



MINISTÈRE DE LA SANTÉ PUBLIQUE, HYGIÈNE ET PRÉVENTION

SECRETARIAT GÉNÉRAL

***PROGRAMME NATIONAL DE LUTTE CONTRE LA
DREPANOCYTOSE***



***PROTOCOLE NATIONAL DE PRISE EN CHARGE DE LA
DREPANOCYTOSE EN RD CONGO***

3^{ème} édition Septembre 2022



FONDATION PIERRE FABRE

TABLE DES MATIERES

ABREVIATIONS	
PREAMBULE	
REMERCIEMENTS	
PARTIE 1: GENERALITES	
I. DEFINITION	
II. HISTORIQUE	
III. EPIDEMIOLOGIE	
IV. PHYSIOPATHOLOGIE	
V. MANIFESTATIONS CLINIQUES	
VI. COMPLICATION DE LA DREPANOCYTOSE	
VII. MODE DE TRANSMISSION DE LA DREPANOCYTOSE	
VIII. DIAGNOSTIC DE LA DREPANOCYTOSE	
VIII.1. Tests de mise en évidence de l’HbS	
VIII.1.1. Test d’Emmel ou test de falciformation de l’HbS	
VIII.1.2. Test d’Itano ou test de solubilité de l’HbS	
VIII.1.3. Méthodes d’électrophorèse	
VIII.1.3.1. Electrophorèse à pH alcalin et à pH acide	
VIII.1.3.2. Focalisation isoélectrique sur gel d’agarose ou de polyacrylamide ou Isoélectrofocalisation (IEF)	
VIII.1.3.3. Electrophorèse capillaire	
VIII.1.4. Chromatographie liquide haute performance (CLHP) sur colonne échangeuse de cations	
VIII.1.5. Test de diagnostic rapide (TDR) ou tests immunologiques	
VIII.2. Tests de mise en évidence de la mutation drépanocytaire	
IX. PREVENTION	
PARTIE 2 : PRISE EN CHARGE	
I. LA PRISE EN CHARGE DE LA DREPANOCYTOSE AU NIVEAU COMMUNAUTAIRE	
I.1 Information	
I.1.1. Qui informer ?	
I.1.2. Comment informer ?	
I.2. Education	

I.3. Accompagnement.....
II.PRISE EN CHARGE AU NIVEAU DU CENTRE DE SANTE.....
II.1. Activités préventives
II.1.1. Conseils génétiques
II.1.2. Planification familiale.....
II.1.3. Prévention des infections
II.1.4. Prévention de l'aggravation de l'anémie.....
II.1.5. Prévention des CVO
II.2. Activités curatives.....
II.2.1. Consultation.....
II.2.2. Examen paraclinique
II.2.3. Traitement
CAS PARTICULIER
II.3. Activités promotionnelles
III.PRISE EN CHARGE AU NIVEAU DES STRUCTURES DE	
REFERENCE.....
III.1. Accueil du malade.....
III.2. Anamnèse.....
III.3. Examen physique.....
III.3.1. Examens somatiques
III.3.2. Examen neuropsychiatrique
III.3.3. Evaluation et localisation de la douleur (échelle EVA).....
III.3.4. Rechercher des signes d'anémie et/ou d'hémolyse.....
III.3.5. Rechercher les foyers infectieux
III.3.6. Rechercher les organomégalies
III.3.7. Rechercher les signes des autres complications liées à la	
drépanocytose.....
III.4. Examen paraclinique
III.4.1. Biologie.....
III.4.2. Imagerie
III.5. Diagnostic
III.6. Traitement
III.6.1. Traitement des crises

III.6.2. Traitement des infections
III.6.3. Transfusion.....
III.6.4. Traitement des complications
III.7. Suivi 83
III.7.1. Le suivi clinique.....
III.7.2. Le suivi paraclinique
Cas particuliers
I. Drépanocytose et grossesse.....
II. Drépanocytose et anesthésie.....
II.1. Evaluation et optimisation préanesthésique
II.1.1. Bilan pré - opératoire
II.1.2. Risque peri-opératoire.....
II.1.3. Prévention des crises.....
II.1.4. Stratégie transfusionnelle
II.2. Prise en charge anesthésique
II.3. Prise en charge post-opératoire.....
II.4. Cas particuliers
III. Drépanocytose et sport.....
Liste des participants

Tableaux

Tableau 1. Manifestations / Complications de la maladie drépanocytaire.....

