deux. A côté de ces chaînes, il existe dans certains cas, des chaînes de structure voisine désignées par  $\epsilon$  et  $\zeta$  [10]. Ainsi, de la vie embryonnaire à la vie adulte, nous avons une évolution de l'hémoglobine [11] :

- hémoglobines embryonnaires HbGower1 ( $\zeta_2 \epsilon_2$ ) et Hb Gower2 ( $\alpha_2 \epsilon_2$ ),
- hémoglobine fœtale Hb F ( $\alpha_2 \gamma_2$ ),
- hémoglobines adultes Hb A ( $\alpha_2 \beta_2$ ) et Hb A<sub>2</sub> ( $\alpha_2 \delta_2$ ).

Chez le sujet adulte normal, l'érythrocyte comprend 3 types d'Hb en proportions bien définie : Hb A  $\approx 97\%$  ; Hb A<sub>2</sub>  $\approx 2-3\%$  ; Hb F  $\approx 1\%$ .

La fonction principale de l'hémoglobine est le transport de l'oxygène des poumons jusqu'aux tissus, chaque molécule d'hémoglobine fixant 04 molécules d'oxygène.

## **1.1.2. Hémoglobinopathies**

### **1.1.2.1. Anomalies de structure de l'hémoglobine [12].**

Il s'agit de substitution d'un acide aminé sur la chaîne  $\beta$  de la globine. Les plus fréquentes dans nos régions sont les hémoglobinoses S et C.

L'hémoglobinose S ou drépanocytose correspond à une substitution de l'acide glutamique par la valine au niveau du sixième codon de la chaîne de l'hémoglobine. Elle peut se présenter sous deux formes principales. Ce sont l'homozygotie SS et l'hétérozygotie SC. Lorsqu'elle est associée à une hémoglobine normale A, on parle alors de trait drépanocytaire.

Il existe d'autres types d'hémoglobines anormales entrant dans le cadre des anomalies structurales de l'hémoglobine ; ce sont les hémoglobines E, O Arab, D Punjab [12].

### **1.1.2.2. Anomalies de synthèse des chaînes de globine [13].**

Ce sont les thalassémies. Elles représentent un groupe hétérogène de désordres génétiques de la synthèse de l'Hb. Il s'agit d'une réduction de la production d'une ou de plusieurs chaînes de globine compensée par la synthèse anormale de la globine complémentaire. On distingue principalement deux types de thalassémie :

Les alpha thalassémies correspondent à l'inactivation de 1, 2, 3 ou 4 gènes alpha de la globine. Le retentissement clinique va croissant avec le nombre de gènes affectés. Ce retentissement clinique va des formes asymptomatiques, aux formes symptomatiques avec une anémie hémolytique chronique de sévérité variable ou une mort in utero ou périnatale dans un tableau d'anasarque fœto-placentaire [13].

Les bêta thalassémies correspondent à un déficit partiel ( $\beta^+$  thalassémie) ou à un déficit total ( $\beta^0$  thalassémie). Dans sa forme homozygote ou thalassémie majeure ou maladie de Cooley, elle se traduit par une anémie entraînant une mort rapide [13].

### **1.1.2.3. Thalasso-drépanocytose [13]**

L'association d'un gène codant pour la thalassémie avec un gène codant pour une hémoglobine anormale est possible. Le tableau clinique est quasiment similaire à celui de l'homozygote SS. L'association  $\beta$  thalassémie-hémoglobine S se définit par la présence majoritaire de l'hémoglobine S associée soit à l'hémoglobine A (hétérozygotie composite  $S\beta^+$  thalassémie), soit à l'absence de l'hémoglobine A (hétérozygotie composite  $S\beta^0$  thalassémie).

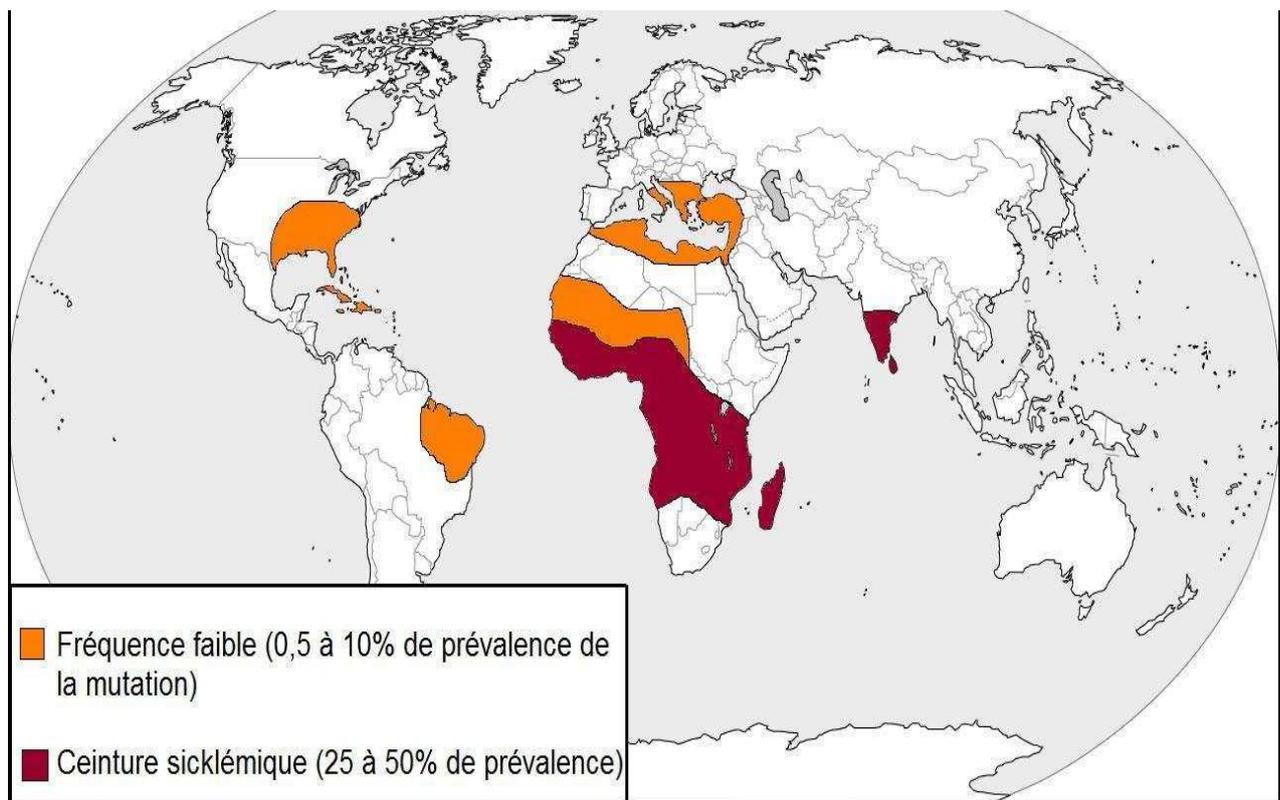
### **1.1.3. Syndromes drépanocytaires majeurs [4]**

Ils sont définis par l'homozygotie SS et les hétérozygoties SC,  $S\beta$ thalassémie, SO Arab, SD Punjab et SE. Les syndromes drépanocytaires majeurs sont responsables de manifestations cliniques pouvant être graves.

## **1.2. Répartition de la drépanocytose dans le monde [1]**

Selon le rapport de l'Organisation Mondiale de la Santé (OMS), en Février 2011, environ 5% de la population mondiale était porteur d'un gène drépanocytaire ou thalassémique ; ce pourcentage atteint 25% dans certaines régions. Ces pathologies sont surtout répandues dans les régions tropicales, mais se sont toutefois étendues à la majorité des pays du fait des migrations des populations.

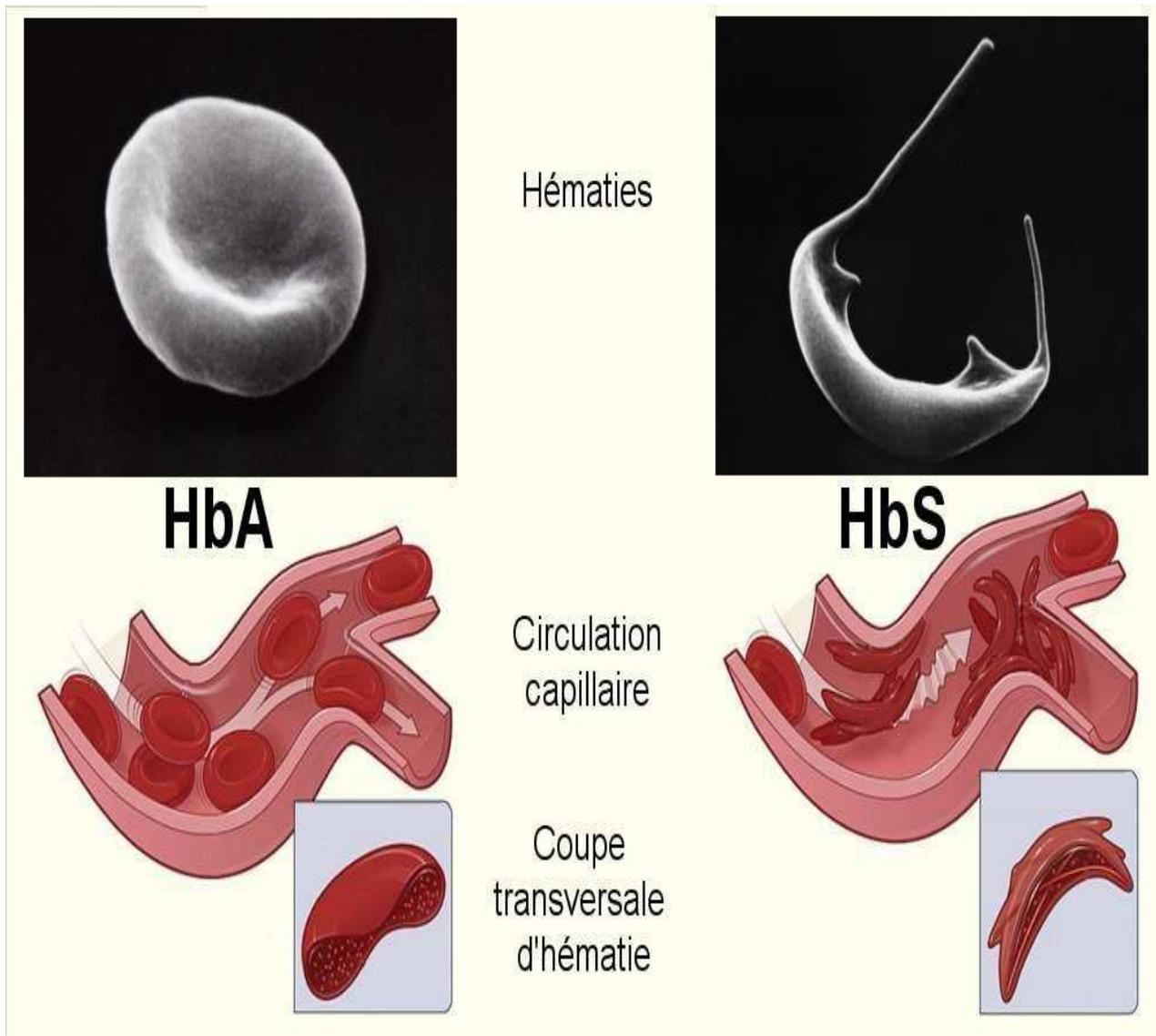
C'est en Asie, dans le bassin méditerranéen, et au Moyen Orient que les thalassémies sont les plus fréquentes. La drépanocytose touche principalement l'Afrique [1]. En Octobre 2011, l'Organisation Mondiale de la Santé [1] estimait le nombre de nouveau cas de maladie drépanocytaire par an à : 240 000 personnes en Afrique, 26 000 personnes en Asie du Sud-Est, 1 300 personnes en Europe, 9 000 en Amérique, soit environ 300 000 naissances d'enfants drépanocytaires par an dans le monde.



**Figure 1: Carte de la répartition de l'hémoglobine S dans le monde [1]**

### **1.3. Physiopathologie de la drépanocytose.**

La drépanocytose est causée par une anomalie de structure de l'hémoglobine qui aboutit à la formation de l'hémoglobine S, différente de l'hémoglobine normale A.



**Figure 2 : Comparaison des hémoglobines A et S [14]**

Au niveau moléculaire, cette mutation aboutit à la formation de molécules d'hémoglobine S qui ont la caractéristique de se polymériser quand elles sont placées dans un milieu désoxygéné. La polymérisation a lieu in vivo dans certaines circonstances telles que l'hypoxie, l'acidose ou la fièvre [15].

La formation de polymères d'hémoglobine S à l'intérieur des érythrocytes aboutissant à la falciformation a de nombreuses conséquences [15] :

- ✓ réduction de la déformabilité globulaire ;
- ✓ augmentation de la rigidité des globules rouges favorisant leur accumulation dans la microcirculation ;

- ✓ augmentation de la viscosité sanguine ;
- ✓ rupture et fragmentation des érythrocytes ;
- ✓ augmentation de la déshydratation des globules rouges.

Au niveau cellulaire, la polymérisation de l'hémoglobine S entraîne des altérations structurales de la membrane érythrocytaire conduisant à une déshydratation cellulaire, une moindre déformabilité des globules rouges, expliquant ainsi une diminution de leur durée de vie par hémolyse et la vaso occlusion. D'autres facteurs entrent en jeu dans le processus vaso-occlusif et les phénomènes d'ischémie et de nécrose comme l'hyperviscosité sanguine et les modifications de l'hémostase [15].

Au niveau vasculaire, la vaso-occlusion est surtout due à l'augmentation de l'adhésion endothéliale ; ce serait le facteur essentiel du ralentissement de la vitesse sanguine dans la microcirculation, laissant le temps à la désoxy-hémoglobine S de se polymériser [15].

Toutes ces modifications liées à la formation de l'hémoglobine S aboutissent à une anémie hémolytique, intravasculaire et intra-tissulaire, régénérative mais partiellement compensée en raison des capacités limitées de l'érythropoïèse [15].

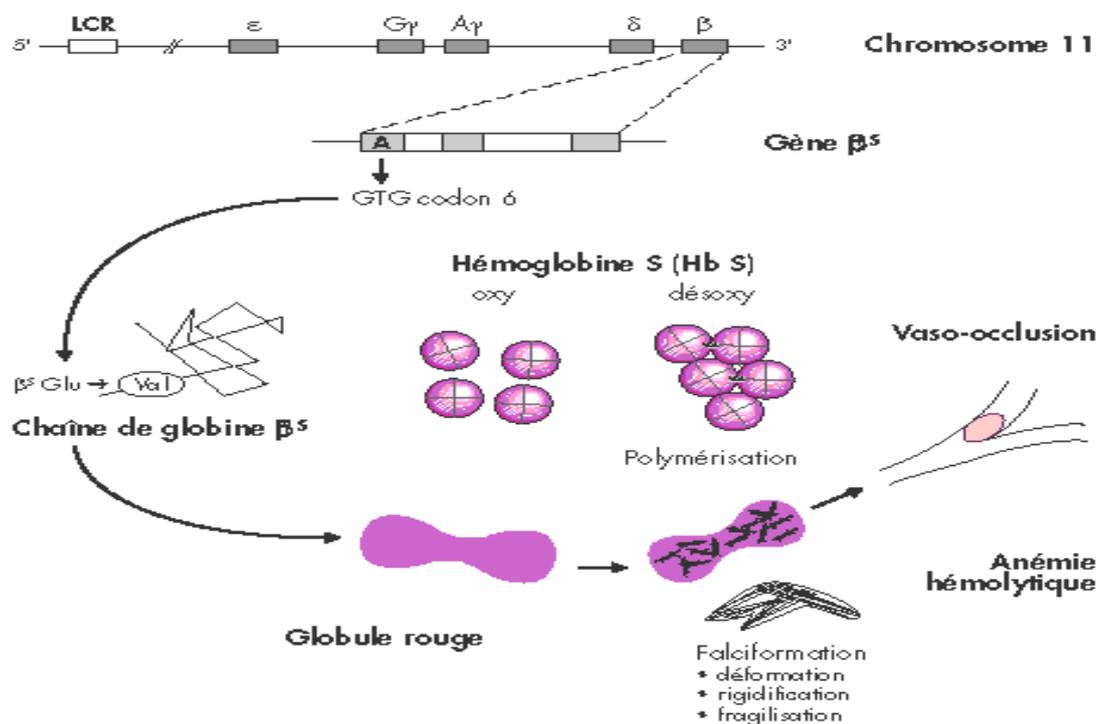
#### **1.4. Bases physiopathologiques des différentes manifestations cliniques des syndromes drépanocytaires majeurs [16,17]**

Les différentes manifestations cliniques des SDM sont le fait de la falciformation des hématies qui fait suite à la polymérisation de l'hémoglobine. En effet, les hématies falciformées ou drépanocytes ont une durée de vie extrêmement brève. Elles sont rapidement détruites par les cellules réticulocytaires (les macrophages).

Cette destruction accélérée des hématies s'effectue surtout dans la rate et le foie avec libération d'un excès d'hémoglobine dans le plasma. Elle rend compte de l'anémie hémolytique chronique. Les drépanocytes vont parfois obstruer les petits vaisseaux (capillaires) et entraîner des micro-thromboses. Elles peuvent siéger dans n'importe quel organe : os, abdomen, poumons, cerveau, œil, cœur, corps caverneux, etc.

Les manifestations cliniques qui en découlent sont appelées crises vaso-occlusives dont les plus fréquentes sont les crises ostéo-articulaires, abdominales et le syndrome thoracique aigu.

Si la physiopathologie est la même pour les syndromes drépanocytaires majeurs, les manifestations cliniques, l'évolution et le pronostic sont d'une extrême variabilité d'un patient à l'autre. Ceci est dû essentiellement à l'existence de facteurs de modulation qui sont d'origine soit génétique (association d'une alpha-thalassémie, d'une persistance héréditaire de l'hémoglobine fœtale), soit environnementale.



**Figure 3: Physiopathologie de la drépanocytose [18]**

### **1.5 Histoire naturelle de la drépanocytose**

La drépanocytose associe une grande variabilité d'expression clinique selon les individus atteints. Trois grandes catégories de manifestations cliniques sont distinguées dans la drépanocytose [16, 19] : une anémie hémolytique chronique avec des épisodes d'aggravation aigu, des phénomènes vaso-occlusifs et une susceptibilité aux infections bactériennes.

L'histoire naturelle de la maladie drépanocytaire peut être divisée en 04 étapes [3,9,20] :

- **La période anténatale et néonatale** : elle est asymptomatique. La synthèse de l'hémoglobine fœtale (Hb F) débute entre 3 et 4 mois de la grossesse et constitue 90% de l'hémoglobine du fœtus. L'hémoglobine F persiste à la période néonatale, empêchant les phénomènes de gélification et de cristallisation de l'hémoglobine S.

- **La petite enfance (entre 3 mois et 5 ans)** : l'affection se révèle généralement entre 6 et 18 mois. A cette période se manifestent les anémies hémolytiques régénératives bien supportées, la splénomégalie, les dactylites (syndrome pied-mains), les infections fréquentes et graves, les séquestrations spléniques aiguës. Il s'agit d'une période où la morbidité et la mortalité sont importantes [4].

- **La seconde enfance et l'adolescence (entre 6 et 18 ans)** : en dehors de l'anémie hémolytique chronique, cette période est marquée par les crises vaso-occlusives (CVO) hyperalgiques et répétées. Les complications majeures sont représentées par les infections (pneumopathies) mais à un moindre degré, les CVO graves à type d'accident vasculaire cérébral (AVC) ou de priapisme, la lithiase biliaire (en rapport avec l'hémolyse). Les atteintes oculaires, auditives, cardiaques et rénales sont rares à cet âge.

- **Après 18-20 ans** : les CVO sont plus rares. Les atteintes dégénératives se développent, dominant ainsi le tableau clinique. Ce sont des atteintes pulmonaires (syndrome thoracique aigu), oculaires (rétinopathie proliférative), auditives, cardiaques, rénales, ostéo-articulaires etc...

## **1.6. Diagnostic clinique de la drépanocytose**

### **1.6.1. Manifestations cliniques des SDM [21]**

Les manifestations cliniques de la drépanocytose revêtent une grande richesse symptomatique. Les signes varient en fonction de l'âge et du génotype.

### **1.6.1.1. Anémie aiguë [21, 22]**

On distingue principalement 03 mécanismes : la séquestration splénique, l'hyper hémolyse aiguë et l'érythroblastopénie aiguë.

- **La séquestration splénique aiguë** : elle est rare mais très spectaculaire et de pronostic défavorable. Il y a une aggravation brutale de l'anémie, un ictère intense, un choc hypovolémique et une hépato-splénomégalie importante. L'hémoglobine est effondrée à moins de 3g/dl. La séquestration splénique se rencontre surtout chez le petit nourrisson et le jeune enfant. Les hématies falciformées sont « séquestrées » dans les organes hématopoïétiques. L'infection est le facteur déclenchant le plus fréquent. L'évolution est rapidement fatale sans transfusion en urgence.

- **L'hyper hémolyse aiguë** : il faut rechercher une cause associée d'hémolyse aiguë (paludisme, déficit en Glucose-6-Phosphate Déshydrogénase (G6PD)).

- **L'érythroblastopénie aiguë** : elle est provoquée par le parvovirus B19. Le virus provoque un arrêt transitoire de l'érythropoïèse pendant quelques jours. L'érythroblastopénie est marquée par une chute brutale et transitoire de l'hémoglobine (entre 2 et 6g/dl). C'est le tableau d'une anémie arégénérative, conséquence de l'inhibition de l'érythropoïèse, avec un taux faible de réticulocytes, parfois une leucopénie ou même une thrombopénie. Elle se rencontre à tout âge. Une immunité définitive s'installe et il n'y a jamais de récurrence.

### **1.6.1.2. Les crises douloureuses vaso-occlusives**

Elles s'observent chez tous les drépanocytaires, mais elles sont très variables dans leur durée, leur intensité, leur localisation et leur fréquence.

- **Le syndrome pieds mains ou syndrome des extrémités** : est parfois le premier symptôme apparaissant chez le nourrisson entre 6 et 18 mois. C'est une tuméfaction très douloureuse et chaude du dos des pieds et des mains, pouvant atteindre la première phalange. Il s'accompagne d'une impotence fonctionnelle à cause des douleurs très vives, à la simple pression.

L'enfant refuse de marcher ou de saisir un objet. La crise dure de 5 à 7 jours, puis diminue progressivement. Les récurrences sont fréquentes. Il n'y a pas de déglobulisation, le taux d'hémoglobine reste stable [21,22].

- **Les crises ostéo-articulaires [16]** : elles font suite à des infarctus osseux (défaut de vascularisation diaphysaire) et se manifestent par des douleurs. Elles concernent surtout la métaphyse des os longs, plus rarement l'épiphyse des petits os des extrémités. La douleur est constante, la fièvre habituelle, la tuméfaction est rare. La surinfection bactérienne est fréquente chez les nourrissons et les jeunes enfants provoquant essentiellement des ostéomyélites. Les germes les plus fréquemment rencontrés sont les staphylocoques, les pneumocoques et les salmonelles.

- **Les crises douloureuses abdominales [16,24,25]** : elles sont causées par les micro-thromboses viscérales mésentériques, hépatiques ou spléniques. Elles sont relativement fréquentes, d'intensité variable, isolées ou associées aux crises douloureuses ostéo-articulaires. Les vomissements sont fréquents, ainsi que l'iléus paralytique. Les douleurs s'estompent et disparaissent spontanément en quelques jours. Une extension des micro-thromboses vers des vaisseaux de gros calibre peut provoquer un infarctus viscéral massif ce qui a pour conséquence des tableaux d'abdomens chirurgicaux.

- **Syndrome thoracique aigu [26]** : les micro-thromboses siègent souvent sur les côtes, les vertèbres, provoquant des douleurs précordiales ou thoraciques très vives. Elles sont beaucoup plus fréquentes chez les adolescents. On retrouve une intrication de phénomènes pathologiques qui se succèdent, la vaso-occlusion et l'infarctus se compliquant d'infection, d'embolie et de séquestration pulmonaire.

Le malade présente une symptomatologie évoquant la pneumonie, avec fièvre, toux, dyspnée, douleurs thoraciques vives. L'embolie graisseuse peut compliquer un infarctus osseux. Le tableau clinique est composé alors de douleurs thoraciques et lombaires vives, d'une sensation d'oppression, de dyspnée et d'hypotension artérielle. C'est une urgence médicale pouvant mettre en jeu le pronostic fonctionnel et vital.

- **Les accidents vasculaires cérébraux [23]** : l'hémiplégie, la monoplégie, aphasie, amaurose soudaines ou progressives sont les manifestations les plus fréquentes. Elles correspondent à des occlusions complètes ou incomplètes des vaisseaux cérébraux, compliquées d'infarctus cérébraux.

- **Le priapisme [24]** : Rare dans l'enfance, mais fréquent à partir de l'adolescence, il est caractérisé par des douleurs et une congestion vasculaire. Le traitement vise à soulager la douleur et réduire la congestion sans délabrer les corps caverneux et spongieux. Cependant, des interventions intempestives doivent être évitées à cause de la nécrose tissulaire et de l'impuissance sexuelle que ces interventions pourraient provoquées.

### **1.6.1.3. Les infections [27, 28]**

Les infections sont responsables d'une part importante de la morbidité et de la mortalité de la drépanocytose chez l'enfant comme chez l'adulte. La plus forte incidence des infections est observée chez les jeunes enfants dans les premières années de vie. La fréquence des accidents infectieux diminue avec l'âge, mais le risque persiste toute la vie. Elles sont dues à une déficience de l'immunité, se traduisant par une baisse d'activité du système réticulo-endothélial pouvant résulter d'une asplénie fonctionnelle, d'une auto sensibilisation des globules rouges, d'une perturbation du pouvoir opsonisant, et enfin d'une perturbation des cellules immunocompétentes.

Les germes responsables sont principalement les germes encapsulés : c'est le cas des pneumocoques, des méningocoques, des staphylocoques, Haemophilus influenzae, et des salmonelles et autres germes à gram négatif.

### **1.6.2. Les complications chroniques et les séquelles**

Elles sont plus volontiers observées chez les adolescents et les adultes que chez l'enfant.

#### **1.6.2.1. Les ulcères de jambes [23, 29]**

Les ulcères de jambe sont rares chez l'enfant ; ils peuvent survenir chez les adolescents. Ils siègent au niveau des chevilles et sont favorisés par les traumatismes. Leur guérison est difficile à obtenir et leur récurrence est la règle. Ils peuvent être la source d'infections.

#### **1.6.2.2. Les nécroses osseuses [23, 29]**

La hanche et l'épaule sont les principales articulations intéressées. Ces nécroses sont d'abord asymptomatiques, puis elles sont responsables de douleurs et de gêne fonctionnelle. L'ostéonécrose aseptique de la tête fémorale, se rencontre surtout chez le grand enfant et l'adulte. Au début, elle se manifeste par une douleur très vive avec impotence fonctionnelle. Elle a pour séquelle une boiterie.

#### **1.6.2.3. Les complications oculaires [23, 29]**

Les plus habituelles sont les rétinopathies prolifératives dont le dépistage doit être fait régulièrement à partir de 12-14 ans pour une prise en charge précoce.

#### **1.6.2.4. Les complications rénales [23, 29]**

La prédisposition des malades drépanocytaires aux infections rénales est discutée. Quoi qu'il en soit, de nombreux patients évoluent vers l'insuffisance rénale chronique secondaire ou non à des infections et dont le premier signe peut être une accentuation de l'anémie.

#### **1.6.2.5. Les complications cardiaques et pulmonaires [23, 29]**

Les accidents d'infarctus pulmonaires et les infections pulmonaires répétées peuvent être à l'origine d'insuffisance respiratoire chronique et d'hypertension artérielle pulmonaire.

Chez l'adulte, les complications chroniques cardiovasculaires, surtout liées à l'anémie chronique (cardiomyopathie pouvant être décompensée), sont la seconde cause de mortalité après les infections.

#### **1.6.2.6. Les complications hépatobiliaires [23, 29]**

Les anomalies hépatiques chroniques sont courantes dans la drépanocytose, mais ne revêtent qu'exceptionnellement un caractère de gravité. En dehors d'une pathologie associée (infections virales, surcharge martiale post-transfusionnelle), les anomalies biologiques sont représentées par une discrète élévation des transaminases. La lithiase biliaire est d'une grande fréquence au cours de la drépanocytose et concerne le tiers des malades à partir de 17 ans. La douleur de l'hypochondre droit est la manifestation clinique qui la suggère. Elle peut être mise en évidence par une échographie.

#### **1.6.3. Examens de mise en évidence de l'hémoglobine S [30]**

Ce bilan doit être fait en l'absence de toute transfusion au moins dans les quatre mois précédents.

##### **1.6.3.1. Test d'Itano [30]**

Il met en évidence in vitro la polymérisation de l'hémoglobine S et son caractère insoluble. L'hémoglobine S, réduite par action du métabisulfite de sodium, précipite dans une solution alcaline concentrée de phosphate.

##### **1.6.3.2. Test d'Emmel [30]**

L'examen du frottis sanguin peut être négatif. Il est alors possible de déclencher au laboratoire la falciformation, soit en rajoutant du métabisulfite de sodium au sang du malade soit en créant artificiellement une atmosphère pauvre en oxygène.

On observe alors à l'état frais, entre lame et lamelle, les hématies qui prennent progressivement la forme typique en "faucille". Il s'agit d'un test qualitatif simple réalisable dans tous les laboratoires. On peut également retrouver des érythroblastes, une anisopoïkilocytose, une polychromatophilie et des corps d'Howell Jolly (en cas d'atrophie splénique).



**Figure 4 : Présence de drépanocytes sur un frottis sanguin[19]**

#### **1.6.4. Bilan paraclinique pour confirmer une drépanocytose [31]**

Pour confirmer une drépanocytose il est important que les bilans soient réalisés à distance d'une transfusion sanguine (4mois).

- **La numération formule sanguine/frottis sanguin** : elle met en évidence une anémie normocytaire normochrome et révèle la présence de drépanocytes.
- **L'électrophorèse de l'hémoglobine** est l'examen le plus réalisé dans notre contexte. Elle utilise plusieurs techniques :
  - Electrophorèse sur acétate de cellulose à pH alcalin 8,5 : C'est la technique standard la plus simple à mettre en œuvre. Elle sépare les différentes hémoglobines en fonction de leur charge et de la position de l'acide aminé muté dans la molécule.

Elle permet une bonne séparation des différentes fractions hémoglobiniques normales (A, F, A2) et le dépistage des syndromes thalassémiques. Cependant, il faut doser l'hémoglobine A2 pour confirmer le diagnostic de  $\beta$ -thalassémie et utiliser un autre système de séparation pour identifier les hémoglobines anormales. Un tracé normal n'exclut pas une hémoglobinopathie. Cette technique est la plus utilisée en pratique courante au Burkina Faso.

- Electrophorèse sur agar à pH acide 6,2 : Cette technique complète l'électrophorèse à pH alcalin. La migration d'une hémoglobine anormale en agar dépend d'abord de la localisation de la mutation et secondairement du changement de charge ; cette migration résulte de l'électroendosmose, de la liaison à l'agarose et de l'effet de l'ion citrate. En effet, elle permet de séparer les variantes ayant la même mobilité que les hémoglobines A, S ou C sur acétate de cellulose. Elle permet une très bonne séparation des hémoglobines A et F, ce qui n'est pas le cas dans l'électrophorèse à pH alcalin. Cependant la mise en évidence de mutants de même mobilité que l'hémoglobine A n'est pas possible par cette seule technique. De plus, les anomalies qualitatives observées sur les tracés doivent être précisées par dosage.

#### ➤ **L'isoélectrofocalisation [30]**

C'est une technique d'électrophorèse sur gel de polyacrylamide en gradient de pH, sous voltage élevé. Les hémoglobines sont séparées grâce à leur point isoélectrique. La visualisation définitive des fractions hémoglobiniques est réalisée par une brève fixation par l'acide trichloracétique. Le pouvoir de résolution de cette technique est proche de celui des meilleures techniques chromatographiques.

Elle permet d'identifier les hémoglobines anormales chez l'adulte par comparaison de la position isoélectrique du mutant inconnu avec celle d'un mutant de référence. L'hémoglobine F est le composant hémoglobinique majeur dans les premiers mois de la vie. Cette technique permet de détecter les hémoglobines anormales chez le nouveau-né. Elle est adaptée à des études de masse, aux enquêtes épidémiologiques, et au diagnostic néonatal.

➤ **Electrophorèse capillaire [30]**

Cette méthode permet la séparation des hémoglobines normales (A, F et A2) et la détection des principales hémoglobines anormales (notamment S, C, E et D). Elle sert à quantifier des fractions d'hémoglobines.

➤ **Chromatographie liquide haute pression (HPLC) [21]**

La quantification des différentes fractions de l'hémoglobine qui se fait par chromatographie liquide haute pression. Cet examen permet d'évoquer le diagnostic des S $\beta$  thalassémies, de suivre l'efficacité transfusionnelle chez les patients transfusés et d'observer l'augmentation du pourcentage de l'hémoglobine fœtale après la mise en route d'un traitement par hydroxyurée.

**1.6.5. Examens paracliniques de suivi d'une drépanocytose [21]**

Le bilan initial a pour objectif de faire le point sur l'évolution de la maladie drépanocytaire. Les patients adultes atteints d'un SDM diagnostiqué dans l'enfance ont en règle générale bénéficié de bilans réguliers afin de détecter les anomalies aux stades précoces et de proposer les traitements préventifs dans certains cas.

Tout au long de la prise en charge, le médecin traitant et le médecin spécialisé dans la prise en charge de la drépanocytose s'attacheront à connaître et à suivre l'évolution des valeurs biologiques de base (taux d'hémoglobine, lactate-déshydrogénase LDH) qui caractérisent chaque patient drépanocytaire.

➤ **Bilan biologique initial et de suivi [31]**

- Étude de l'hémoglobine avec le dosage des fractions (cf. supra pour les conditions de réalisation).

La quantification permet de faire le diagnostic des S $\beta$ +thalassémies, de suivre l'efficacité transfusionnelle chez les patients transfusés, et d'observer l'augmentation du pourcentage d'Hb fœtale suite à la mise en route d'un traitement de fond.

- Hémogramme complet avec numération des réticulocytes permettant de suivre l'évolution de l'anémie par rapport au taux d'Hb de base ainsi que l'érythropoïèse.

- Groupe sanguin, phénotype érythrocytaire étendu, recherches d'agglutinines irrégulières RAI). Le dossier transfusionnel des patients doit tenir compte des antécédents transfusionnels (RAI positive).

- Ionogramme sanguin, créatininémie, bilan hépatique complet, LDH, acide urique, calcémie, phosphorémie, dosage de 25-OH D3 (carence en vitamine D fréquente).

- Bilan martial : ferritinémie, fer sérique et coefficient de saturation de la transferrine, récepteurs solubles de la transferrine.

- Sérologies VHB, VHC, VIH, CMV, HTLV, érythrovirus (parvovirusB19), ainsi que toxoplasmose et rubéole pour les femmes.

- Recherche de protéinurie sur bandelette urinaire. En cas de positivité, protéinurie sur échantillon rapporté à la créatininurie. En cas de négativité, recherche de microalbuminurie. La protéinurie est pathologique lorsqu'elle est  $> 0,3\text{g}/24\text{h}$ .

- Bilan lipidique et vitesse de sédimentation.

- Le dosage d'haptoglobine n'a pas d'intérêt, il est toujours effondré.

#### ➤ **Bilan morphologique initial et de suivi [31]**

- Radiographies initiales : une radiographie du thorax, des hanches et des épaules, du rachis. En cas de douleurs permanentes, d'une gêne fonctionnelle, ou d'une limitation d'amplitude l'imagerie par résonance magnétique (IRM) pourrait être demandée en lieu et place des radiographies. Cela permet de découvrir les ostéonécroses aux stades précoces et de proposer un traitement conservateur.

- Échographie abdominale et pelvienne : pour recherche de lithiase biliaire et évaluation initiale de la taille de la rate et de la morphologie rénale. La recherche de lithiase vésiculaire sera effectuée tous les ans.

- Electrocardiogramme (ECG) et échographie cardiaque pour évaluation de la fonction ventriculaire gauche, de la valve tricuspide et recherche d'hypertension artérielle pulmonaire (HTAP). Ces examens sont effectués initialement puis en suivi régulier en cas d'anomalie [31].

- Exploration fonctionnelle respiratoire avec mesure du coefficient de diffusion du monoxyde de carbone. La gazométrie artérielle est réalisée lors du bilan initial pour servir d'examen de référence, puis devant la présence ou l'aggravation d'une dyspnée ou après un syndrome thoracique aigu.

L'oxymétrie nocturne et/ou polysomnographie nocturne est indiquée en cas de déclenchement nocturne de crises vaso-occlusives (CVO), ou de priapisme [31].

- Consultation ophtalmologique annuelle pour acuité visuelle, examen rétinien complet en ophtalmoscopie complété éventuellement par une angiographie à la fluorescéine. Les traitements et la fréquence de suivi seront adaptés en fonction des lésions (minimum 1 fois par an).

- Consultation annuelle en stomatologie pour la recherche de foyers dentaires.

### **1.7. Praticiens impliqués dans la prise en charge de la drépanocytose**

#### **[31]**

La drépanocytose est une maladie héréditaire qui s'exprime très tôt dans l'enfance. Elle touche quasiment tous les organes et dure toute la vie du malade.

Sa prise en charge doit être précoce, pluridisciplinaire et médico-sociale. Elle va du dépistage prénatal ou néonatal aux conseils d'hygiène, la prévention et le traitement des crises, la prévention et le traitement des autres complications. Elle nécessite une surveillance régulière [10]. La prise en charge de l'adulte et de l'enfant drépanocytaire est coordonnée par un médecin spécialisé dans la prise en charge de la drépanocytose et fait intervenir un grand nombre de professionnels de santé, dans le cadre du traitement et de la prise en charge des complications aiguës et chroniques.

Le médecin généraliste, qui en principe réfère les patients drépanocytaires aux spécialistes est également impliqué dans la prise en charge globale du patient et notamment dans la prise en charge de situations d'urgences avant la référence du patient, dans la surveillance des complications, dans la conduite du programme vaccinal, et dans le soutien psychologique. Pour une prise en charge régulière le personnel paramédical devrait également être apte à sensibiliser sur l'éviction des facteurs aggravant dans les syndromes drépanocytaires majeurs et également à résoudre les situations d'urgences [31].

## **1.7. Suivi et traitement de fond dans de la drépanocytose [3, 31]**

### **1.7.1. Suivi des drépanocytaires**

Le suivi consiste à lutter contre les facteurs déclenchant ou aggravant des crises. Ces mesures comprennent :

- L'éducation des parents, en insistant sur les facteurs favorisant les CVO tels que l'exposition au froid, la haute altitude, les efforts physiques continus (contexte d'hypoxie), la fièvre, la déshydratation, etc.

- Les règles hygiéno-diététiques, en particulier la nécessité d'une hydratation abondante (au moins 2litres d'eau par jour). Cet apport peut varier en fonction de l'activité physique.

- L'allaitement chez les nourrissons.

- La supplémentation en zinc (10mg de zinc/élément en période pré-pubertaire), en vitamine D, en acide folique (5 mg/j), l'apport de fer n'est pas recommandé du fait de la surcharge en fer liée aux transfusions.

- Le déparasitage systématique par un antihelminthique, tous les 3 mois chez les enfants de moins de 5 ans, tous les 6 mois chez les adultes.

- La chimio prophylaxie anti palustre surtout chez le petit enfant et la femme enceinte en période de forte transmission.

- L'inclusion des enfants dans le programme élargi de vaccinations avec les différents rappels et, chez les adultes les vaccinations anti-pneumococcique, anti-Haemophilus, anti-hépatite B et C, et anti-méningococcique.

- L'antibioprofylaxie des infections à pneumocoques par pénicilline V.

- L'antibiothérapie précoce devant toute suspicion d'infection.

- Les transfusions ponctuelles (avec un dépistage systématique de l'infection à VIH/Sida, des hépatites B et C chez les donneurs de sang). Les transfusions répétées ont pour conséquence inévitable la surcharge en fer.

- L'information du public.

### **1.7.2. Traitement des crises [31]**

Il va consister en une hyperhydratation, un traitement médicamenteux, une transfusion sanguine. Dans certains cas, une hospitalisation peut être nécessaire.