Tableau 2. Attitudes spécifiques à adopter au Centre de Santé devant les différents signes et symptômes

Figures

Figure 1. Polymérisation de la désoxy Hb S.....

Figure 2. Résultat du test d'Emmel.....

Figure 3. Résultats du test d'Itano

Figure 4. Profil électrophorèse Hb à pH alcalin sur acétate de cellulose

Figure 5. Equipement complet de chromatographie liquide haute pression (HPLC) pour le diagnostic de la drépanocytose.

Figure 6. De gauche à droite : G7 de Tosoh Biosciences avec les éluants 1,2 et 3 ; la colonne échangeuse d'ions.....

ABREVIATIONS

Hb :	Hémoglobine
NO :	Monoxyde d'azote
KCl	Chlorure de potassium
Hbs :	Hémoglobine S
Hct :	Hématocrite
GE :	Goutte épaisse
FL :	Formule leucocytaire
VS :	Vitesse de sédimentation
GB :	Globule blanc
GR :	Globule rouge
VGM :	Volume globulaire moyen
ECBU :	Examen cyto bactériologique d'urine
NFS :	Numération de la formule sanguine
ECG :	Electro cardiogramme
HVC :	Virus hépatite C
AINS :	Anti inflammatoire non stéroïdien
HVB :	Virus hépatite B
IVD :	Intra veineuse directe
TPI :	Traitement présomptif intermittent
R.D.C	République Démocratique du Congo
HIV :	Human immunodeficiency virus
Ag :	Antigène
PEC :	prise en charge
ONG :	Organisation non gouvernementale

Hb F :	hémoglobine foetale
HTAP :	Hypertension Artérielle Pulmonaire
NATF :	Nécrose aseptique de la tête fémorale
TA :	Tension artérielle
IEF :	Iso électrofocalisation
HPLC	Chromatographie liquide à haute pression
IRM :	Imagerie par résonnance magnétique
PNTS :	Programme national de transfusion sanguine
EVA	Echelle visuelle analogique
HGR :	Hôpital général de référence
CS	Centre de santé
AVC	Accident vasculaire cérébral
CVO :	Crise vaso occlusive
SNC :	Système nerveux aigue
IRA :	Insuffisance rénale aigue
G6PD	Glucose-6-phosphate déshydrogénase
AIT :	Accident ischémique transitoire
STA :	Syndrome thoracique aigu
RCIU	: Retard de croissance intra utérine
OMS :	Organisation mondiale de la santé
PCA :	Personnal Control Analgesia

PREAMBULE

La situation sanitaire de la République Démocratique du Congo est actuellement marquée par l'excès de mortalité par des causes évitables dont la drépanocytose. Certains indicateurs de santé montrent une légère amélioration, mais le contexte global reste dominé par la pauvreté extrême des populations et l'inattention à d'autres pathologies à caractère endémique, telle que la drépanocytose.

La drépanocytose est maladie génétique la plus répandue dans le monde et constitue un problème important et prioritaire de santé publique en RDC.

Dans la région africaine, 38403 décès dus à la drépanocytose ont été enregistrés en 2019, soit une augmentation de 26% par rapport à l'année 2000 selon l'OMS ; et la RDC étant le 2^{ème} pays en Afrique après le Nigeria de par sa prévalence contribue de manière significative à la mortalité due à cette maladie.

Avec une population estimée à 91.994.000 d'habitants, la République Démocratique du Congo, compte 25 à 30% de porteurs du gène de la maladie (hétérozygotes AS) et 2 à 3% de nouveau-nés homozygotes SS.

Malgré les avancées significatives en matière de réduction de la mortalité des enfants de moins de 5 ans et des femmes enceintes, la situation de la drépanocytose reste très préoccupante dans notre pays avec 50 à 75 % des enfants qui meurent avant l'âge de 5 ans, et 5% des femmes enceintes drépanocytaires qui meurent au cours de la grossesse ou pendant le travail d'accouchement à cause de la mauvaise prise en charge et de son ignorance aussi bien de la population que des personnels soignants. L'enquête menée par le Programme National de Lutte contre la Drépanocytose (PNLCD) dans la ville de Kinshasa en 2007 a relevé que 61 % des personnels soignants n'étaient pas en mesure de prendre en charge correctement les malades drépanocytaires.