**L'hyperhydratation :** Elle est essentielle pour diminuer la viscosité sanguine et l'hémoconcentration. Elle nécessite en cas d'hospitalisation une voie veineuse et fait appel au Ringer lactate, au sérum salé isotonique, et au sérum glucosé isotonique équilibré en électrolytes (sodium, potassium, calcium) à raison de 3l/m<sup>2</sup>/24heures. En ambulatoire, elle se fait per os [10].

**Les antalgiques- anti inflammatoires non stéroïdiens :** Le choix des antalgiques est fonction de l'intensité de la douleur, de la présence ou non de signe de gravité (fièvre, plusieurs foyers douloureux, autres complications). La prise en charge pouvant se faire soit en ambulatoire, soit en hospitalisation. Les antalgiques utilisés habituellement sont : le paracétamol, le tramadol, l'acide acétyl salicylique, l'ibuprofène, le kétoprofène, la nalbuphine, la morphine. Les corticoïdes sont formellement interdits dans le traitement de crises drépanocytaires car ils aggravent ces crises [10].

**La transfusion sanguine :** Elle est souvent le dernier recours dans le traitement des crises et des infections. Il est bien sûr indispensable de s'assurer de la sécurité virologique du sang transfusé. Ce sang doit être phénotypé et déleucocyté si possible. Elle se fait suivant trois modalités : la transfusion simple, le programme d'échange transfusionnel ponctuel, et l'échange transfusionnel. Leur usage répond à des indications assez bien définies.

- Les indications de la transfusion simple sont : l'hyper hémolyse par déficit en G6PD ou en rapport avec une infection ; l'aggravation de l'anémie par séquestration ; la nécrose médullaire étendue ; l'érythroblastopénie par infection virale ; le syndrome thoracique aigu.

- Les indications du programme d'échange transfusionnel ponctuel sont les accidents vasculaires cérébraux. Quel que soit le type d'accident vasculaire cérébral, il faut débiter en urgence l'échange transfusionnel pour optimiser la perfusion cérébrale.

- Les indications de l'échange transfusionnel sont : la crise douloureuse hyperalgique résistante à la morphine ; le syndrome thoracique aigu avec un taux d'hémoglobine  $\geq$  9g/dl ou associé à une défaillance viscérale ; le priapisme aigu résistant à l'injection d'étiléfrine ou au drainage ; les accidents septiques graves ; les thromboses artérielles ; la préparation à une anesthésie générale prolongée ; l'ulcère chronique de jambes (nécessite des échanges transfusionnels au long cours).

**Le programme de saignée sans transfusion** : Une saignée simple peut être proposée aux patients symptomatiques dans les cas suivants :

- Patients ayant un taux d'hémoglobine élevée soit spontanément (situation fréquente chez les patients SC) soit secondairement à un traitement par hydroxycarbamide ou érythropoïétine.
- Patients ayant un taux d'hémoglobine normal et une surcharge en fer.

**L'hydroxycarbamide ou Hydroxyurée** : L'hydroxycarbamide ou hydroxyurée a prouvé son efficacité à réduire la fréquence et la sévérité des crises douloureuses chez l'enfant et l'adulte ainsi que les récurrences de syndrome thoracique aigu chez les adultes. La spécialité Siklos® a une AMM pour les formes dosées à 100 et 1000 mg dans la prévention des crises vaso-occlusives douloureuses récurrentes, y compris celle du syndrome thoracique aigu, chez l'adulte, l'adolescent et l'enfant de plus de 2 ans souffrant de drépanocytose symptomatique. Avant de poser l'indication d'un traitement par hydroxycarbamide, il faut analyser la sémiologie des crises et rechercher une cause curable d'aggravation ou de déclenchement des crises. Les indications concernent les patients porteurs d'une drépanocytose homozygote SS ou d'une forme hétérozygote composite S $\beta$ 0 thalassémie avec un des deux critères suivants :

- Trois hospitalisations dans l'année pour CVO.

- Syndrome thoracique aigu grave ou récurrence d'un syndrome thoracique aigu grave.

La gravité potentielle des effets secondaires de l'hydroxycarbamide fait réserver ce traitement aux patients présentant une expression clinique de la maladie moyenne à sévère. L'hydroxycarbamide n'est qu'exceptionnellement indiquée chez les patients porteurs d'une forme hétérozygote composite SC ou Sβ+ thalassémie.

**L'allogreffe de moelle osseuse** : à l'heure actuelle, l'allogreffe de moelle osseuse constitue un traitement curatif de la drépanocytose. Elle est réservée aux formes graves. Elle est le plus souvent effectuée à partir d'un donneur HLA identique issu de la fratrie. Les indications faisant actuellement l'objet d'un consensus professionnel sont les suivantes :

- existence d'une vasculopathie cérébrale symptomatique ou non.
- échec d'un traitement par hydroxycarbamide, défini par la récurrence d'un STA ou de CVO malgré une bonne observance du traitement.

Ces indications ainsi que les modalités de la greffe médullaire relèvent des centres de référence et de compétence pour la prise en charge de la drépanocytose.

**Thérapie génique** : elle nécessite le recours à un traitement myéloablatif similaire à celui de l'allogreffe et ne permet pas encore d'espérer une réelle guérison mais seulement une amélioration significative [10].

**Autres traitements** :

- Oxygénothérapie : Les indications d'oxygénothérapie chez les patients drépanocytaires adultes sont les suivantes :
  - CVO ou autres complications aiguës. Le débit est de 2 à 3 litres/mn, à adapter selon la saturation afin d'obtenir une Saturation périphérique en oxygène  $\geq 98\%$  ;

- Persistance d'une hypoxie avec PO<sub>2</sub> < 80 mm Hg à la sortie d'une hospitalisation. La prescription est de courte durée (1 mois), à réévaluer lors de la consultation de contrôle ;
  - CVO de déclenchement nocturne ou priapisme ;
  - Dernier trimestre de grossesse.
- Erythropoïétine (EPO)

Les agents stimulant l'érythropoïèse ou EPO sont utilisés sur avis des centres de référence dans les situations suivantes : anémie aiguë ; insuffisance rénale ; anémies chroniques, en association avec l'hydroxycarbamide.

- Les anxiolytiques :

La crise drépanocytaire provoque une rupture de l'équilibre de la vie du patient. La douleur physique est toujours associée à une douleur morale.

Il est donc indispensable de traiter les symptômes associés (syndrome dépressif, anxiété, angoisse de mort et d'anéantissement) par des anxiolytiques adaptés.

## **1.8. Situations particulières**

### **1.8.1. Grossesse et drépanocytose [32]**

La grossesse augmente la fréquence des crises. C'est une période à haut risque pour la mère et le fœtus. Le suivi doit être particulièrement étroit et coordonné. Des échanges transfusionnels sont parfois nécessaires.

Il existe une augmentation de la morbi-mortalité périnatale et particulièrement à un stade avancé de la grossesse : risque majoré de pré éclampsie, d'hématome retro-placentaire et de crise vaso-occlusive. Du fait de ces complications et de la fréquence des retards de croissance intra-utérin, un accouchement avant 39 semaines d'aménorrhée est recommandé. La surveillance rapprochée se justifie par le risque de complications rapides du fait de la faible réserve du placenta. Une mise en travail spontanée et un accouchement par voie basse sont possibles. Les indications de césarienne doivent reposer sur des indications obstétricales usuelles, ainsi que les indications spécifiques suivantes :

- les risques hémorragiques cérébraux,
- les décollements de rétine contre indiquant les efforts expulsifs,
- les patientes avec ostéonécroses de hanches sévères avec limitation des amplitudes articulaires.

### **1.8.2. Drépanocytose et chirurgie [31]**

Une intervention chirurgicale s'accompagne d'un risque de complications liées à la drépanocytose en particulier la survenue du syndrome thoracique aiguë (par modification de l'hémostase chez les patients très anémiques et par hyperconsommation des facteurs de coagulation. De plus, le risque infectieux et thromboembolique est important lors d'une chirurgie chez ces patients.

### **1.8.3. Drépanocytose - épreuves physiques et sportives à l'école [31]**

Pendant l'adolescence, ce sont les crises vaso-occlusives osseuses hyperalgiques qui dominent la symptomatologie ainsi que les infections graves. Pour ces raisons, la pratique d'épreuves physiques et sportive est recommandée mais doit être contrôlée.

### **1.8.4. Espérance de vie des drépanocytaires [32]**

L'espérance de vie médiane des hommes et des femmes drépanocytaires homozygotes vivant aux Etats Unis était respectivement de 42 et 48 ans en 1994. En absence d'étude récente, ces données peuvent être actualisées, mais il semble vraisemblable que les progrès de la prise en charge des patients adultes aient permis une augmentation de cette espérance de vie de nos jours.

# **REVUE DE LA LITTERATURE**

## **2. REVUE DE LA LITTERATURE**

A travers le monde, peu d'études ont été menées sur les connaissances attitudes et pratiques des agents de santé sur la drépanocytose. Les principaux travaux sur ce sujet sont résumés ci-dessous.

### **❖ Dans le monde (hors Afrique) :**

En 2011 **Gomes et al** [33] ont réalisé une étude portant sur les connaissances de la drépanocytose chez les médecins et les infirmiers qui travaillent sur les programmes de santé de la famille dans la municipalité de Montes Carlos au Brésil. Cent quatre (104) médecins et infirmières de 52 équipes de santé familiale étaient admissibles et ont été invités à participer à cette étude. Il s'agissait d'une étude descriptive transversale menée sur une durée de 9 mois.

- Le taux de participation à l'étude était de 92,3%.
- Il y avait 59,4% infirmières et 40,6% médecins.
- Les femmes représentaient 70,8% des agents enquêtés.
- La durée médiane de la formation professionnelle des agents de santé était de 4,3 ans (2,75 à 8,00). Sur 47 questions posées aux praticiens, la moyenne de bonnes réponses était de 31,4.
- Les résultats de l'étude notaient que : la moyenne des bonnes réponses des connaissances sur l'épidémiologie, était de 5,7 sur 8.
- Concernant les manifestations cliniques, sur 13 questions la moyenne de bonnes réponses était de 8,6.

**Coppieters et al** à Bruxelles en 2011 [34], ont fait une analyse qualitative de l'offre pour la prévention et la prise en charge de la drépanocytose. Le but de leur étude était d'avoir une vision globale de ce qui existe pour la prise en charge de la drépanocytose, de standardiser les procédures et les protocoles de prise en charge, de créer des guidelines afin de promouvoir les échanges de compétence et d'expertise entre ces centres au niveau européen.

Les résultats de cette étude ont mis en évidence l'absence de reconnaissance réelle de la problématique de la drépanocytose au niveau national ainsi qu'un déficit de la prise en charge psychosociale des patients drépanocytaires et de leurs proches.

**Aloni et al** en 2014 [35], ont dans une étude, évalué le niveau de formation des étudiants en médecine de Bruxelles sur la drépanocytose.

Cent cinquante-deux (152) étudiants ont participé à l'étude. Tous avaient entendu parler de la drépanocytose principalement dans leurs cours à la faculté. Tous ont déclaré que la maladie était retrouvée chez les patients originaires d'Afrique noire. Une majorité d'entre eux avait reconnu que la drépanocytose est une maladie grave et qu'elle a un lien avec le paludisme. Parmi les motifs de consultation des patients drépanocytaires cités par les étudiants de cette étude :

- l'anémie a été le symptôme le plus fréquemment cité (98,0%), suivie de la splénomégalie (77,5%) ;

- seulement 51% des étudiants ont reconnu la douleur comme un des symptômes de la maladie ;

- une majorité d'entre eux (93,8%) savait qu'ils devront faire face à des sujets drépanocytaires dans leur carrière, mais seulement 2,3% ont pensé à une possible spécialisation sur cette maladie.

A travers une étude des attitudes et connaissances des médecins généralistes sur la prise en charge de la drépanocytose à Mayotte, **Jouanet** [14] notait :

- un taux de participation de 48% ;

- parmi ces médecins, 43,5% avait moins de 5 ans d'ancienneté, 8,7% avait entre 5 et 9 ans d'ancienneté et ceux qui en avaient 10 ans et plus représentaient 47,9% de l'effectif ;

- soixante-quinze pour cent (75%) des médecins interrogés avaient suivi au cours de leur formation initiale ou lors d'une formation continue, une formation spécifique sur la drépanocytose ;

- dans cette étude, 73,9% des praticiens se sentaient en difficulté dans le suivi des patients drépanocytaires ;

- parmi les agents, 79,2% prescrivait une antibiothérapie et une vitaminothérapie ;
- soixante-dix-neuf pour cent (79%) des médecins ne réalisaient pas la vaccination anti pneumococcique 23 valences au cours du suivi.

### ❖ **En Afrique :**

**Sangaré** en 2005 [36] a réalisé une enquête sur les connaissances attitudes et pratiques des prestataires de santé sur la prise en charge de l'enfant drépanocytaire dans les structures de soins au Mali. L'objectif général était d'évaluer la conduite et l'attitude pratique des agents de santé sur la prise en charge de l'enfant drépanocytaire. Il s'agissait d'une étude transversale à passage unique au niveau des centres de santé. La population d'étude était représentée par des agents de santé prenant en charge les enfants malades.

A travers les variables mesurées, cette étude a révélé que :

- 80,7% des enquêtés avaient cité l'hérédité comme étant la cause de la drépanocytose tandis que 11,4% d'entre eux avaient mis en exergue l'hémoglobine anormale.
- 86,4% des agents avaient indiqué au moins une forme de drépanocytose ; dans 84,3% des cas, la forme SS était citée comme étant la forme majeure.
- Parmi les facteurs déclenchants, le froid a été le plus cité (51,4%) suivi de la fatigue (14,3%), de l'infection (14,3%), du paludisme (1%).

-Les signes cliniques les plus cités étaient les douleurs ostéo-articulaires (62,9%), les douleurs abdominales (10,7%) et la pâleur conjonctivale (10%). Les sources d'information sur la drépanocytose depuis la sortie de l'école ont été les formations continues dans 36,1% et les séminaires chez 14,9% des enquêtés.

Parmi ces agents de santé, 31% disaient assurer le suivi d'au moins un enfant drépanocytaire.

**Diallo** au Mali en 2008 [37] a évalué le niveau de prise en charge des malades et la qualité de gestion de la crise drépanocytaire. Les résultats auxquels il est parvenu sont :

- 119 schémas thérapeutiques étaient identifiés ;
- Parmi les agents, 72,1% avaient recours aux vasodilatateurs ; 46,4% prescrivaient des anti-inflammatoires non stéroïdiens et 14,7% de l'acide folique.
- Les antiagrégants plaquettaires étaient un traitement conduit par 6,5% de ces agents et la réhydratation par 64,8% d'entre eux.
- Les antalgiques étaient prescrits dans 67,7% des cas.

#### ❖ **Au Burkina Faso :**

Une enquête anonyme auprès du corps médical au Burkina Faso a été réalisée par **Kafando en 2007** [9] et a évalué l'expérience médicale vis-à-vis des hémoglobinopathies et, en particulier, des syndromes drépanocytaires majeurs. Il s'agissait d'une étude descriptive à collecte prospective qui a concerné tous les médecins du Burkina Faso pendant une période de 6 mois.

- 197 médecins ont participé à l'enquête,
- Les syndromes drépanocytaires majeurs étaient reconnus comme une affection fréquente pour 64% des praticiens interrogés, et pour 71%, les syndromes drépanocytaires majeurs constituaient un problème de santé publique.
- Quarante-vingt-dix-neuf pour cent (99%) des médecins de l'étude avaient pris en charge un syndrome drépanocytaire majeur dont 81% dans les six derniers mois. Parmi ces médecins, 99% ont déclaré avoir pris en charge pour cette maladie, des enfants (0 à 14 ans) dont 81% au cours des six derniers mois ; et 54 % avaient jugé les moyens thérapeutiques suffisants pour la prise en charge de la maladie au Burkina Faso.

Le diagnostic de la maladie était réalisé par une électrophorèse de l'hémoglobine dans 96% (185/193) ; et le test d'Emmel (test de falciformation sur lame) était prescrit dans 7% (13/190) des cas.

Dans le cadre d'un bilan de suivi des malades, les deux tests les plus fréquemment prescrits étaient une électrophorèse de l'hémoglobine (74%) et une numération formule sanguine (50%). Le taux d'hémoglobine était prescrit de manière isolée par 25% des répondants.

La prise en charge d'une situation aiguë faisait appel aux anti-inflammatoires (41%), aux antalgiques (28%), aux vasodilatateurs (28%), et/ou à l'hydratation (17%), l'utilisation de plantes locales était rapportée par 5% des médecins enquêtés, le recours à la transfusion dans 7% des cas.

# **OBJECTIFS**

### **3. OBJECTIFS**

#### **3.1. Objectif général**

Etudier les connaissances, attitudes et pratiques du personnel médical et paramédical des structures de santé de la ville de Bobo-Dioulasso sur la drépanocytose.

#### **3.2. Objectifs spécifiques**

1. Déterminer les types de syndromes drépanocytaires majeurs connus par le personnel des structures de santé.
2. Evaluer les connaissances du personnel médical et paramédical sur les aspects épidémiologiques, cliniques, paracliniques de la drépanocytose.
3. Décrire l'attitude pratique du personnel de santé face à la maladie et à ses complications.
4. Identifier les préoccupations du personnel de santé concernant la prise en charge de la drépanocytose.

# **CADRE DE L'ETUDE**

#### **4. CADRE DE L'ETUDE**

##### **❖ Le pays : Burkina Faso [38, 39]**

Le Burkina Faso, pays soudano-sahélien en voie de développement, est situé au cœur de l'Afrique occidentale, à 13° de latitude nord et 2° de longitude ouest. Il est limité par le Mali au nord et à l'ouest, le Niger au nord-est, le Bénin au Sud-Est et au Sud par le Togo, le Ghana et la Côte d'Ivoire. Il est situé dans la ceinture sicklémique de Lehmann.

Le pays a un système sanitaire pyramidal à trois niveaux qui assurent des soins primaires, secondaires et tertiaires.

\*Le premier niveau est représenté par le district sanitaire. Il comprend deux échelons : le premier échelon de soins est le Centre de Santé et de Promotion Sociale (CSPS) qui est la structure sanitaire de base du système de santé ; le deuxième échelon de soins du district est le Centre Médical avec Antenne chirurgicale (CMA) ; il sert de référence pour les formations sanitaires du district.

\*Le deuxième niveau est représenté par le Centre Hospitalier Régional (CHR). Il sert de référence et de recours pour les CMA.

\*Le troisième niveau est constitué par le Centre Hospitalier Universitaire (CHU). Il est le niveau de référence le plus élevé pour les soins spécialisés.

Le Burkina Faso compte trois Centres Hospitaliers Universitaires (CHU) : deux à Ouagadougou la capitale du pays et un à Bobo Dioulasso, le CHU Sourô Sanou.

##### **❖ La ville de Bobo-Dioulasso [39,40]**

Chef-lieu de la province du Houet et de la région des Hauts- Bassins, Bobo-Dioulasso, se situe au sud-ouest du territoire Burkinabé. Sa superficie est de 160 000 hectares. Elle est présentée comme capitale économique du Burkina Faso.

Selon le recensement général de l'INSD, en décembre 2006, Bobo-Dioulasso comptait 489 967 habitants, dont 245 881 de sexe féminin avec un taux d'accroissement supérieur à celui du pays.

La population actuelle est estimée à 600 000 habitants environ, répartis dans sept (07) arrondissements : Dafra, Dô, Konsa, Gwala, Kodaanné, Tounouma et Kou.

Les structures assurant la couverture sanitaire sont réparties entre les secteurs public et privé.

### ❖ **Le Centre Hospitalier Universitaire Sourô Sanou (CHUSS) [38]**

Le CHUSS de Bobo-Dioulasso est un Hôpital National de troisième niveau. Il est le dernier recours dans la pyramide sanitaire du Burkina Faso au même titre que le Centre Hospitalier Universitaire Yalgado Ouédraogo (CHU/YO) de Ouagadougou et le Centre Hospitalier Universitaire Pédiatrique Charles De Gaulle (CHUP/CDG) de Ouagadougou. Il est le centre de référence des régions sanitaires des Hauts Bassins, des Cascades, de la Boucle du Mouhoun et du Sud-ouest. Il est situé sur trois sites :

\*le site principal situé au secteur n°8 de la ville. Les services cliniques et médicotechniques y sont organisés en département et services. On distingue :

- le département de Pédiatrie,
- le département de Chirurgie et des spécialités chirurgicales,
- le département de Gynécologie d'Obstétrique et Médecine de la Reproduction (DGOMR),
- le département de Médecine et des spécialités médicales,
- le département de Pharmacie,
- le département des Laboratoires,
- Le service d'Imagerie médicale.

\* Les 2<sup>ème</sup> et 3<sup>ème</sup> sites abritent des structures relevant du département de Médecine du CHUSS. Il s'agit du service de Psychiatrie (localisé au secteur n°2 de la ville) et l'Hôpital de jour de prise en charge des personnes vivant avec le VIH (situé au secteur n°1 de la ville).

En 2015, selon la Direction des ressources humaines (DRH) du CHUSS, l'hôpital comptait 718 agents à son service dont 464 agents de santé répartis en :

- 65 médecins spécialistes dont 32 médecins en exercice médical,
- 15 médecins généralistes,
- 25 médecins en spécialisation,
- 59 étudiants de 7<sup>e</sup> et 8<sup>e</sup> année d'études médicales,
- 124 attachés de santé,
- 113 infirmiers diplômés d'Etat,
- 53 infirmiers brevetés,
- 43 sages-femmes et maïeuticiens d'Etat.

L'organisation des soins au CHUSS est la suivante :

Aux urgences médicales, les étudiants en médecine (stagiaires internés) y assurent les gardes, assistés des attachés et/ou des infirmiers diplômés d'Etat. Les médecins spécialistes assurent les astreintes et sont contactés en cas de besoin par les stagiaires internés. Trois médecins généralistes y sont permanents assurant les visites médicales et les consultations journalières.

En Maternité, Pédiatrie et Chirurgie, en plus des stagiaires internés, il existe une présence permanente des médecins en spécialisation (DES). Les spécialistes y sont également contactés selon les cas, en fonction du programme de garde.

Les consultations médicales et prise en charge des patients hospitalisés, sont assurés par les médecins spécialistes et/ou généralistes des différents services, assistés des étudiants en médecine, toutes catégories confondues.

### ❖ Les Centres médicaux avec antennes chirurgicales [39]

Les Centres Médicaux avec Antenne Chirurgicale (CMA) constituent le deuxième échelon de soins. La ville de Bobo-Dioulasso en compte 2 qui sont : le CMA de Dô situé au secteur n° 22 et celui de Dafra situé au secteur n°15. L'organisation clinique et médicotechnique des deux CMA est identique. Ils comprennent chacun les services suivants :

- Urgences,
- Pédiatrie,
- Médecine,
- Gynécologie-obstétrique,
- Chirurgie générale
- Laboratoires.

Les 2 CMA réunis comptaient au total 188 agents de santé qui sont répartis en :

- 10 médecins généralistes,
- 44 attachés de santé,
- 47 infirmiers diplômés d'Etat,
- 48 infirmiers brevetés,
- 39 sages-femmes et maïeuticiens d'Etat.

### ❖ Les Structures médicales privées :

En 2015, la ville de Bobo-Dioulasso comptait 12 cliniques privées officielles affiliés à l'association des promoteurs des cliniques du Burkina Faso (A.Pro.Cli.B). Elles assurent entre autres des services d'urgences médicales, consultations médicales et/ou l'hospitalisation. Leur personnel comprend des infirmiers, des généralistes et des spécialistes vacataires ou permanents

Le tirage aléatoire réalisé nous a permis d'en retenir 3 pour notre étude :

- **Clinique Djetogo Imaging :**

Situé au secteur n°22 de Bobo Dioulasso, cette clinique compte au total 15 agents de santé dont 2 permanents. Elle offre les prestations suivantes :

- Imagerie médicale,
- Consultations médicales spécialisées.

- **Clinique Roseta :**

Situé au secteur n° 9 de Bobo Dioulasso. On y compte 15 agents de santé dont 6 permanents. Cette clinique offre les prestations suivantes :

- Urgences médicales,
- Imagerie médicale,
- Consultations médicales spécialisées,
- Hospitalisations.

- **Clinique Saint-Léopold :**

Situé au secteur n° 17 de Bobo Dioulasso, elle a un total de 33 agents de santé dont 8 permanents. Elle offre les prestations suivantes :

- Urgences médicales,
- Imagerie médicale,
- Consultations médicales spécialisées,
- Hospitalisations.
- Laboratoires et imagerie médicale

Dans la plupart des cliniques privées, les urgences médicales sont assurées par les médecins généralistes. Le personnel non permanent est composé essentiellement de médecins et agents paramédicaux vacataires, offrant leurs services en fonction de leurs spécialités et compétences.

# **MATERIELS ET METHODES**

## **5. MATERIELS ET METHODES**

### **5.1. Type et période d'étude**

Il s'est agi d'une étude transversale à visée descriptive (enquête CAP). Elle a consisté en une auto-administration d'un questionnaire aux agents de santé présents sur les sites d'enquête au moment de l'étude.

Elle s'est déroulée pendant trois (03) mois, du 1<sup>er</sup> Décembre 2015 au 28 Février 2016.

### **5.2. Population d'étude**

#### **Critères d'inclusion :**

Ont été inclus dans notre étude le personnel médical et paramédical du CHUSS, des centres médicaux avec antennes chirurgicales de Do et Dafra, des cliniques privées Djetogo Imaging, Roseta et Saint Léopold :

- médecins spécialistes,
- médecins généralistes,
- étudiants en médecine à partir de la 7<sup>e</sup> année (TCEM),
- attachés de santé,
- infirmiers diplômés d'Etat,
- sages-femmes et maïeuticiens d'Etat,
- Infirmiers brevetés.

#### **Critères de non inclusion**

N'ont pas été inclus dans notre étude :

- Les médecins spécialistes en Hématologie,
- Les drépanocytologues (agents de santé ayant reçu une formation diplômante sur la drépanocytose et prenant en charge des patients drépanocytaires).
- Tout agent n'ayant pas donné son consentement éclairé.

### **5.3. Echantillonnage**

#### **5.3.1. Taille d'échantillon**

Les listes du personnel médical et paramédical des structures sanitaires incluses dans l'étude (CHUSS, CMA de Do et de Dafra, cliniques privées) faisaient état de 668 agents : 464 au CHUSS, 188 dans les deux CMA et 20 agents dans les structures privées. La taille maximale de l'échantillon attendue dans notre étude était donc de 668 agents de santé, toutes structures confondues.

#### **5.3.2. Méthodes et techniques**

Sur les 12 cliniques privées officielles de la ville de Bobo-Dioulasso affiliées à l'A.Pro. Cli.B (Association des promoteurs des cliniques du Burkina), 3 cliniques privées ont été choisies par échantillonnage aléatoire simple avec un pas de 1 sur 4.

### **5.4. Description des variables étudiées**

#### **5.4.1. Variables sur le profil professionnel**

- Profession : qualification et spécialisation de l'agent de santé.
- Expérience professionnelle : ancienneté dans la profession.
- Formations sur la drépanocytose : pendant le cursus initial, après le cursus initial.

#### **5.4.2. Variables sur les connaissances sur la drépanocytose**

##### **➤ Epidémiologie de la drépanocytose**

- Importance de la maladie en termes de santé publique,
- Prévalence, et Répartition géographique.

##### **➤ Etiopathogénie et physiopathologie**

- Type d'anomalie d'hémoglobine présent dans la drépanocytose,

- Mode de transmission de la drépanocytose,
- Mécanismes physiopathologiques impliqués dans la drépanocytose.

➤ **Diagnostic de la drépanocytose**

- Catégories de patients pris en charge,
- Formes d'hémoglobinopathies majeures de la drépanocytose,
- Provenance des patients drépanocytaires, leurs motifs de consultations les plus fréquents et les principales complications rencontrées.
- Examens d'orientation, de dépistage, et de suivi de la drépanocytose.

➤ **Prise en charge de la drépanocytose**

A partir d'un cas clinique, les questions suivantes étaient abordées :

- Traitement d'une crise vaso occlusive,
- Traitement curatif et préventif des syndromes drépanocytaires majeurs.

➤ **Pronostic de la drépanocytose**

Espérance de vie des drépanocytaires

➤ **Principales difficultés des agents face à la drépanocytose et leurs propositions en vue d'améliorer sa prise en charge à Bobo-Dioulasso.**

Il s'agissait de questions ouvertes sur ces sujets.

### **5.5. Définitions opérationnelles**

✓ **Non répondant** : était considéré comme non répondant tout agent de santé qui avait donné son consentement à participer à l'enquête, qui avait reçu l'auto-questionnaire mais qui ne l'a pas rendu quel qu'en soit le motif.

✓ **Refus de participation** : tout agent de santé n'ayant pas donné son consentement à participer à l'étude.

## **5.6. Collecte des données**

### **5.6.1. Outil de collecte**

Il s'agissait d'un questionnaire anonyme auto-administré au personnel enquêté. Le questionnaire comprenait des questions fermées et ouvertes. Il s'étendait sur 4 pages et comprenait 30 questions. Ce questionnaire était constitué de plusieurs parties qui étaient :

- ✓ le renseignement sur le profil professionnel de l'agent de santé,
- ✓ les connaissances sur les généralités de la drépanocytose,
- ✓ les connaissances sur les aspects cliniques de la drépanocytose,
- ✓ les connaissances sur les aspects paracliniques de la drépanocytose,
- ✓ les attitudes et pratiques concernant la prise en charge de la drépanocytose,
- ✓ les aspects pronostiques de la drépanocytose.

### **5.6.2. Déroulement de la collecte**

Dans toutes les structures enquêtées, un questionnaire était remis à chaque agent de santé consentant. Un délai de remplissage de 24 heures maximum lui était accordé pour renseigner les différents items du questionnaire. L'enquête a été conduite par nous-même.

## **5.7. L'analyse des données**

Les données ont été saisies sur un micro-ordinateur à l'aide du logiciel EPI Data dans sa version 3.1.1. Elles ont été analysées à l'aide du logiciel Stata dans sa version 13.0. Pour l'appréciation des connaissances épidémiologiques, étiopathogéniques et diagnostiques, les réponses ont été « scorées » pour une meilleure analyse. Toutes les réponses souhaitées ou bonnes ont été affectées d'un point (1). Les autres réponses jugées mauvaises étaient affectées d'un score nul (0).

En fonction des rubriques, le score maximal variait selon le nombre de questions s'y rattachant. Ainsi, pour les caractéristiques épidémiologiques, le score maximal était de 4 points. Il était de 6 points pour les aspects étiopathogéniques et de 5 points pour les éléments diagnostiques. L'évaluation des connaissances s'est faite sur la base du barème suivant :

- < 50% de bonnes réponses : les connaissances étaient jugées insuffisantes.
- Entre 50-80% de bonnes réponses : les connaissances étaient jugées moyennes.
- >80% de bonnes réponses : les connaissances étaient jugées bonnes.

Pour la comparaison des proportions, les tests du chi carré ( $\chi^2$ ) de Pearson et de Fischer ont été utilisés. Le seuil de significativité était p inférieur à 0,05 pour un intervalle de confiance à 95%.

# **CONSIDERATIONS ETHIQUES**

## **6. CONSIDERATIONS ETHIQUES**

L'étude a été menée de façon à assurer aux enquêtés l'anonymat et dans le sens du respect des dispositions réglementaires et organisationnelles en vigueur.

Ainsi, les règles suivantes ont été respectées :

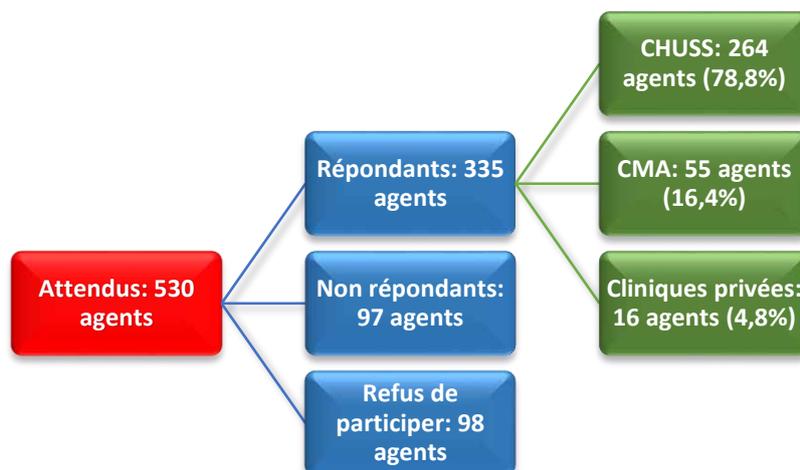
- Anonymat et confidentialité des agents de santé à travers un questionnaire et une base des données anonymes.
- Consentement éclairé verbal des agents de santé après une explication claire des objectifs de l'étude.
- Administration des outils subordonnée à une autorisation préalable délivrée par le Directeur Régional de la Santé des Hauts Bassins et le Directeur Général du CHUSS.

# RESULTATS

## 7. RESULTATS

### 7.1. Taux de participation

Sur 530 agents présents dans les structures sanitaires au moment de l'enquête, 335 ont répondu au questionnaire, soit un taux de participation de 63,2%. La répartition des agents de santé enquêtés est représentée dans la figure 5.



**Figure 5: Répartition des agents de santé enquêtés selon les structures sanitaires**

Les taux de participation des agents de santé selon les structures sanitaires d'enquête sont repartis dans le tableau I :

**Tableau I: Taux de participation des agents de santé selon les structures sanitaires d'enquête**

Structures sanitaires	Attendus	Répondants	Taux de participation
CHUSS	322	264	82,0%
CMA	188	55	29,2%
Cliniques privées	20	16	80,0%
<b>Total des agents</b>	<b>530</b>	<b>335</b>	<b>63,2%</b>

## **7.2. Profil professionnel des agents de santé**

### **7.2.1. Profession**

La participation du personnel paramédical constituait 63,3% de notre échantillon, soit 212 agents. Les médecins constituaient 21,2% soit 71 médecins et les étudiants 15,5% soit 52 étudiants en médecine. Le tableau II montre la répartition des agents de santé enquêtés selon leur profession.

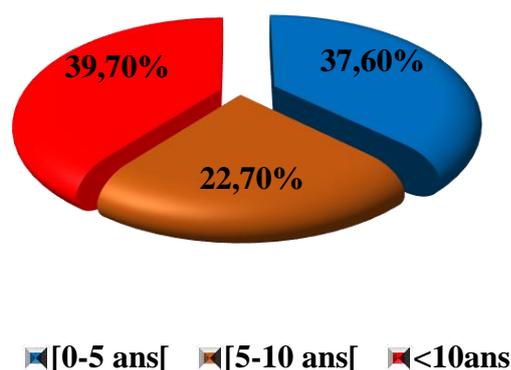
**Tableau II: Répartition des agents de santé selon leur profession**

<b>Profession</b>	<b>Effectif</b>	<b>Pourcentage</b>
<b>Attachés de santé</b>	74	22,0
<b>Infirmiers diplômés d'Etat</b>	77	23,0
<b>Sages-femmes/Maïeuticiens d'Etat</b>	39	11,6
<b>Infirmiers brevetés</b>	22	6,6
<b>Médecins spécialistes</b>	28	8,4
<b>Médecins en spécialisation</b>	18	5,4
<b>Médecins généralistes</b>	25	7,5
<b>Etudiants en médecine</b>	52	15,5
<b>Total</b>	335	100

### **7.2.2. Expérience professionnelle des agents**

#### **7.2.2.1. Ancienneté dans la profession**

La figure 6 montre la répartition des agents de santé en fonction de leur ancienneté dans la profession.



**Figure 6: Ancienneté des agents de santé dans la profession**

### **7.2.2.2. Formation sur la drépanocytose**

Deux cent six (206) agents soit 61,5% de l'effectif avaient reçu un enseignement sur la drépanocytose au cours de leur cursus médical ou paramédical. Le tableau III représente la répartition des agents enquêtés selon leur profession et les formations sur la drépanocytose.

**Tableau III: Répartition des agents selon leur profession et leur acquis en terme de formation sur la drépanocytose**

<b>Profession</b>	<b>Cursus initial</b>	<b>Après cursus initial</b>	<b>Cursus+ Formation</b>	<b>Aucun enseignement</b>
<b>Paramédicaux</b>	51,4%	1,9%	3,3%	43,4%
<b>Médecins</b>	53,5%	2,8%	9,9%	33,8%
<b>Etudiants</b>	67,3%	0%	7,7%	25%
<b>Moyenne</b>	57,4%	1,5%	7,0%	34,1% %

### **7.3. Epidémiologie de la drépanocytose**

#### **7.3.1. Connaissances sur l'épidémiologie de la drépanocytose**

Les connaissances sur l'épidémiologie de la drépanocytose sont résumées dans le tableau IV.

**Tableau IV: Tableau récapitulatif des connaissances des agents de santé sur l'épidémiologie de la drépanocytose**

<b>Problème de santé publique</b>	<b>Effectif</b>	<b>Pourcentage</b>
<b>Oui</b>	302	90,2
<b>Non</b>	33	9,8

***Réponse attendue :***

*Oui, la drépanocytose est de nos jours un problème de santé publique*

**Incidence de la drépanocytose**

<b>300 000 naissances/an</b>	53	15,8
<b>≠300 000 naissances/an</b>	282	84,2

***Réponse attendue :***

*Le nombre de naissance dans le monde d'enfants drépanocytaires est estimé à 300 000 naissances*

**Répartition mondiale de la drépanocytose**

<b>Afrique</b>	314	50,2
<b>Asie</b>	205	32,8
<b>Amérique</b>	75	12,0
<b>Océanie</b>	1	0,2

***Réponse attendue :***

*La drépanocytose est surtout rencontrée en Afrique mais se retrouve dans tous les continents de nos jours du fait de la migration des populations.*

### **7.3.2. Niveau des connaissances sur l'épidémiologie de la drépanocytose**

Au total, 79,3% des agents avaient un niveau de connaissance globalement moyen sur l'épidémiologie de la drépanocytose. Ces connaissances étaient bonnes dans 15% des cas et insuffisantes dans 5,7% cas. Les pédiatres avaient un meilleur niveau de connaissance de l'épidémiologie de la drépanocytose comparativement aux autres médecins spécialistes : 40% de niveau bon contre 34,8% pour les autres catégories. Cette différence était statistiquement significative ( $p= 0,002$ ). Chez le personnel paramédical, ce sont les attachés de santé qui avaient un meilleur niveau. Le tableau V résume le niveau des connaissances sur l'épidémiologie de la drépanocytose selon les catégories professionnelles.

**Tableau V: Niveaux de connaissances sur l'épidémiologie de la drépanocytose, selon la profession des agents enquêtés**

Profession	Niveau (%)		
	Insuffisant	Moyen	Bon
Attachés de santé	6,7	73,0	20,3
Infirmiers diplômés d'Etat	11,7	80,5	7,8
Sages-femmes/Maïeuticiens	12,8	82,0	5,2
Infirmiers brevetés	9,1	81,8	9,1
Généralistes	12,0	72,0	16,0
Médecins en spécialisation	0	100	0
Chirurgiens	0	81,9	18,1
Pédiatres	0	60,0	40,0
Médecine adulte	0	83,3	16,7
Etudiants	3,8	78,8	16,6
Moyenne	5,7	79,3	15

*p-valeur : 0,002*

## **7.4. Etiopathogénie de la drépanocytose**

### **7.4.1. Connaissances sur l'étiopathogénie de la drépanocytose**

#### **7.4.1.1. Type d'anomalie génétique**

Au total, 277 agents de santé soit 82,7% ont déclaré que la drépanocytose était une anomalie qualitative de l'hémoglobine. Le tableau VI montre la répartition des réponses des agents concernant le type d'anomalie de l'hémoglobine.

**Tableau VI: Réponses des agents enquêtés sur le type d'anomalie de l'Hb**

Type d'anomalie de l'hémoglobine	Effectif	Pourcentage
Qualitative	277	82,7
Quantitative	37	11,0
Ne sait pas	21	6,3
Total	335	100

*Réponse attendue : Anomalie qualitative de l'hémoglobine*

#### **7.4.1.2. Mode de transmission de la drépanocytose**

Seize (16) agents soit 4,8% des agents ont déclaré que la transmission de la drépanocytose était liée au sexe. Le tableau VII représente la répartition des réponses des agents enquêtés sur le mode de transmission de la drépanocytose.