Ainsi, l'amélioration de la qualité des soins des drépanocytaires à travers la formation des prestataires sur la drépanocytose en tenant compte de la mise en œuvre de la couverture sanitaire universelle dans notre pays, eu égard aux avancées techniques et scientifiques de la médecine actuelle ; l'actualisation du protocole national de prise en charge de la drépanocytose s'est inscrite sur cette logique. Car cela contribuera également à la stratégie de renforcement du système de santé et continuité des soins.

L'actualisation de ce protocole de prise en charge de la drépanocytose s'inscrit également dans la nouvelle stratégie PEN PLUS adoptée dans le cadre de la soixante-douzième session du Comité régional de l'Organisation mondiale de la Santé (OMS) pour l'Afrique par les ministres de la santé tenue en août 2022, à Lomé, au Togo pour renforcer l'accès au diagnostic, au traitement et aux soins prescrits en cas de maladies non transmissibles graves dont la drépanocytose.

La disponibilité de ce protocole de prise en charge constitue un cadre de référence qui va permettre aux prestataires de tous les niveaux (communautaire, centre de santé et structure de référence) d'améliorer et de standardiser la prise en charge de cette maladie sur toute l'étendue de la RDC en tenant compte des avancées techniques et scientifiques de la médecine actuelle.

Ainsi, cette troisième édition du protocole national de prise en charge de la drépanocytose en RDC remplace tous les autres documents de prise en charge de la drépanocytose en RDC et sert dorénavant de document de référence de la prise en charge de la drépanocytose dans notre pays.

REMERCIEMENTS

Le Ministère de la Santé Publique, Hygiène et Prévention à travers le Programme National de Lutte Contre la Drépanocytose, PNLCD en sigle, adresse ses sincères remerciements aux partenaires techniques et financiers à l'instar de la Fondation Pierre Fabre, à travers la SANRU qui a appuyé ses efforts dans la promotion et la coordination de la lutte contre la drépanocytose en dotant le pays d'un protocole national de prise en charge de la drépanocytose qui tient compte des avancées techniques et scientifiques de la médecine actuelle ; document qui va répondre au problème de la prise en charge des drépanocytaires, en partant de la communauté jusqu'à l'Hôpital Général de Référence en passant par le Centre de Santé.

Ses remerciements s'adressent également aux nombreux experts du Ministère de la Santé Publique Hygiène et Prévention venus des directions centrales, des programmes spécialisés, des Cliniques Universitaires de Kinshasa, ainsi qu'aux cliniciens et praticiens des structures spécialisées de prise en charge de la drépanocytose (Centre de Médecine Mixte et d'Anémie SS, le Centre Hospitalier Mère et Enfant Monkole, Centre Hospitalier Amour de Dieu en Action, Bureau Diocésain des Œuvres Médicales), mais aussi aux responsables des ONG de lutte (Rezo drépano SS) contre la drépanocytose ; qui ont apporté leurs savoirs pour actualiser et adapter ce document durant le temps imparti.

A tous ceux qui ont apporté leur contribution de près comme de loin, qu'ils trouvent ici l'expression de la profonde gratitude du peuple congolais en général, et des drépanocytaires en particulier.

Enfin, le Ministère de la Santé Publique Hygiène et Prévention félicite le PNLCD pour tous les efforts consentis pour produire cette troisième édition du protocole de prise en charge de la drépanocytose qui met un accent particulier sur l'accompagnement psycho social des drépanocytaires et de leurs familles en vue de contribuer à l'amélioration de l'état de santé de la population drépanocytaire Congolaise à l'ère de la Couverture Sanitaire Universelle (CSU), vision prônée par son Excellence Monsieur le Président de la République Démocratique du Congo.

Dr. Sylvain YUMA RAMAZANI
Le Secrétaire Général

PARTIE 1
GENERALITES

PARTIE 1: GENERALITES

I. DEFINITION

La Drépanocytose (Sicklanemie, Sickle cell Anémie, hémoglobine S, anémie falciforme, maladie de Herrick, appelée communément en RDC anémie SS) est une anomalie sanguine héréditaire, génétique, liée à la présence d'hémoglobine anormale (Hb S), caractérisée par une falciformation des hématies.