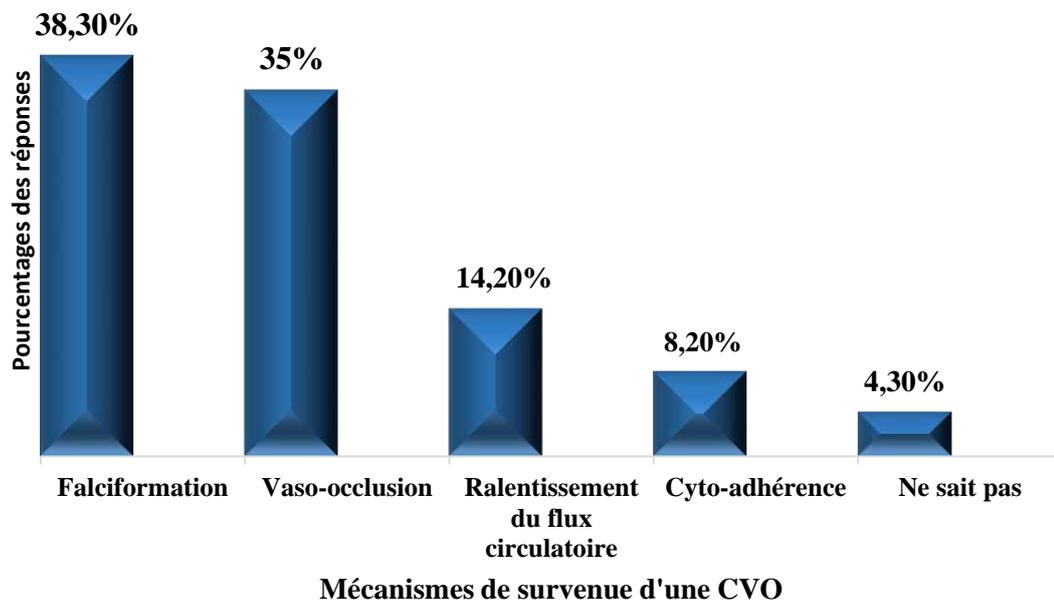
**Tableau VII: Réponses sur le mode de transmission de la drépanocytose**

Transmission de la drépanocytose	Effectif	Pourcentage
Autosomique récessive	183	54,6
Autosomique dominante	84	25,1
Liée au sexe	16	4,8
Ne sait pas	52	15,5
Total	335	100

*Réponse attendue : Transmission autosomique récessive*

### **7.4.1.3. Mécanismes de survenue d'une crise vaso-occlusive**

Parmi les agents 95,7% (305/319) savaient que un ou plusieurs des mécanismes cités (falciformation, vaso-occlusion, ralentissement du flux circulatoire, cyto-adhérence des globules rouges) contribuait à la survenue de la crise vaso-occlusive. La figure 7 illustre les connaissances des agents de santé sur le mécanisme de survenue des crises vaso-occlusives.



**Figure 7: Connaissances des agents sur les mécanismes de survenue de la crise vaso-occlusive**

### **7.4.2. Niveau des connaissances sur l'étiopathogénie de la drépanocytose**

Les connaissances des agents sur l'étiopathogénie de la drépanocytose étaient globalement moyennes dans 51,8% es réponses ; insuffisantes dans 26,2% et bonnes dans 22%. Le tableau VIII résume la répartition des niveaux de connaissance des agents enquêtés sur l'étiopathogénie de la drépanocytose.

Les pédiatres avaient le meilleur niveau de connaissances sur l'étiopathogénie de la drépanocytose comparativement aux autres médecins spécialistes : 80% de niveau bon contre 62,2% pour les autres catégories. Cette différence était statistiquement significative ( $p= 0,001$ ). Chez le personnel paramédical, ce sont les infirmiers diplômés d'Etat qui avaient un meilleur niveau.

**Tableau VIII: Niveau des connaissances sur l'étiopathogénie de la drépanocytose selon la formation des agents de enquêtés**

Professions	Niveau (%)		
	Insuffisant	Moyen	Bon
Attachés de santé	37,8	58,1	4,1
Infirmiers diplômés d'Etat	46,7	46,7	6,6
Sages-femmes/Maïeuticiens	48,7	48,7	2,6
Infirmiers brevetés	59,1	40,9	0
Généralistes	8,0	40,0	52,0
Médecins en spécialisation	5,5	61,1	33,4
Chirurgiens	0	54,5	45,5
Pédiatres	0	20,0	80
Médecine adulte	8,3	75,0	16,7
Etudiants	5,8	73,1	21,1
Moyenne	26,2	51,8	22

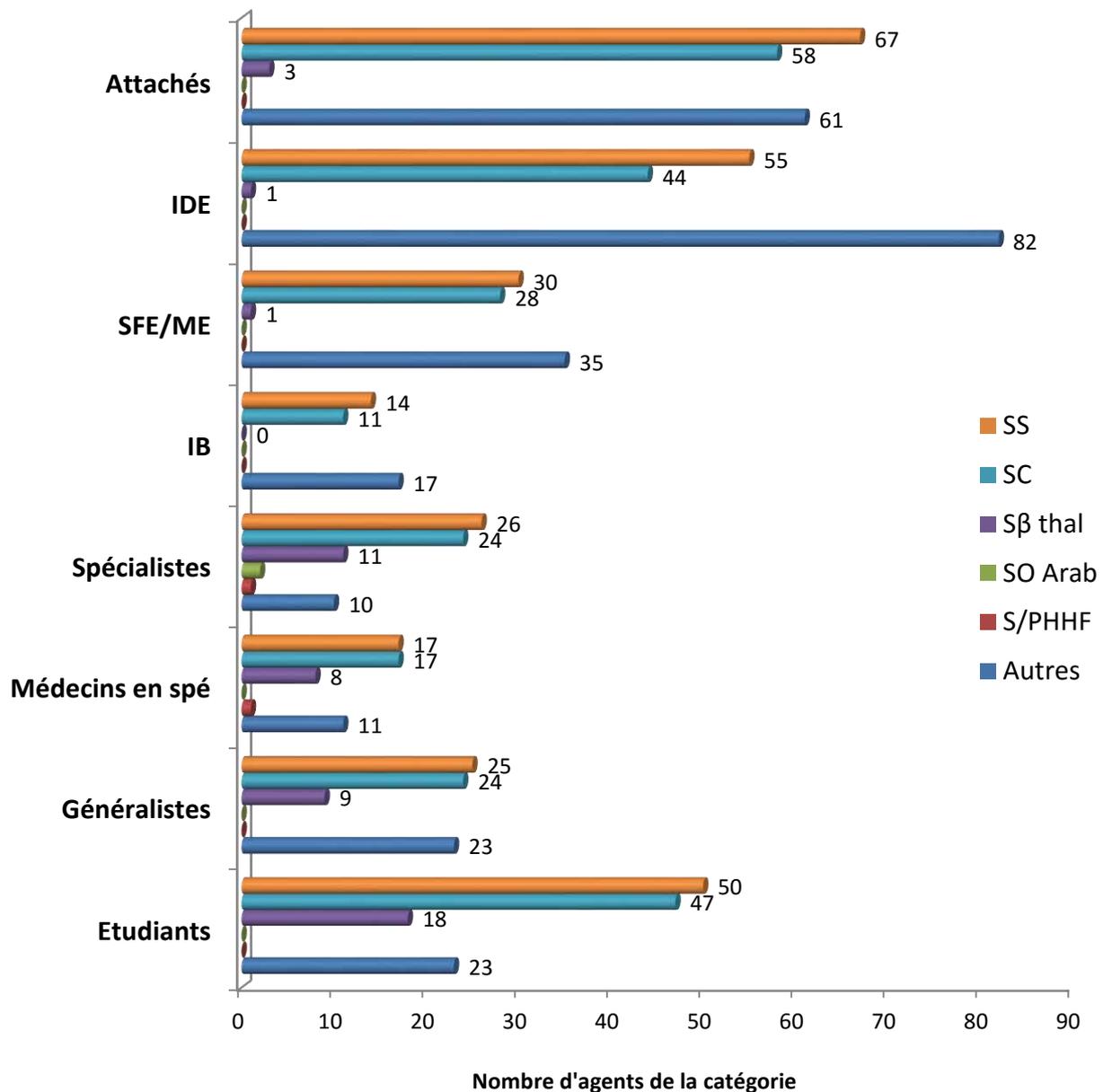
*p-valeur = 0,001*

## **7.5. Aspects cliniques de la drépanocytose**

### **7.5.1. Formes de syndromes drépanocytaires majeurs**

#### **7.5.1.1. Connaissances des SDM par les agents de santé**

Deux cent quatre-vingt-dix-huit (298) agents enquêtés (88,9% de l'effectif total) ont cité des formes de SDM. La forme SS était la plus citée par 284 agents soit 95,3%. La figure 8 montre les réponses des agents en fonction de leur profession.



**Figure 8 : Réponses des agents sur les SDM en fonction de leur profession**

**Autres\*** : Alpha-thalassémies, AS, AC, CC, AA, anémie, leucémie, déficit en Glucose-6-Phosphate-Déshydrogénase.

### 7.5.1.2. Niveau des connaissances sur les formes de SDM

Les connaissances étaient globalement insuffisantes avec 84,2% de réponses insuffisantes. Les pédiatres avaient le meilleur score de connaissances sur les formes de SDM, comparativement aux autres médecins spécialistes : 80% de niveau moyen contre 17,4%.

Cette relation n'était pas statistiquement significative ( $p= 0,08$ ). Chez le personnel paramédical, toutes les catégories d'agents avaient un niveau de connaissance insuffisant. Le tableau IX résume la répartition des niveaux de connaissances des formes de syndromes drépanocytaires majeurs des agents enquêtés.

**Tableau IX: Niveau des connaissances des agents sur les formes de SDM**

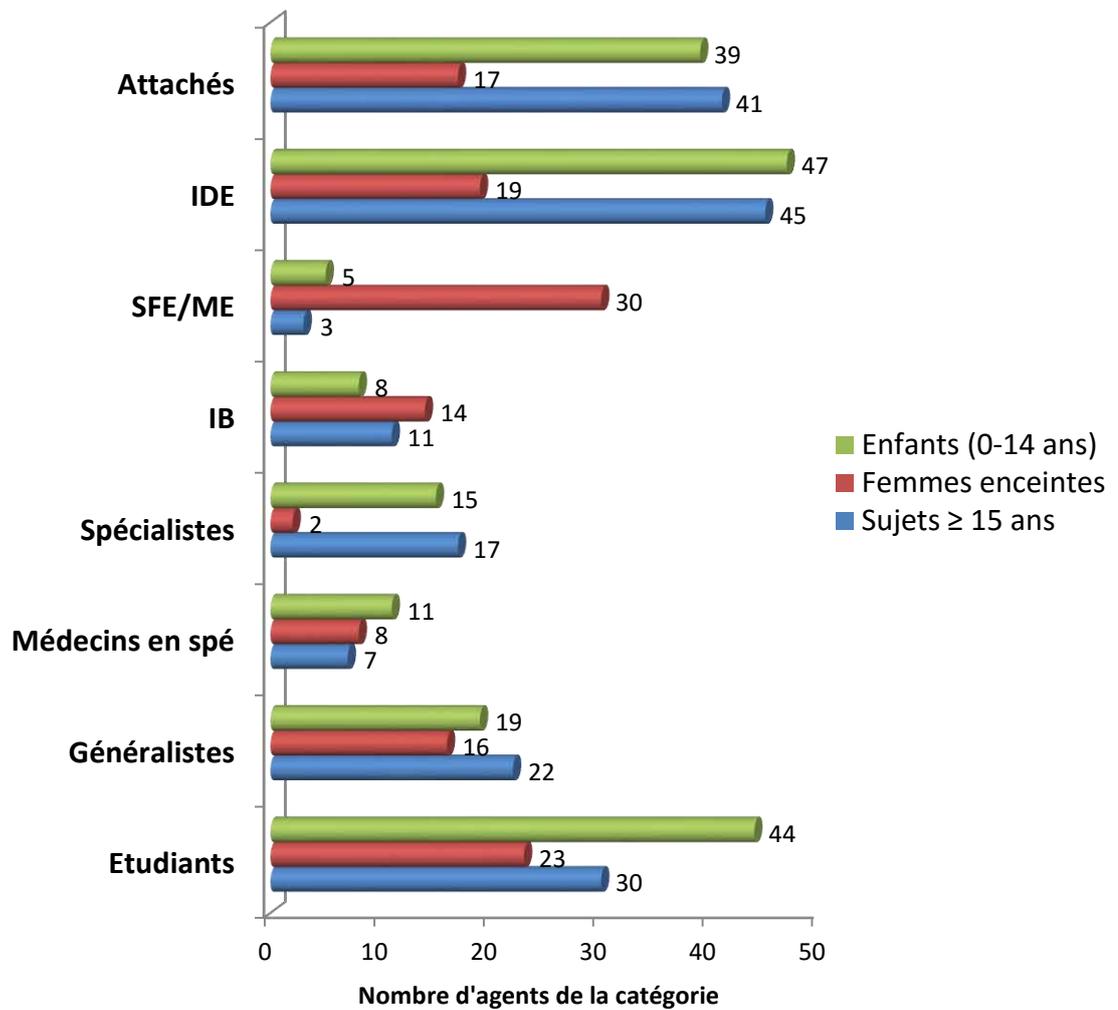
Profession	Niveau(%)		
	Insuffisant	Moyen	Bon
Attachés de santé	100	0	0
Infirmiers diplômés d'état	100	0	0
Sages-femmes/Maïeuticiens	100	0	0
Infirmiers brevetés	100	0	0
Généralistes	88	12	0
Médecins en spécialisation	66,7	33,3	0
Chirurgiens	90,9	9,1	0
Pédiatres	20	80	0
Médecine adulte	91,7	8,3	0
Etudiants	84,6	15,4	0
Moyenne	84,2	15,8	0

*p=0,08*

### **7.5.3. Prise en charge des drépanocytaires au cours des 6 derniers mois**

Cent soixante-cinq (165) agents sur 335 soit 50,4% des agents enquêtés ont déclaré avoir pris en charge au cours de ces 6 derniers mois un syndrome drépanocytaire majeur.

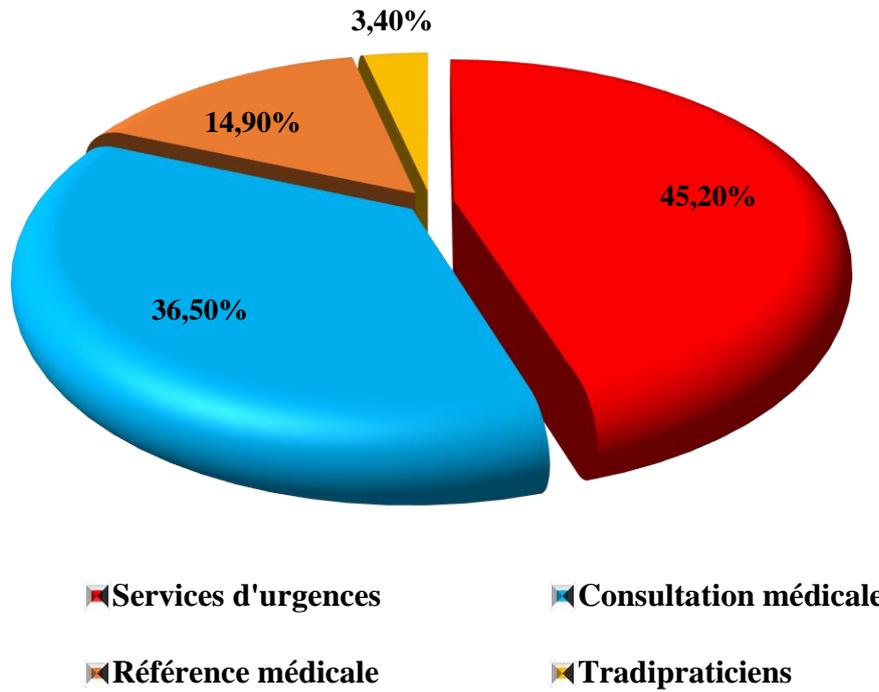
La figure 9 montre la répartition des agents de santé en fonction de la catégorie de patients pris en charge.



**Figure 9: Répartition des agents de santé en fonction de la catégorie de patients pris en charge**

#### **7.5.4. Provenance des patients drépanocytaires**

Cent quarante- six (146) agents de santé (45,2%) ont déclaré avoir reçu les patients drépanocytaires des services d'urgences. La figure 10 montre les différentes provenances des patients drépanocytaires



**Figure 10: Provenances des patients drépanocytaires selon les agents enquêtés**

#### **7.5.5. Motifs de consultation**

Trois cent trois (303) agents soit 90,4% ont cité les motifs de consultation rencontrés dans leurs pratiques. La douleur, toute localisation confondue, constituait 62,8% des motifs de consultation.

Les motifs de consultations les plus fréquents dans la pratique de ces agents sont résumés dans le tableau X.

**Tableau X: Répartition des motifs de consultation des patients drépanocytaires selon les agents enquêtés**

Motifs de consultation		Effectif	Pourcentage
Douleurs	Ostéo-articulaires	251	48,9
	Abdominales	57	11,1
	Thoraciques	6	1,2
	Priapisme	8	1,6
Anémie		89	17,3
Dyspnée		22	4,3
Fièvre		20	3,9
Grossesse & Drépanocytose		11	2,1
Ictère		10	1,9
Boiterie		10	1,9
Céphalées		7	1,4
Baisse Acuité Visuelle		5	1,0
Autres*		17	3,4

- ❖ **Autres\*** : Dysurie (1), bilan de suivi (1), masse abdominale (1), avortement (1), déficit moteur (3), hématurie (2), hypertension portale (1), tuméfaction des articulations (4), retard de croissance (1).

#### **7.5.6. Complications de la drépanocytose**

Deux cent soixante-quinze (275) agents de santé soit 82,1% ont énoncé des complications de la drépanocytose. L'anémie a été citée dans 26,9% des cas.

Le tableau XI résume les complications de la drépanocytose rencontrées par les agents de santé de notre étude.

**Tableau XI: Répartition des complications rencontrées par les agents de santé dans leur pratique**

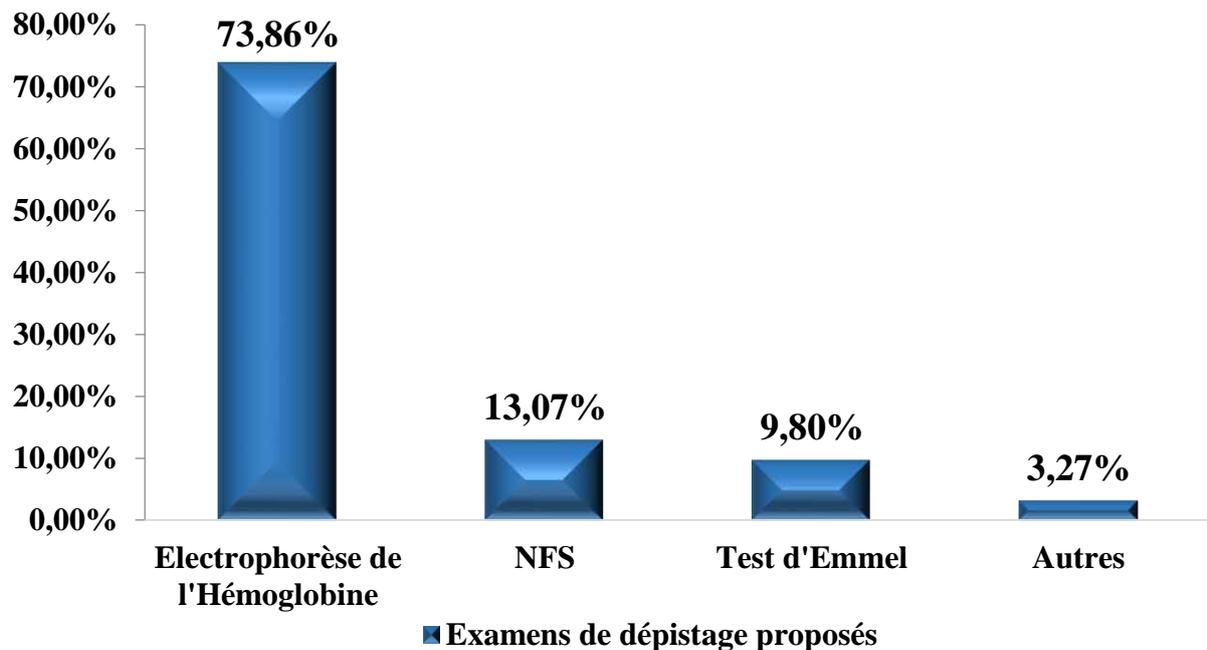
<b>Complications</b>	<b>Effectifs</b>	<b>Pourcentages</b>
Anémie	159	26,9
Crise vaso-occlusive	77	13,0
Nécrose de la tête fémorale	57	9,7
Rétinopathie	33	5,7
Priapisme	32	5,5
Infection	26	4,5
Accident vasculaire cérébral	24	4,0
Pneumopathies	24	4,0
Ostéomyélite	23	3,9
Insuffisance rénale	16	2,8
Retard de croissance	13	2,2
Mort fœtale in utéro	13	2,2
Insuffisance cardiaque	11	1,9
Syndrome thoracique aigu	11	1,9
Thrombophlébite	10	1,8
Lithiase biliaire	7	1,2
Paludisme grave	7	1,2
Cécité	6	1,0
Retard de croissance intra utérin	6	1,0
Autres*	33	5,6

❖ **Autres\*** : Décès (4), retard psychomoteur (2), prématurité (3), syndrome pied main (2), hématurie (1), séquestration splénique (2), angiocholite (1), cholécystite (1), Infarcissement splénique (2), infarctus mésentérique (2), sepsis (3), dysfonction érectile (1), infertilité (2), embolie pulmonaire (4), thrombose (2), cœur pulmonaire chronique (2), infarctus du myocarde (3).

## 7.6. Aspects paracliniques de la drépanocytose

### 7.6.1. Examens de dépistage de la drépanocytose

La figure 11 représente les examens de dépistage proposés par les agents de santé pour dépister une drépanocytose.



**Figure 11: Examens de dépistage de la drépanocytose proposé par les agents de santé**

*Réponses attendues : Test d'Emmel, test d'Itano, électrophorèse de l'hémoglobine, NFS.*

Le frottis sanguin a été cité par 4 agents de santé, le dosage des Antistreptolysine O par 2 agents, la vitesse de sédimentation par 3 agents, le groupage sanguin rhésus par 1 agent.

Le tableau XII montre la répartition des bilans de dépistage cités par les agents de santé en fonction de leur profession.

**Tableau XII: Réponses des agents enquêtés sur les bilans de dépistage en fonction de leur profession**

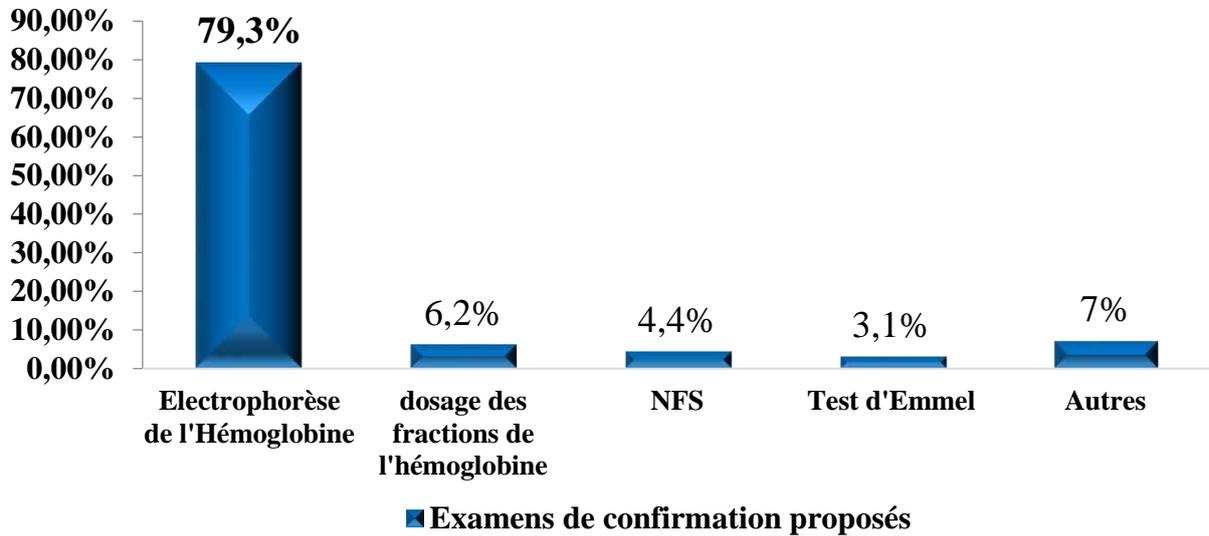
<b>Profession</b>	<b>Electrophorèse de l'Hb</b>	<b>Test d'Emmel</b>	<b>NFS</b>	<b>Autres**</b>
<b>Attachés de santé</b>	53	4	8	5
<b>IDE</b>	43	2	16	3
<b>SFE/ME</b>	30	0	3	0
<b>IB</b>	16	1	3	0
<b>Médecins spécialistes</b>	16	10	1	0
<b>Médecins en spécialisation</b>	12	3	2	0
<b>Médecins généralistes</b>	15	6	2	2
<b>Etudiants</b>	40	4	5	0
<b>Total</b>	224	30	40	10

**Autres\*\*** : Frottis sanguin (5), Numération formule sanguine+ groupage sanguin rhésus (3), Dosage des antistreptolysine O (2), Vitesse de sédimentation (1).

Il existait une relation statistiquement significative entre la profession et le type de bilan de dépistage cité avec une p-valeur à 0,018 au test de chi 2.

### 7.6.2. Examen de confirmation de la drépanocytose

La figure 12 illustre les examens de confirmation proposés par les agents de santé. L'électrophorèse de l'hémoglobine était l'examen le plus cité (79,3%).



**Figure 12: Examens de confirmation de la drépanocytose proposés par les agents de santé**

*Réponses attendues : électrophorèse de l'hémoglobine, dosages des fractions de l'hémoglobine*

Le phénotypage et le dosage des Antistreptolysines O était proposés chacun par 4 agents et la ferritinémie par 2 agents. Les autres bilans qui étaient la vitesse de sédimentation, la Polymérase-Chain Reaction (PCR), le fond d'œil, la recherche d'hématocytes, la biopsie du trophoblaste et la biologie moléculaire étaient chacun cités par 1 agent de santé.

### **7.7.3. Bilans paracliniques de suivi cités par les agents enquêtés**

Il se répartissait en examens biologiques et non biologiques. Les tableaux XIII et XIV résument les bilans de suivi prescrits par les agents de santé.

**Tableau XIII: Répartition des examens biologiques de suivi proposés par les agents de santé**

<b>Bilan biologique de suivi</b>	<b>Effectif</b>	<b>Pourcentage</b>
Numération formule sanguine	252	41,7
Electrophorèse de l'hémoglobine	35	5,8
Créatininémie	34	5,6
Vitesse de sédimentation	26	4,3
Groupage sanguin-Rhésus	24	4,0
Protéine-C réactive	18	3,0
Glycémie	12	2,0
Transaminases	12	2,0
Goutte épaisse/Frottis sanguin	12	2,0
Bilirubine	10	1,7
Dosage Antistreptolysines O	9	1,5
Ionogramme sanguin	5	0,8
Dosage des fractions de l'Hb	4	0,7
ECBU	4	0,7
Acide urique	4	0,7
TP/TCA	4	0,7
Cholestérol-Triglycérides	3	0,5
Taux de réticulocytes	2	0,3
Test d'Emmel	1	0,2

**Tableau XIV: Répartition des examens de suivi non biologiques proposés par les agents de santé**

<b>Autres bilans de suivi</b>	<b>Effectif</b>	<b>Pourcentage</b>
Fond d'œil	65	10,8
Radiographie du bassin	36	6,0
Radiographie pulmonaire	13	2,2
Echographie abdominale	10	1,7
Echographie obstétricale	3	0,5
Electrocardiogramme	2	0,3
Echographie cardiaque	1	0,2
Angiographie oculaire	1	0,2
Angioscanner cérébral	1	0,2
Fibroscope œsogastroduodénale	1	0,2

## **7.7. Traitement de la drépanocytose**

### **7.7.1. Traitement de la crise vaso-occlusive**

Le taux de réponse au cas clinique proposé était de 95,2%. Le tableau XV résume les propositions thérapeutiques des agents en cas de crise vaso-occlusive. Les anti-inflammatoires non stéroïdiens et les antalgiques étaient les plus proposés.

**Tableau XV: Attitudes thérapeutiques des agents de santé devant une CVO**

<b>Traitement de la crise vaso-occlusive</b>	<b>Effectif</b>	<b>Pourcentage</b>
<b>AINS voie parentérale</b>	136	42,8
<b>Paracétamol</b>	101	31,7
<b>Corticoïdes</b>	36	11,3
<b>Transfusion sanguine</b>	67	21,0
<b>Hydratation</b>	212	66,5
<b>Morphine IV</b>	72	22,6

*Réponses attendues : Morphine, hydratation, paracétamol, AINS voie parentérale*

Trente-six (36) agents de santé soit 11,3% ont préconisé l'administration de corticoïdes. Parmi ces agents, 21 n'avaient pas reçu de formation sur la drépanocytose. Cette relation était statistiquement significative au test de chi2 avec  $p=0,025$ . La répartition des agents de santé qui ont prescrit des corticoïdes selon qu'ils aient reçu une formation sur la drépanocytose est résumée dans le tableau XVI.

**Tableau XVI: Répartition des agents de santé ayant prescrit les corticoïdes selon leur formation sur la drépanocytose**

<b>Formation sur la drépanocytose</b>	<b>Administration de corticoïdes</b>	<b>Valeur p</b>
<b>Cursus initial</b>	12	<i>0,025</i>
<b>Après cursus initial</b>	0	
<b>Cursus + Formation</b>	3	
<b>Pas de formation</b>	21	
<b>Total</b>	36	

Il existait également une relation statistiquement significative avec une p-valeur à 0,004 entre la profession et la prescription de corticoïdes. L'on dénombrait (18) infirmiers diplômés d'Etat sur les 36 agents préconisant l'utilisation des corticoïdes. La répartition des agents de santé qui ont proposé des corticoïdes est résumée dans le tableau XVII.

**Tableau XVII: Répartition des agents de santé ayant préconisé des corticoïdes, selon la catégorie professionnelle**

<b>Profession</b>	<b>Administration de corticoïdes</b>	<b>Valeur p</b>
<b>Attaché de santé</b>	7	<i>0,004</i>
<b>Infirmiers diplômés d'état</b>	18	
<b>Sages-femmes/maïeuticiens d'état</b>	3	
<b>Infirmiers brevetés</b>	3	
<b>Médecins spécialistes</b>	1	
<b>Médecins en spécialisation</b>	0	
<b>Médecins généralistes</b>	1	
<b>Etudiants en médecine</b>	3	
<b>Total</b>	36	

### **7.7.2. Traitement curatif d'un SDM**

Deux cent quarante-six (246) agents soit 73,4% ont proposé des traitements curatifs de SDM. Soixante-deux 62 agents soit 25,2% ont proposé l'interféron, et 21 agents soit 8,5% ont proposé du cyclophosphamide. Le tableau XVIII montre les différents traitements curatifs proposés par les agents de santé.

**Tableau XVIII: Proposition de thérapeutique curative de la drépanocytose, par les agents de santé enquêtés**

Traitement curatif	Effectif	Pourcentage
Interféron	62	25,2
Hydroxyurée	42	17,1
Cyclophosphamide	21	8,5
Echanges transfusionnels	106	43,1
Grefe de moelle	144	58,5

*Réponses attendues : Hydroxyurée, échanges transfusionnels, greffe de moelle.*

Il n'existait pas de lien statistiquement significatif entre la prescription de l'interféron et la formation des agents de santé sur la drépanocytose ( $p=0,124$ ) (tableau XIX).

**Tableau XIX: Répartition de la prescription de l'interféron en fonction de la formation sur la drépanocytose**

Formation sur la drépanocytose	Administration de l'interféron	Valeur p
Cursus initial	36	0,124
Après cursus initial	3	
Cursus + Formation	1	
Pas de formation	22	
Total	62	

Il existait un lien statistiquement significatif au test de chi2 entre la profession et la prescription de l'interféron avec une p-valeur à 0,0001. Le personnel paramédical était celui qui proposait le plus l'interféron comme traitement curatif (tableau XX).

**Tableau XX: Répartition de la proposition de la prescription de l'interféron en fonction de la catégorie professionnelle**

<b>Profession</b>	<b>Traitement curatif à l'interféron</b>	<b>Valeur p</b>
<b>Attaché de santé</b>	18	0,0001
<b>Infirmiers diplômés d'Etat</b>	23	
<b>Sages-femmes/maïeuticiens d'Etat</b>	8	
<b>Infirmiers brevetés</b>	6	
<b>Médecins spécialistes</b>	2	
<b>Médecins en spécialisation</b>	1	
<b>Médecins généralistes</b>	1	
<b>Etudiants en médecine</b>	3	
<b>Total</b>	62	

### **7.7.3. Les propositions de traitement préventif d'un patient atteint d'un syndrome drépanocytaire majeur en Afrique**

Trois cent dix (310) agents soit 92,5% des agents ont fait des propositions. Le fer associé à l'acide folique était proposé par 86 agents soit 66,8%.

Le tableau XXI résume les propositions de traitements préventifs d'un syndrome drépanocytaire majeur en Afrique.

**Tableau XXI: Propositions de traitements préventifs d'un SDM en Afrique**

Traitement préventif	Effectif	Pourcentage
Acide folique	86	27,8
Fer + Acide folique	207	66,8
Prévention du paludisme	158	51,0
Complexes poly vitaminiques	66	21,3
Vaccination contre le pneumocoque	140	45,2

La majorité des agents qui avaient proposé le fer associé à l'acide folique était ceux qui avait reçu une formation sur la drépanocytose. Il existait un lien statistiquement significatif au test de chi2 entre la formation sur la drépanocytose et la prescription de fer associé à l'acide folique avec une p-valeur à 0,0001. Le tableau XXII montre la répartition de la prévention au fer + acide folique en fonction de la formation sur la drépanocytose.

**Tableau XXII: Propositions de traitement préventif au fer+ acide folique en fonction de la formation sur la drépanocytose**

Formation sur la drépanocytose	Traitement préventif au fer + acide folique	Valeur p
Cursus initial	98	<i>0,0001</i>
Après cursus initial	4	
Cursus + Formation	9	
Pas de formation	96	
Total	207	

Le personnel paramédical était la catégorie professionnelle qui prescrivait le plus le fer associé à l'acide folique. Il existait un lien statistiquement significatif entre la profession et la prescription de fer associé d'acide folique avec une valeur de  $p=0,0001$ . Le tableau XXIII illustre la proposition de traitement préventif par le fer + l'acide folique, selon la catégorie professionnelle.

**Tableau XXIII: Proposition du traitement préventif au fer+acide folique en fonction de la profession**

<b>Profession</b>	<b>Traitement préventif au fer + acide folique</b>	<b>Valeur p (Test de chi2)</b>
<b>Attaché de santé</b>	59	0,0001
<b>Infirmiers diplômés d'Etat</b>	55	
<b>Sages-femmes/maïeuticiens d'Etat</b>	22	
<b>Infirmiers brevetés</b>	14	
<b>Médecins spécialistes</b>	14	
<b>Médecins en spécialisation</b>	9	
<b>Médecins généralistes</b>	13	
<b>Etudiants en médecine</b>	21	
<b>Total</b>	207	

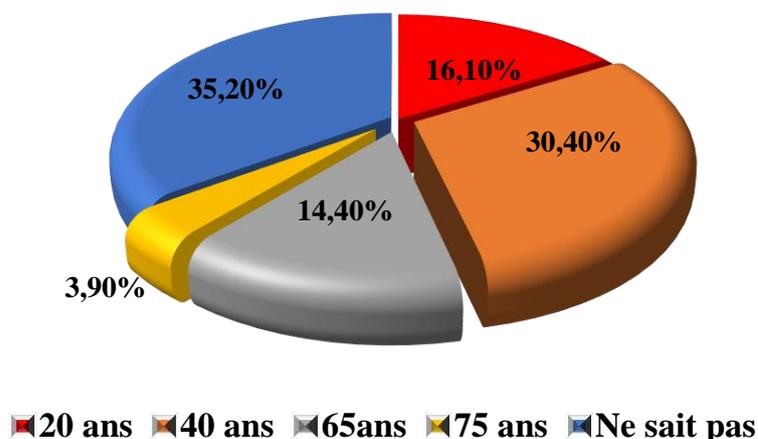
#### **7.7.4. Voie idéale d'accouchement pour une femme drépanocytaire**

Trois cent trente-deux (332) agents soit 99,1% des agents de santé ont répondu à la question concernant la voie idéale d'accouchement de la femme drépanocytaire. Deux cent dix-sept (217) soit 65,4% des agents ont proposé l'accouchement par césarienne comme voie idéale pour une femme drépanocytaire et 115 agents soit 34,6% ont proposé la voie basse.

## 7.8. Aspects pronostiques de la drépanocytose

### 7.8.1. Espérance de vie des drépanocytaires

Cent deux (102) soit 30,4% des agents ont estimé que l'espérance de vie des patients drépanocytaires était de 40 ans. La figure 13 montre la répartition de l'estimation de l'espérance de vie des drépanocytaires par les agents de santé.



**Figure 13: Estimation de l'espérance de vie des drépanocytaires par les agents de santé**

### 7.8.2. Drépanocytose et épreuves physiques et sportives à l'école

Au total, 156 soit 46,6% des agents de santé ont estimé que les enfants drépanocytaires devraient être exemptés d'épreuves physiques et sportives à l'école. Cent vingt un (121) soit 36,1% des agents de santé estimaient que les enfants drépanocytaires ne devraient pas être exemptés d'épreuves physiques et sportives. Cinquante-huit (58) soit 17,3% des agents de santé n'avaient pas d'avis sur la question.

## **7.9. Mesures hygiéno-diététiques préconisées**

Trois cent deux (302), soit 89,5% des agents de santé ont proposé des mesures hygiéno-diététiques qu'un drépanocytaire devrait observer. Parmi elles 25% des agents ont suggéré une hydratation par boissons abondantes. Le tableau XXIV résume les mesures hygiéno-diététiques proposées par les agents de santé.

**Tableau XXIV: répartition des mesures hygiéno-diététiques proposées par les agents de santé**

<b>Mesures hygiéno-diététiques</b>	<b>Effectif</b>	<b>Pourcentage</b>
<b>Boissons abondantes</b>	153	25,5
<b>Protection contre le froid</b>	123	20,1
<b>Alimentation saine et équilibrée</b>	113	18,4
<b>Efforts physiques modérées</b>	41	6,6
<b>Milieu aéré</b>	36	5,9
<b>Eviction d'excitants</b>	28	4,6
<b>Prévention du paludisme</b>	27	4,4
<b>Bonne hygiène corporelle</b>	24	3,9
<b>Vaccination régulière</b>	22	3,6
<b>Eviction des facteurs déclenchants</b>	20	3,3
<b>Observance du traitement</b>	14	2,3
<b>Traitement des états infectieux</b>	12	1,9

### **7.10. Difficultés rencontrées par les agents de santé dans la prise en charge de la drépanocytose**

Deux-cent quatorze (214) soit 63,9% des agents enquêtés ont déclaré avoir des difficultés par rapport à la prise en charge de la drépanocytose. Ces difficultés évoquées étaient de plusieurs ordres.

#### **❖ Formation et compétences des agents de santé**

- Quarante-quatre (44) agents soit 20,6% ont déclaré avoir une insuffisance de compétence par rapport à la prise en charge de la drépanocytose.
- La prise en charge des complications liées à la drépanocytose était reconnue comme une difficulté par 22 agents, soit 10,3% des agents.
- Les difficultés de prise en charge de la douleur qui est très souvent rebelle aux antalgiques usuels étaient relevées par 8 agents de santé soit 3,8%.

#### **❖ Suivi et éducation des patients**

- Vingt-trois (23) agents soit 10,7% ont souligné que le coût élevé de la prise en charge des patients drépanocytaires (coût des produits, du bilan paraclinique) freine leur efficacité dans sa prise en charge.
- Le non-respect des rendez-vous par les patients, du fait du caractère chronique de la maladie, constituait une difficulté perçue par 18 agents soit 8,4% des agents de santé.
- L'ignorance des patients eux même sur la maladie et ses complications était citée comme une difficulté par 8 agents, soit 3,7% des agents de santé.
- Trois (3) agents soit 1,4% des agents de santé ont jugé difficile le suivi psychosocial des patients drépanocytaires.

#### **❖ Plateau technique et disponibilité des médicaments**

- Quarante-huit (48) agents soit 22,4% ont souligné l'absence de traitement codifié de la drépanocytose.