La drépanocytose est une maladie génétique, autosomique, récessive due à la mutation E7V du gène beta globine. Cette mutation induit la synthèse d'une hémoglobine anormale (Hb S), responsable de l'ensemble des manifestations cliniques (vaso occlusion, hémolyse chronique avec anémie de degré variable).

II. HISTORIQUE

La drépanocytose est connue depuis le 19^{ème} siècle en Afrique sous différents termes ou expressions qui démontrent les particularités de ses manifestations cliniques, son caractère héréditaire, sa gravité en lien avec la douleur ou avec les os.

Les grandes étapes des découvertes qui concernent la drépanocytose sont les suivantes :

- En **1904**, JAMES HERRICK découvre les globules rouges déformés en faucilles dans le sang d'un étudiant jamaïcain atteint d'anémie sévère. Mais c'est en 1910 que, pour la première fois un syndrome anémique grave associé à une forme particulière, évoquant celle d'une faucille fut publié.
- En **1917**, les études d'EMMEL permettent de mettre en évidence les facteurs qui entrent en jeu et le caractère familial de l'anomalie morphologique.
- En **1927** : E. Vernon HAHN et Elizabeth GILLESPIE remarquent que la déformation des hématies n'a lieu que lorsque la pression

en oxygène dans le sang est inférieure à 50 mm Hg. Ceci est réversible lors de l'augmentation de la pression en oxygène.

- En **1944**, Yater et Mollari notent le rôle aggravant de la drépanocytose sur la grossesse ; Wensor et Burch montrent que le développement physique et sexuel des drépanocytaires était perturbé.
- En **1949**, JAMES NEEL met en évidence le caractère héréditaire mono génique récessif de la transmission de la drépanocytose.
- En **1949**, PAULING et ITANO montrent que l'hémoglobine du sujet sicklanémique n'est pas identique à celle du sujet normal. La différence la plus manifeste se situe au niveau de son comportement électrophorétique.
- En **1954** : Première découverte de l'origine moléculaire d'une maladie génétique, la drépanocytose, par Linus CARL Pauling qui montre qu'elle est due à une structure anormale de l'hémoglobine, dite hémoglobine S (sujets homozygotes SS), ou associée à une hémoglobine normale A dans les formes latentes (sujets hétérozygotes AS).
- En **1956 – 1959** : Vernon Ingram démontre que la drépanocytose est due à une substitution d'un acide aminé (acide glutamique en position 6 de la chaîne beta globine) par un autre (la valine) dans la chaîne bêta de l'hémoglobine.
- En **1978** : Création de l'actuel Centre de Médecine Mixte et d'anémie SS
- (CMMASS) par Kabakele, Lurhuma et Ngandu Kabeya.
- En **1980** : Mise au point du test génétique prénatal de la drépanocytose par Yuet Wai Kan.
- En **1984** : Première transplantation de la moelle chez un enfant drépanocytaire produisant la guérison complète. Cette transplantation a été faite pour traiter une leucémie aiguë et la guérison de la drépanocytose était un événement inattendu.
- En **2001**: Création du Programme National de Lutte contre la drépanocytose (PNLCD) en République Démocratique du Congo (RDC) par le Professeur Dr MASHAKO (premier programme de lutte contre la drépanocytose en Afrique).

- En **2008** : L'Assemblée générale de l'ONU a adopté à l'unanimité la résolution A/63/237 reconnaissant la drépanocytose comme une priorité de santé publique. Une Journée internationale est dédiée à la drépanocytose, le **19 JUIN**.

Depuis la période coloniale jusqu'à ce jour, plusieurs auteurs européens (essentiellement Belges) et congolais dont les plus illustres LAMBOTTE et LEGRANDS en 1952 (étude chez les mères et enfants) et KABAKELE, ont mené des études épidémiologiques et cliniques sur la drépanocytose en RDC.

En résumé, l'historique de la drépanocytose montre combien cette maladie génétique a évolué dans le temps en termes de recherche bien qu'elle reste encore très mal connue en Afrique où elle sévit le plus. Il y a eu plus d'une centaine d'années avant qu'elle soit reconnue comme une priorité de santé publique car elle était considérée comme la maladie des noirs.

III. EPIDEMIOLOGIE

La drépanocytose est une maladie génétique la plus répandue dans le monde dont deux foyers majeurs d'origine restent dominants, l'Afrique subsaharienne d'une part, et un arc arabo-indien englobant sans doute l'Iran et le Pakistan.