- Le plateau technique des centres de santé dans la ville de Bobo-Dioulasso était jugé insuffisant par 17 agents soit 7,9% des agents de santé.
- La non disponibilité des morphiniques a été mentionnée par 13 agents soit 6,1% des agents de santé.
- Dix (10) agents de santé soit 4,7% ont déclaré être limité dans le traitement de fond de la drépanocytose.

#### **7.11. Propositions des agents de santé pour améliorer la prise en charge de la drépanocytose dans la ville de Bobo-Dioulasso**

Deux cent trente-six (236) agents soit 70,4% ont formulé des propositions visant l'amélioration de la prise en charge de la drépanocytose à Bobo-Dioulasso.

##### **❖ Formation continue des agents et implication de l'Etat**

- Cent trente un (131) agents soit 30% des agents ont suggéré une formation continue des agents de santé sur la prise en charge de la drépanocytose et de ses complications.
- Une subvention, voire une prise en charge gratuite des patients drépanocytaires était suggérée par 61 agents soit 14% des agents de santé.
- Quarante-six (46) agents soit 10,5% des agents de santé ont avancé comme proposition la création d'un centre de suivi exclusivement dédié aux drépanocytaires.
- Trente-six (36) agents soit 8,3% des agents de santé ont souhaité le soutien de l'Etat à travers un programme national de prise en charge des drépanocytaires et la création d'un protocole national de prise en charge diffusé à tous les échelons.
- Il a été proposé par 8 agents (soit 1,8% des agents de santé) de rendre disponible les morphiniques.
- La formation de spécialistes de la drépanocytose était proposée par 16 agents soit 3,7% des agents de santé.
- La création d'un programme de recherche a été suggérée par 4 agents soit 0,9% des agents de santé.

### ❖ **Suivi -Education des patients et sensibilisation des populations**

-L'éducation des patients et une sensibilisation de la population sur la maladie étaient proposées par 54 agents soit 13,4% des agents de santé.

-Trente-deux (32) agents soit 7,3% des agents de santé ont suggéré de réaliser des campagnes de dépistage de la drépanocytose.

- Trois (3) agents soit 0,7% des agents de santé, ont suggéré la référence des patients à des spécialistes de la drépanocytose.

- Dix (10) agents soit 2,3% des agents de santé ont suggéré un suivi régulier des drépanocytaires avec une observance du traitement (la prise d'acide folique, la régularité des vaccinations).

-Trente un (31) agents soit 7,1% des agents de santé ont proposé l'obligation d'un bilan prénuptial avec conseil génétique.

### ❖ **Promotion de la phytothérapie**

La phytothérapie au Faca a été proposée par 3 agents soit 0,7% des agents de santé pour améliorer la prise en charge de la drépanocytose.

# **DISCUSSION**

## **8. DISCUSSION**

### **8.1. Limites et contraintes de notre étude**

Au terme de notre travail, 335 agents de santé répondants aux critères, ont été inclus. Un certain nombre d'agents de santé n'étaient pas présents du fait de leur indisponibilité pour des raisons administratives ou personnelles.

Par ailleurs des biais dans les réponses au questionnaire auraient pu survenir au moment du remplissage des questionnaires dans le sens où certains agents auraient pu consulter des documents avant de répondre dans les délais de 24heures.

### **8.2. Taux de participation**

Le taux de participation à notre étude était de 63,2%. Ce taux est proche de celui de Kafando et al en 2007 qui retrouvait au Burkina Faso un taux de participation de 66% [9]. En 2011 au Brésil Gomes retrouvait un taux de participation plus élevé à 92,3%. Dans cette étude, la durée de la collecte était plus longue que la nôtre (9 mois) [33].

Seulement, 16 agents de santé des structures privées ont été inclus. Ce faible nombre s'explique par le fait que les agents de santé recensés au CHUSS et dans les CMA étaient les mêmes agents retrouvés dans les structures privées à quelques exceptions près.

### **8.3. Formation sur la drépanocytose**

Parmi les agents enquêtés, 61,5% avaient reçu une formation sur la drépanocytose au cours de leur cursus. Nos résultats sont différents de ceux de Jouanet à Mayotte en 2014 qui trouvait que 75% de sa population d'étude avaient reçu une formation sur la drépanocytose.

Cette différence pourrait être due au fait que dans son étude, Jouanet avait uniquement interrogé des médecins généralistes alors que nous avons inclus tous les agents de santé dont les infirmiers, les sages-femmes et maïeuticiens d'Etat et les attachés de santé. Dans le cursus de ces derniers, le programme des cours ne comporte pas toujours les hémoglobinopathies majeures.

Toutefois, il est important de noter que 25% des étudiants en médecine de notre étude ont affirmé n'avoir reçu aucune formation sur la drépanocytose. Cette proportion est non négligeable et interpelle sur la technique d'élaboration des programmes d'enseignements dans les facultés de médecine du pays.

#### **8.4. Niveau de connaissance de la drépanocytose et catégorie professionnelle**

Les pédiatres avaient le meilleur niveau de connaissances sur l'épidémiologie, l'étiopathogénie, et les formes de syndromes drépanocytaires majeurs. Ce meilleur niveau de connaissances des pédiatres par rapport aux autres catégories professionnelles pourrait s'expliquer par le fait que les pédiatres sont ceux qui traitent le plus les crises vaso occlusives fréquemment rencontrées chez les patients drépanocytaires.

Ces crises on en effet une fréquence rapprochée pendant l'enfance et tendent à s'espacer à l'âge adulte [31]. De ce fait, ces praticiens sont donc beaucoup plus souvent confrontés à la drépanocytose et à ses complications avec sans doute la nécessité pour eux de maîtriser davantage la maladie dans tous ses aspects. De plus, les SDM et leur prise en charge occupent une place importante dans le programme de formation d'un pédiatre.

## **8.5. Connaissances épidémiologiques sur la drépanocytose**

### **8.5.1. Problème de santé publique**

Dans les réponses des agents de santé, 90,2% considéraient la drépanocytose comme étant un problème de santé publique au Burkina Faso. Ce pourcentage était de 71% dans l'étude de Kafando et al en 2007 [9].

Cette amélioration du niveau de connaissance sur ce point pourrait s'expliquer par l'augmentation de la prévalence de la drépanocytose ; elle est passée de 200 000 naissances d'enfants drépanocytaires par an en 1994 à plus de 300 000 naissances par an de nos jours [16]. De plus, le CID (le Comité d'initiative contre la drépanocytose au Burkina) créé en 2006 a mené plusieurs actions de sensibilisation dont un des objectifs en 2006 était la formation de plusieurs agents sur la drépanocytose. Cela a sans doute contribué à sensibiliser le monde médical et paramédical sur la question.

### **8.5.2. Répartition de la drépanocytose dans le monde**

L'Afrique était le continent le plus cité dans 50,2% des cas. Aloni en 2014 à Bruxelles rapportait que toute sa population d'étude déclarait que la maladie était retrouvée chez les patients originaires d'Afrique noire.

En effet, de nombreuses études ont montré qu'en Afrique et dans le bassin méditerranéen, la fréquence des porteurs du gène de la drépanocytose est variable et peut atteindre des prévalences de 40% dans certaines populations. Ce serait la migration de ces populations qui aurait répandu la maladie dans le monde [44,45].

### **8.5.3. Niveau des connaissances des agents sur l'épidémiologie de la drépanocytose**

La majorité des agents de santé (79,30%) avait des connaissances moyennes sur l'épidémiologie de la drépanocytose. Gomes au Brésil en 2011 retrouvait une proportion de 71,25% sur ce point. Nos résultats sont relativement supérieurs à ceux de Gomes.

Cela pourrait s'expliquer par le fait que la prévalence de la drépanocytose en Afrique de l'ouest atteindrait 20% contre 7% dans la région du Brésil [46]. Nos agents de santé seraient de ce fait, plus souvent confrontés à la réalité de la maladie et en auraient ainsi une meilleure connaissance.

## **8.6. Aspects cliniques de la drépanocytose**

### **8.6.1. Formes de syndromes drépanocytaires majeurs connues par les agents**

Dans notre étude, la forme de SDM la plus citée était la forme homozygote SS citée par 95,3% des agents de santé. Cette forme SS, était aussi majoritairement citée en 2005 par les agents de santé de l'étude de Sangaré et al au Mali (84,3%). Ce constat pourrait s'expliquer par le fait que le syndrome drépanocytaire majeur homozygote SS se distingue de la forme hétérozygote SC par la sévérité de son tableau clinique ; ce serait ainsi, la forme majoritairement connue des agents de santé [47].

La forme homozygote CC était citée par 7,5% des agents de santé dans notre étude. Il paraît judicieux de préciser que l'hémoglobine C (homozygotie pour l'hémoglobine C) est une forme fréquemment rencontrée en Afrique de l'ouest.

Cette hémoglobine CC est responsable d'une anémie hémolytique chronique avec splénomégalie mais il ne s'agit pas d'un syndrome drépanocytaire majeur [9].

### **8.6.2. Niveau de connaissance des agents de santé sur les formes de syndromes drépanocytaires majeurs**

Le niveau de connaissances sur les formes de syndromes drépanocytaires majeurs était insuffisant (84,2% des agents). Une des raisons de cette insuffisance est la fréquente confusion entre trait drépanocytaire (HbAS) et drépanocytose, hémoglobinoses C et syndrome drépanocytaire majeur. En effet, 27,6% des agents enquêtés ont cité soit le trait drépanocytaire ou une hémoglobinoses C comme syndrome drépanocytaire majeur.

Une autre raison serait que les formes de SDM connues et fréquentes dans notre contexte sont les formes SS et SC, limitant la connaissance des autres formes. Les formes S $\beta$  Thalassémie, SO Arab et S/PHHF n'ont en effet été citées que par un faible nombre d'agents de santé.

### **8.6.3. La provenance des patients drépanocytaires**

La majorité des patients drépanocytaires était reçue aux urgences par 45,2% des agents de santé ; ces derniers sont reçus à des stades de complications, ce qui explique la fréquence des consultations en urgence [49].

Dans notre étude, 3,4% des agents de santé ont déclaré avoir reçu des patients drépanocytaires référés par des tradipraticiens. Ces résultats sont inférieurs à ceux de Kafando en 2007 qui avait trouvé un taux de 8% [9]. Cette étude était étendue à tout le Burkina incluant donc les zones rurales, lieu où la tradithérapie occupe une place importante [9].

#### **8.6.4. Motifs de consultation**

Le motif de consultation le plus cité par les agents de santé dans notre étude était la douleur qui représentait 62,8%, toute localisation confondue, suivi de l'anémie, 17,3%. Nos résultats sont comparables à ceux de Sangaré au Mali qui retrouvait la douleur comme premier motif de consultation (62,9%), suivi de l'anémie (10%). Ces résultats se rattachent à l'expression clinique de la maladie ; la drépanocytose a en effet comme principale manifestation aiguë la douleur [50].

Cependant, ces résultats diffèrent de ceux de Aloni et al à Bruxelles. Ils rapportaient la douleur comme motif de consultation dans 51% des cas et plutôt l'anémie dans 98% des cas. Cette différence pourrait s'expliquer par le fait que les pays développés tels que la Belgique parviennent à maîtriser la survenue de douleur par l'utilisation d'antalgiques adaptés lors des crises. Dans nos pays, l'utilisation des antalgiques se limite à ceux du 1<sup>er</sup> et 2<sup>ème</sup> palier, comme en témoignent nos résultats, les morphiniques n'étant préconisé que par 22,6% des agents de santé dans le cadre du traitement d'une crise vaso-occlusive sévère.

### **8.7. Aspect paraclinique de la drépanocytose**

#### **8.7.1. Examen de confirmation d'une drépanocytose**

L'électrophorèse de l'hémoglobine était l'examen le plus prescrit, 79,3% dans notre étude. Kafando notait dans son étude en 2007 des résultats similaires avec plus de 80% de prescription [9]. L'électrophorèse de l'hémoglobine serait l'examen biologique de choix, et de plus, accessible sur le plan technique et financier dans la ville de Bobo-Dioulasso.

### **8.7.2. Bilan paraclinique de suivi d'une drépanocytose**

La numération formule sanguine était le bilan le plus prescrit dans notre étude par 41,7% des agents de santé et l'électrophorèse de l'hémoglobine par 5,8% des agents. Kafando au Burkina en 2007 retrouvait une prescription de la numération formule sanguine par 50% des agents et l'électrophorèse de l'hémoglobine par 74% des agents [9].

La forte prescription de la numération formule sanguine dans le cadre du bilan de suivi d'un patient drépanocytaire pourrait se justifier par le fait que l'anémie est la principale complication aigue de la drépanocytose [32]. Cependant la forte prescription de l'électrophorèse de l'hémoglobine qui est inappropriée dans le cadre d'un bilan de suivi (en dehors d'échanges transfusionnels ou autres traitements de fond) interpelle sur les bonnes pratiques des agents de santé face à cette maladie.

L'angioscanner cérébral était préconisé dans notre étude par seulement 1 agent de santé soit 0,2%. Jouanet, à Mayotte en 2014 retrouvait une proportion de 20,8% [14]. L'angioscanner est difficile d'accès à Bobo Dioulasso tant sur le plan technique que financier, d'où la rareté de sa prescription dans cette ville.

Toutefois, la réalisation de cet examen est justifiée si le patient n'a jamais bénéficié d'une exploration cérébrale ou dans des circonstances particulières (céphalées, signes neurologiques centraux). Aussi, en cas de doute sur une sténose, il est recommandé de réaliser un angioscanner du fait des anomalies du flux en rapport avec l'anémie [14].

## **8.8. Traitement de la drépanocytose**

### **8.8.1. Traitement d'une crise vaso-occlusive**

Dans le cadre du traitement d'une crise vaso-occlusive les agents de santé de notre étude ont majoritairement (66,5% des agents) préconisé une hydratation et l'administration d'antalgiques (54,3%). Nos résultats corroborent ceux de Diallo et al au Mali en 2008 qui rapportaient que 64,8% des agents prescrivaient l'hydratation et 67,7% des antalgiques.

Les recommandations françaises de la prise en charge de la drépanocytose préconisent que le traitement d'une crise vaso-occlusive chez un patient drépanocytaire comprenne d'une part le traitement symptomatique de la douleur et d'autre part l'hydratation [9].

Nous avons relevé que parmi les agents de santé enquêtés, 11,3% ont préconisé les corticoïdes comme traitement de la crise. L'administration de corticoïdes dans le cadre de traitement d'une crise vaso occlusive n'est pas recommandée compte tenu des récurrences que ces corticoïdes pourraient entraîner [31].

Les infirmiers représentaient les agents de santé qui préconisaient le plus les corticoïdes pour le traitement des crises vaso occlusives et ceci était statistiquement significatif ( $p=0,004$ ). Ces résultats témoignent de l'insuffisance ou de l'inexistence de formation des agents de santé sur la drépanocytose.

### **8.8.2. Traitement curatif d'un syndrome drépanocytaire majeur**

La greffe de moelle et les échanges transfusionnels étaient les traitements curatifs les plus préconisés, respectivement par 58,5% et 43,1% des agents de santé. Ces traitements, bien qu'inexistants dans notre pays, permettent un traitement efficace des SDM et sont recommandés par la société française de prise en charge de la drépanocytose avec des conditions bien précises et des règles à respecter [31].

Les agents de santé du domaine paramédical sont ceux qui ont majoritairement prescrit l'interféron (thérapie non incluse dans la prise en charge d'un drépanocytaire), comme traitement curatif et cela de façon statistiquement significative. Ce constat s'explique par le fait que les agents de santé paramédicaux n'ont pas dans leur formation des notions sur les thérapeutiques curatives de la drépanocytose.

### **8.9. Propositions de traitement préventif d'un patient atteint d'un SDM en Afrique**

L'association fer plus acide folique était prescrite par 66,8% des agents de santé qui avaient majoritairement reçu une formation sur la drépanocytose au cours de leur cursus initial. Ce résultat interpelle sur la pertinence des prescriptions du fer associé à l'acide folique ; elle entrainerait des surcharges en fer chez les patients drépanocytaires [31]. Une formation continue des agents de santé permettrait d'actualiser les algorithmes de prise en charge des patients drépanocytaires.

La vaccination contre le pneumocoque était proposée par 45,2% des agents de santé contre 79% chez Jouanet à Mayotte en 2014, qui rappelons-le, avait enquêté auprès de médecins [14]. Le personnel paramédical, en forte proportion dans notre population, n'est pas toujours formé sur les stratégies préventives dans le domaine de la santé.

Ces praticiens, toutes catégories confondues, sont peu informés puisque certains ignorent l'existence d'un guide national de prise en charge des patients drépanocytaires au Burkina Faso ; en témoigne les 36 agents de notre étude ont suggéré la création d'un protocole de prise en charge des patients drépanocytaires.

### **8.10. Voie idéale d'accouchement pour une femme drépanocytaire**

Parmi les agents de santé de notre étude, 65,4% ont proposé l'accouchement par césarienne comme voie idéale d'accouchement pour une femme drépanocytaire. Cette grande proportion s'explique par le fait que, la drépanocytose augmente le risque de survenue de complications de la grossesse, et réciproquement ; la mortalité maternelle et périnatale survient dans 1 à 2% des grossesses [31].

Cependant, durant ces 20 dernières années, le diagnostic et la prise en charge des SDM a connu des avancées et désormais, la grossesse pour une femme drépanocytaire n'est plus déconseillée et l'accouchement par voie basse est privilégié en l'absence d'indication de césarienne [51].

De plus, les agents de santé doivent savoir que la prise en charge d'une grossesse chez une femme drépanocytaire doit être multidisciplinaire avec un suivi régulier car la drépanocytose peut aggraver la grossesse, mais la grossesse aussi peut aggraver la maladie [51].

### **8.11. Aspects pronostiques de la drépanocytose**

Dans notre étude, 30,4% des agents de santé ont estimé que l'espérance de vie des patients drépanocytaires était de nos jours de 40 ans. L'avènement de thérapeutique curative et préventive pourrait avoir entraîné une superposition de l'espérance de vie des drépanocytaires à celle de la population générale [48]. Une étude menée aux Etats-Unis en 2015 a révélé que l'espérance de vie des patients drépanocytaires atteignait 42 ans au prix de traitements permanents et de suivi régulier [48].

Les épreuves physiques et sportives à l'école étaient proscrites par 46,5% des agents de santé chez les enfants. La drépanocytose est pourvoyeuse de complications aiguës graves surtout pendant l'enfance [31]. Il est donc contre indiqué toute activité physique et sportive de haut niveau (compétitif par exemple) pouvant induire une hypoxie et susciter une crise chez les enfants drépanocytaires [31].

### **8.12. Mesures hygiéno-diététiques proposées**

L'hydratation abondante était la mesure hygiéno-diététique la plus préconisée par 25% des agents de santé, la protection contre le froid par 20,1% des agents de santé. Ce résultat est insuffisant. La prévention de la survenue des crises drépanocytaires doit être axée sur les facteurs déclenchants dont certains sont la déshydratation, les intempéries (chaleur excessive et froid) [19].

### **8.13. Difficultés rencontrées par les agents de santé dans la prise en charge de la drépanocytose**

Plus de la moitié des agents enquêtés (63,9%) ont déclaré avoir des difficultés dans la prise en charge de la drépanocytose. Nos résultats corroborent ceux de Jouanet à Mayotte en 2014 qui retrouvait une proportion de 73,9%. Ces chiffres élevés témoignent de la complexité dans la prise en charge de la drépanocytose, tant dans sa chronicité que du fait de ses atteintes d'organes variées [31].

### **8.14. Propositions des agents de santé pour améliorer la prise en charge de la drépanocytose dans la ville de Bobo-Dioulasso**

La formation continue des agents de santé sur la prise en charge de la drépanocytose était la proposition la plus formulée par les agents de santé de notre étude (30% des agents). Cette demande se conçoit bien d'autant plus que 38,5% des agents ont déclaré n'avoir pas reçu de formation sur la drépanocytose.

**CONCLUSION**

La drépanocytose reste un problème majeur de santé publique au Burkina Faso. Le rôle des agents de santé est fondamental dans la prévention et dans la prise en charge des complications de la drépanocytose et dans le suivi des patients drépanocytaires. La connaissance et la maîtrise de cette pathologie par les agents de santé constitue un facteur déterminant dans la réussite de sa prise en charge.

Notre étude montre qu'il existe cependant des lacunes tant au niveau des connaissances épidémiologiques, étiopathogéniques qu'au niveau des manifestations cliniques, de la prise en charge et du suivi de la maladie. Les agents de santé de la ville de Bobo-Dioulasso ont un niveau de connaissance globalement moyen sur la drépanocytose. Une proportion non négligeable de ces agents a déclaré n'avoir reçu aucune formation sur la drépanocytose. Aussi, la formation délivrée au cours de la formation initiale des agents n'est pas suffisante au vue du niveau retrouvé dans notre étude. Ces insuffisances peuvent être améliorées, notamment par des actions de formation et de sensibilisation.

Notre travail a permis de faire un état des lieux sur les connaissances attitudes et pratiques des agents de santé sur la drépanocytose à Bobo-Dioulasso. Des études ultérieures visant à réévaluer ces agents de santé gagneraient à être menées pour voir l'évolution de l'efficacité de la prise en charge de cette pathologie après avoir renforcée leurs compétences.

# **SUGGESTIONS**

### **Au Ministre de la Santé :**

- ❖ Mettre en œuvre un programme national de lutte contre la drépanocytose, afin de permettre une meilleure prise en charge des patients drépanocytaires.
- ❖ Créer un centre national de suivi des patients drépanocytaires.
- ❖ Subventionner la prise en charge des patients drépanocytaires.

### **Au Directeur Régional de la Santé des Hauts Bassins**

- ❖ Faciliter la prise en charge des patients drépanocytaires en octroyant des locaux et équipements dédiés au suivi et à la prise en charge spécifique des patients (cas des échanges transfusionnels).

### **Aux Responsables du Centre Hospitalier Universitaire Sourô Sanou, des CMA de Dô et Dafra et cliniques médicales privées :**

- ❖ Réaliser régulièrement des sessions de formation continue des agents de santé sur la prise en charge de la drépanocytose afin d'actualiser les connaissances sur les bonnes pratiques face à la drépanocytose.
- ❖ Rendre disponible le protocole de prise en charge de la drépanocytose et de ses complications dans les différents départements du Centre Hospitalier Universitaire Sourô Sanou de Bobo-Dioulasso.

### **Aux responsables des écoles de formation des agents de santé :**

- ❖ Revoir les curricula des formations et inclure l'enseignement de la drépanocytose dans les cours dispensées aux agents de santé afin de leur donner une base solide sur cette maladie, et insister sur les attitudes appropriés pour le suivi des patients drépanocytaires.

### **A tous les agents de santé :**

- ❖ S'intéresser (via la lecture, ou internet par exemple) à la drépanocytose au vu de son incidence croissante dans nos pays et de sa gravité.
- ❖ Acquérir les nouvelles recommandations sur le suivi et la prise en charge des patients drépanocytaires.
- ❖ Prendre en compte la composante psychologique de cette maladie qui pourrait, entraver la bonne prise en charge de certaines complications.

### **A la population :**

- ❖ Respecter les mesures hygiéno-diététiques prodiguées pour l'éviction des crises chez un drépanocytaire.
- ❖ S'intéresser aux actions de sensibilisation menées par le CID dans le cadre de l'amélioration de la prise en charge des patients drépanocytaires.

## **REFERENCES**

1. **Rapport OMS 2011.** Drépanocytose et autres hémoglobinopathies. Aide-mémoire N°308 Fév 2011 ;8p
2. **World Health Organization (WHO).** Rapport du secretariat sur la drépanocytose A59/9. 2006; 6 p.
3. **Haute Autorité de Santé (HAS).** PNDS-ALD 10. Syndromes drépanocytaires majeurs de l'enfant et de l'adolescent ; protocole national de diagnostic et de soins pour une maladie rare. 2010 : 187 pages.
4. **World Health Organization (WHO).** Drépanocytose : une stratégie pour la région africaine de l'OMS. AFR/RC60/PSC/8. 2010 ; 9 p.
5. **Comité d'Initiative contre la Drépanocytose/Burkina Faso (CID/BF) en collaboration avec le Ministère de la Santé.** Guide national de prise en charge de la drépanocytose au Burkina Faso. Février 2011 ; 89 p.
6. **Comité d'Initiative contre la Drépanocytose/Burkina Faso (CID/BF) en collaboration avec le Ministère de la Santé.** Projet d'appui à la lutte contre la drépanocytose au Burkina Faso. [En ligne].URL:[http://www.siccfm.gouv.mc/315Coop/wwwnew.nsf/0/bcc44e8b96a2d73bc12579300043d909!OpenDocument&Click=](http://www.siccfm.gouv.mc/315Coop/wwwnew.nsf/0/bcc44e8b96a2d73bc12579300043d909!OpenDocument&Click=Consulté)Consulté le 3 Décembre 2015
7. **Baden C.** La prévention des hémoglobinopathies dans les pays non endémiques. Bull Soc Pathol Exot. 2001 ; 94(2) : 98-100.
8. **Guedehoussou T, Gbadoe AD, Lawson-Evi K et al.** Connaissances de la drépanocytose et pratiques de prévention dans la population d'un district urbain de Lomé, Togo. Bull Soc Pathol Exot. 2009 ; 102(4) : 247-251.
9. **Kafando E, Savadogo LGB & Ayéroué J.** Les syndromes drépanocytaires majeurs : une enquête anonyme auprès du corps médical au Burkina Faso. Med Trop 2008; 68 : p 241-246.
10. **Kernbaum S.** Dictionnaire de médecine Flammarion 7<sup>ème</sup> édition. 2001 ; p426.

11. **Gentilini M, Duflo B.** Drépanocytose. 4<sup>ème</sup>ed. Paris, Flammarion Médecine sciences. 1986 ; p 461-462.
12. **Godeau B, Galacteros F.** Principales hémoglobinopathies. *Encycl Med Chir.* 4-0040, 2003 ; 5 p.
13. **Thureti I.** Prise en charge thérapeutique des patients atteints de thalassémie majeure. *Bull Soc Pathol Exot.* 2001 ; 94 (2) : p 95-7.
14. **Jouanet D.** Attitudes et connaissances des médecins généralistes sur la prise en charge de la drépanocytose à Mayotte. Thèse pour l'obtention d'un doctorat d'Etat en Méd. Université bordeaux 2- Victor Segalen UFR des sciences médicales. 2014 ; 86p
15. **Lionnet F.** Recommandations pratiques de prise en charge de la drépanocytose chez l'adulte. *La Revue de médecine interne.* 2009 ; S162-223
16. **Elion J, Laurence S, Lapoumeroulie C.** Physiopathologie de la drépanocytose. *Méd. Trop.* 2010 ; 70(5-6) : 454-8.
17. **Galacteros F.** Physiopathologie de la drépanocytose, de la théorie aux aspects pratiques. *Rev Prat.* 2004 ; 54(14) : 1534-9.
18. **Olivier M, Wolf A, Roche C et al.** Hémoglobinopathies : Diagnostic au laboratoire. *Med Trop.* 2011 ; 71(3) : 217-222.
19. **Galacteros F.** Bases physiopathologiques de la drépanocytose, prise en charge et actualités thérapeutiques. *Bull Soc Pathol Exot.* 2001 ; 94(2) : 77-99.
20. **Ayeroue J, Kafando E, Kam L et al.** Le syndrome drépanocytaire de type hémoglobine SC : expérience du CHU Yalgado Ouédraogo de Ouagadougou (Burkina Faso). *Arch Pediatr.* 2009 ; 16(4) : 316-321.
21. **Haute Autorité de Santé /PNDS-ALD 10.** Service des maladies chroniques et dispositifs d'accompagnement des malades. Janvier 2010, actualisé en janvier 2014 ; 87 p.
22. **Bachir D.** La drépanocytose. *Rev Franç Labo.* 2000 ; 324 : 29-35.
23. **Haute Autorité de Santé.** PNDS-ALD 10. Syndromes drépanocytaires majeurs de l'enfant et de l'adolescent ; protocole national de diagnostic et de soins pour une maladie rare. 2010 ; 187 p.

- 24. Mabilia-Babela JR, Nzingoula S, Senga P.** Les crises vaso-occlusives drépanocytaires chez l'enfant et l'adolescent à Brazzaville, Congo. Etude rétrospective de 587 cas. Bull Soc Pathol Exot. 2005 ; 98(5) : 365-370.
- 25. Jebbin NJ, Adotey JM.** Acute abdominal conditions in people with sickle cell disease: a 10 years' experience in Port Harcourt, Nigeria. Annals of African medicine. 2011; 10(2): 165-170.
- 26. Hunald FA, Rakotoarisoa AJC, Rajaobelison T et al.** Syndrome thoracique aigu au cours de la drépanocytose. Revue tropicale chirurgie. 2010 ; 4 : 41-43.
- 27. Begué P, Castello-Herbreteau B.** Infections graves chez l'enfant drépanocytaire : aspects cliniques et prévention. Arch Pediatr. 2001 ; 8(S14) : 491-506.
- 28. Koffi N, Koffi KG, Koné M et al.** Etiologie des infections respiratoires basses dans la drépanocytose majeure du Noir africain. Med Afr Noire. 2001 ; 48 (7) : 332-333.
- 29. Godeau B.** Prise en charge des syndromes drépanocytaires majeurs : le point de vue de l'interniste. Bull Soc Pathol Exot. 2001 ; 94(2) : 90-91
- 30. Olivier M, Wolf A, Roche C et al.** Hémoglobinopathies : Diagnostic au laboratoire. Med Trop. 2011 ; 71(3) : 217-222.
- 31. Habibi A, Arlet JB, Stankovic K et al.** Recommandations françaises de prise en charge de la drépanocytose de l'adulte : actualisation. Rev de Médecine Interne. 2015 ; 36 : 5S3-5S84.
- 32. Wajcman H.** Diagnostic et dépistage de la drépanocytose. Rev du praticien. 2004 ; 54
- 33. Gomes LM, Vieira MM, Reis TC et al.** Knowledge of family health program practitioners in Brazil about sickle cell disease: a descriptive, cross-sectional study. BMC Family Practice. 2011 ; 12 :89-91
- 34. Coppieters M, Godin I, Coppieters Y et al.** Analyse qualitative de l'offre pour la prévention et la prise en charge de la drépanocytose à Bruxelles. Rev Med Brux 2011 ; 32 : 139-45.

- 35. Aloni MN, Kumumangi JM, Malemba-Ilunga JJ, et al.** Évaluation du niveau d'information sur la drépanocytose des étudiants en médecine à Bruxelles, Belgique. *Revue d'Epidémiologie et de santé publique.* 2014 ; 62 : 27-32.
- 36. Sangaré M.** Enquête CAP des prestataires de Santé sur la prise en charge de l'enfant drépanocytaire dans les structures de soins au Mali. Thèse med. Bamako 05-M-15 2005.112p
- 37. Diallo DA, Baby M, Boiré A, Diallo YL.** La gestion de la crise drépanocytaire par les agents de santé au Mali *Méd Trop.*2008 ; 68 :502-506
- 38. Conseil d'administration du CHUSS.** Présentation générale du CHUSS. Plan d'action 2015. [http://www.portail-chuss.net/doc/Plan\\_d'Action\\_2015-CHUSS.pdf](http://www.portail-chuss.net/doc/Plan_d'Action_2015-CHUSS.pdf)
- 39. Institut National de la Statistique et de la Démographie (INSD).** La population du Burkina Faso de 1997 à 2006 par région et par province. [En ligne] : <http://www.insd.bf/fr/spip.php?article311>
- 40. Badolo H.** Monographie de la région des Hauts-Bassins. Institut national de la statistique et de la démographie 2009.Consultable à l'URL : [http://www.insd.bf/fr/IMG/pdf/monographie/monographie\\_hauts\\_bassins.pdf](http://www.insd.bf/fr/IMG/pdf/monographie/monographie_hauts_bassins.pdf)
- 41. Rapport OMS.** La santé des populations : les mesures efficaces. Le rapport sur la santé dans la région africaine. 2014 ; 232p
- 42. Eustache I.** Drépanocytose : la maladie génétique la plus répandue. Association française pour le dépistage et la prévention des handicaps de l'enfant. *Rev Med.*2014 ; 10 : 12-14.
- 43. Ohene-Frempong K, Nkrumah FK.** Sick cell disease in Africa. In: Embury SH, Hebbel RP, Mohandas N, Steinberg MH, editors. In Sick cell disease Basic Principles and Clinical Practice.2<sup>nd</sup> ed. New York, Raven Press.1994; 423-35.
- 44. Tshilolo L, Kafando E, Sawadogo M, et al.** Neonatal screening and clinical care programmes for sickle cell disorders in sub saharan Africa: lessons from pilot studies. *Public Health.* 2008; 122(9): 933-941.

- 45. Okwi AL, Byarugaba W, Ndugwa CM et al.** An up-date on the prevalence of sickle cell trait in Eastern and Western Uganda. *BMC Blood Disord.* 2010; 5-10
- 46. Diop S, Mokono S, Diakhaté L.** La drépanocytose homozygote après l'âge de 20 ans : suivi d'une cohorte de 108 patients au CHU de Dakar. *La revue de médecine interne.* 2003 ; 711-715
- 47. Nacoulma EWC, Sakande J, Kafando E, et al.** Profil hématologique et biochimique des drépanocytaires SS et SC en phase stationnaire au CHNYO. *Mali médical.* 2006 ; 8-11
- 48. Lainé A, Diallo D, Traoré B.** De Koloci à la drépanocytose : savoirs et traitement social d'une maladie héréditaire en temps de mondialisation. *Revue internationale francophone d'anthropologie de la santé.* 2012 ; 267-92
- 49. Ouattara Y.** Syndromes drépanocytaires majeurs dans le Département de pédiatrie du CHUSS de Bobo-Dioulasso : Aspects épidémiologiques, cliniques, thérapeutiques. Mai 2013. Thèse pour l'obtention du doctorat en médecine. Université de Ouagadougou. 94p
- 50. Fournier-Charrière E.** La douleur des crises vaso-occlusives de l'enfant drépanocytaire. *Revue internationale francophone d'anthropologie de la santé.* 2014 ; 1-10
- 51. CNGOF.** Extrait des mises à jour en gynécologie et obstétrique 2006 ; [En ligne] disponible sur URL : [www.cngof.asso.fr/d\\_livres/2006\\_GO\\_029\\_janky.pdf](http://www.cngof.asso.fr/d_livres/2006_GO_029_janky.pdf) consulté le 02 fév 2016

# **ANNEXES**

## ANNEXE 1 : FICHE DE COLLECTE

### CONNAISSANCES ATTITUDES ET PRATIQUES DES AGENTS DE SANTE DE LA VILLE DE

### BOBO-DIOULASSO SUR LA DREPANOCYTOSE

#### FICHE DE COLLECTE DES DONNEES

Numéro de fiche \_\_\_\_\_ Structure \_\_\_\_\_

#### Profil de l'agent

1. Sexe : Masculin /\_/ Féminin /\_/

2. Age : \_\_\_\_\_ ans

#### 3. Profession

Attaché de santé /\_/ Précisez la spécialité \_\_\_\_\_

Infirmier diplômé d'Etat /\_/ Sage-femme/maïeuticien d'Etat /\_/

Infirmier breveté /\_/

Médecin spécialiste /\_/ Précisez la spécialité \_\_\_\_\_

Médecin en spécialisation /\_/ Précisez la spécialisation en cours \_\_\_\_\_

Médecin généraliste /\_/

Etudiant en médecine /\_/ Précisez l'année d'études \_\_\_\_\_

4. Nombre d'années de fonction [0-5 ans /\_/ [5-10 ans /\_/ ≥ 10ans /\_/

#### 5. Avez-vous suivi une formation sur la drépanocytose ?

Lors de votre cursus initial : Oui/\_/ Non/\_/ Après votre formation initiale : Oui/\_/ Non/\_/

#### Généralités sur la drépanocytose

6. Pensez-vous que la drépanocytose soit un problème de santé publique au Burkina-Faso ? Oui /\_/ Non /\_/

7. Par an, le nombre de naissances d'enfants drépanocytaires dans le monde est estimé à :

2000 /\_/ 40 000 /\_/ 300 000 /\_/ 900 000 /\_/ NSP /\_/

8. Pouvez-vous citer deux continents où la drépanocytose est fréquente ?

\_\_\_\_\_  
\_\_\_\_\_

9. La drépanocytose est une anomalie :

Quantitative de l'hémoglobine /\_/ Qualitative de l'hémoglobine /\_/ NSP /\_/

**10. La transmission de la drépanocytose est :**

Autosomique récessive/\_/\_ Autosomique dominante/\_/\_ Liée au sexe/\_/\_ NSP/\_/\_

**11. Parmi les mécanismes suivants lequel ou lesquels pensez-vous être à l'origine de la survenue des crises chez les drépanocytaires ?**

Cyto-adhérence des globules rouges à la paroi vasculaire /\_/\_  
Falciformation /\_/\_  
Ralentissement du flux circulatoire dans les vaisseaux /\_/\_  
Vaso-occlusion /\_/\_  
NSP /\_/\_

**12. Vous avez pris en charge pour cette maladie :**

Des enfants (0-14 ans) /\_/\_ Des femmes enceintes /\_/\_ Des adultes ( $\geq$  15 ans) /\_/\_

**Aspects cliniques**

**13. Pouvez-vous citer les formes d'hémoglobinopathies majeures que vous connaissez :**

---

---

---

---

**14. Au cours de ces 6 derniers mois, avez-vous pris en charge une ou plusieurs personne(s) atteinte(s) de syndrome drépanocytaire majeur (SDM) :**

Oui/\_/\_ Non /\_/\_

**15. Quelle est la provenance des patients drépanocytaires que vous recevez :**

Urgences /\_/\_ Consultation /\_/\_ Référence médicale/\_/\_ Tradipraticiens /\_/\_

**16. Pouvez-vous citer deux motifs fréquents de consultation des drépanocytaires dans votre pratique ?**

---

---

**17. Pouvez-vous énumérer au moins trois complications de syndrome drépanocytaire majeur que vous rencontrez dans votre pratique ?**

---

---

---

### Aspects paracliniques

18. Pouvez-vous citer un examen complémentaire que l'on peut utiliser pour dépister une drépanocytose ?

---

19. Pouvez-vous citer un examen complémentaire de confirmation de la drépanocytose ?

---

20. Dans votre pratique courante, quels sont les examens complémentaires de suivi que vous demandez (ou demanderez) aux patients drépanocytaires et à quelle périodicité ?

---

---

---

---

---

### Traitement - Pronostic

21. Vous recevez en urgence un patient de 20 ans drépanocytaire SC pour des crises douloureuses ostéo-articulaires intenses des membres inférieurs. A domicile il aurait pris depuis 2 jours du Paracétamol (3g par jour) et du Tramadol (200mg par jour). L'examen physique est normal. A l'hémogramme le taux d'hémoglobine est à 9g/dl sans autre anomalie. Vous suspectez une crise vaso-occlusive. Vous lui administrez :

AINS voie parentérale /\_/ Paracétamol en IV /\_/ Corticoïdes /\_/

Transfusion sanguine /\_/ Hyper hydratation /\_/ Morphine IV /\_/

22. Le traitement curatif d'un syndrome drépanocytaire majeur (SDM) peut faire appel à :

Interféron /\_/ Hydroxyurée /\_/ Cyclophosphamide /\_/

Echanges transfusionnels /\_/ Greffe de moelle /\_/

23. Le traitement préventif d'un SDM fait appel en Afrique à :

Acide folique /\_/ Fer + acide folique /\_/ Prévention du paludisme /\_/

Complexes poly vitaminiques /\_/ Vaccination contre le pneumocoque /\_/

24. La voie idéale d'accouchement pour une femme drépanocytaire est :

Voie basse /\_/ Césarienne /\_/

**25. Les enfants drépanocytaires doivent être exemptés d'épreuves physiques et sportives à l'école :**      Oui /\_/      Non /\_/      NSP /\_/

**26. Quel(s) conseil(s) hygiéno-diététique(s) donneriez-vous à un drépanocytaire ?**

---

---

---

---

**27. L'espérance de vie des drépanocytaires de nos jours est de :**

20 ans /\_/      40 ans /\_/      65 ans /\_/      75 ans /\_/      NSP /\_/

**28. Vous sentez-vous en difficulté par rapport à la prise en charge de la drépanocytose ?**

Oui /\_/      Non /\_/

**29. Si oui à la question précédente, quelles sont les difficultés que vous rencontrez ?**

---

---

---

---

---

---

**30. Quelles propositions faites-vous pour l'amélioration de la prise en charge des drépanocytaires ?**

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---