La drépanocytose est aussi présente en Asie du Sud Est, en Europe et en Amérique chez les Noirs Américains (9% aux USA), chez les Antillais (12%), aux Caraïbes, ainsi qu'en Amérique du Sud (notamment au Brésil). C'est la maladie génétique la plus fréquente au monde affectant plus de 300 000 nouveau-nés chaque année (OMS, 2014).

Dans la région africaine 38403 décès dus à la drépanocytose ont été enregistrés en 2019 soit une augmentation de 26 % par rapport en 2010.

En Afrique, dans 40 pays au moins, les taux de prévalence du gène βS varient entre 2 % et 30 %. Cette fréquence augmente de l'Ouest à l'Est, du Nord au Sud de l'Afrique. Ainsi le trait drépanocytaire passe de 15 % au Sénégal à plus de 40 % en Afrique centrale, alors qu'elle n'est que de 1 à 2 % sur la côte de l'Afrique du Nord et de moins d'1 % en Afrique du Sud. Au Nigéria, 24 % de la population est porteuse du gène mutant et la prévalence de la drépanocytose est de l'ordre de 20 pour 1000 naissances, soit 150 000 enfants naissent chaque année avec la maladie.

En RDC, la drépanocytose constitue un problème important et prioritaire de santé publique. La situation de la drépanocytose est très préoccupante avec 50 à 75 % des enfants de 0 à 5ans qui meurent dans cette tranche d'âge et 5% des femmes enceintes drépanocytaires qui meurent au cours de la grossesse ou pendant le travail d'accouchement. Cette mortalité et cette morbidité élevées sont attribuées à **l'insuffisance de connaissance de la maladie à tous les niveaux, impliquant ainsi une mauvaise prise en charge.**

L'enquête menée par le PNLCD dans la ville de Kinshasa en 2007 a montré que 61 % des personnels soignants n'étaient pas en mesure de prendre en charge correctement les malades drépanocytaires.

L'enquête sur l'Evaluation des Prestations des Services de Soins de Santé, conduite par l'Ecole de Santé Publique en 2018 révèle que seulement 1% d'établissements de soins ont la capacité de faire le diagnostic de la drépanocytose en RDC.

IV. PHYSIOPATHOLOGIE

La substitution de l'acide glutamique par la valine en position 7 dans la chaîne de β -globine caractérise l'hémoglobine anormale de la drépanocytose : Hémoglobine S.

A basse pression en oxygène, l'Hémoglobine S se polymérise et s'organise en grandes fibres de polymères qui déforment, rigidifient et fragilisent le globule rouge. La formation de ces grandes fibres de polymères d'Hémoglobine S entraîne toute une série d'altérations de la membrane du globule rouge. Les canaux ioniques sont affectés et vont favoriser la destruction des globules rouges.

Ces processus aboutissent à la falciformation des globules rouges et sont à la base de signes cliniques et des complications de la drépanocytose. Les drépanocytes (globules rouges falciformes) obstruent les vaisseaux (vaso-occlusion) et sont prématurément détruits (hémolyse intra vasculaire).

D'autres mécanismes dont l'adhérence accrue des globules rouges drépanocytaires à l'endothélium, l'implication des cellules endothéliales, des polynucléaires neutrophiles, la perturbation du métabolisme du monoxyde d'azote (NO) par l'hémolyse sont des acteurs du déclenchement des crises vaso-occlusives.

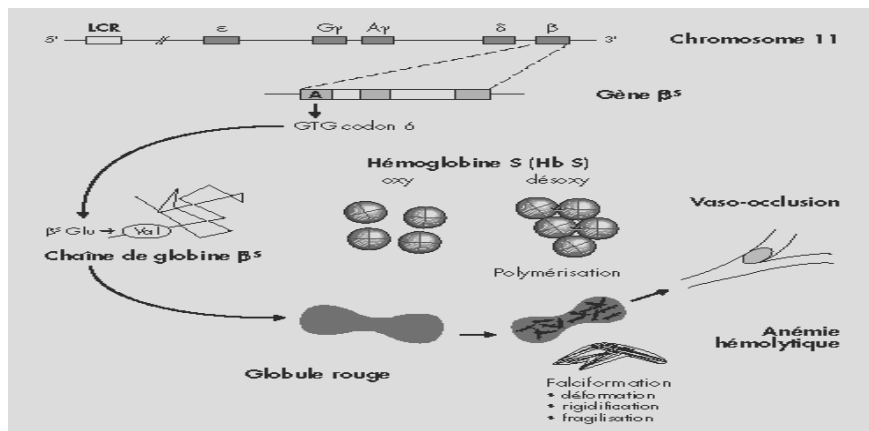


Figure 1. Polymérisation de la déoxy Hb S

Conséquences de la falciformation

➤ Conséquence métabolique et altération membranaire

FALCIFORMATION → Activation des canaux ioniques (Co transport du K-Cl et canal potassique dépendant du calcium) → Perte de potassium et de l'eau et Entrée faible du Na⁺ → Déshydratation intracellulaire, Rigidité membranaire, Falciformation.

➤ **Conséquences occlusives des petits vaisseaux**

FALCIFORMATION → Occlusion vasculaire → Ischémie → Infarctus → Nécrose tissulaire.

➤ **Conséquences hémolytiques**

FALCIFORMATION → Adhérence des GR drépanocytaires à l'endothélium vasculaire ; amplification de la falciformation → formation des GR denses → phagocytose des GR denses → anémie hémolytique chronique → hyperviscosité sanguine et vaso-occlusion.

➤ **Conséquences à long terme**

Il y a une atteinte systémique de tous les organes entre autres :

- La rate : la fibrose de la rate, asplénie fonctionnelle d'où susceptibilité aux infections aux germes encapsulés (Pneumocoque, salmonella, Haemophilus influenzae B et Bacille de Koch)
- Les Os : nécrose de la tête fémorale et de l'épaule, ostéomyélite
- Les yeux : Rétinopathie
- Les reins : Syndrome néphrétique, insuffisance rénale aigue et chronique.

V. MANIFESTATIONS CLINIQUES

La maladie est asymptomatique dans les 3 premiers mois de vie extra utérine mais peut devenir symptomatique après car c'est à partir de l'âge de 6 mois que l'hémoglobine fœtale (HbF) est progressivement remplacée par l'HbS qui devient prédominante. Les signes varient en fonction de l'âge du patient.

Trois grands groupes de problèmes dominent la vie d'un drépanocytaire :

- Les crises hématologiques ;
- Les crises vaso-occlusives (CVO) ou douloureuses ;
- Les infections à répétition.

V.1. Les crises hématologiques

Le drépanocytaire présente généralement un tableau d'anémie chronique due à un raccourcissement de la durée de vie des drépanocytes. Ce tableau se manifeste cliniquement par :

- Une pâleur conjonctivale et palmaire ;
- Un subictère ;
- La splénomégalie (chez le jeune enfant) mais son volume est souvent modéré ;
- L'hépatomégalie (surtout retrouvée chez le nourrisson et le jeune enfant)

Mais dans certaines circonstances, il présente une crise d'anémie aigue qui peut-être :

- Une crise d'hémolyse aigue
- Une crise de séquestration splénique ou hépatosplénique
- Ou une crise d'Erythroblastopénie due généralement au Parvovirus B 19

V.2. Les crises vaso-occlusives ou crises douloureuses

Elles sont fréquentes chez les drépanocytaires, mais elles sont très variables dans leur durée, leur intensité, leur localisation et la périodicité entre les crises.

Elles peuvent être ostéo-articulaires ou viscérales. Elles sont déclenchées par les facteurs qui entraînent l'hypoxie, l'acidose, l'hyperthermie et la déshydratation.

Ces facteurs déclenchants sont :

- L'humidité ou le refroidissement : courant d'air, marche sous la pluie, bain à la rivière ou en piscine, climatisation excessive ;
- L'hypoxie : infection, acidose, haute altitude (sup. à 1500m), effort physique intense, étouffement, insuffisance respiratoire, endroit mal aéré ;
- La déshydratation : fièvre, diarrhée, vomissement, transpiration abondante, polyurie ;
- La posture immobile et prolongée, le port des vêtements serrés, port chaussures et tresse trop serrés ;
- Le changement brutal de climat ;
- La prise des excitants : alcool, tabac, drogues, ... ;
- Le stress, la fatigue, la contrariété ;
- La grossesse ;

Certaines crises sont déclenchées sans cause apparente. La douleur peut être rapidement maximale, progressive ou brutale. Cette douleur peut se manifester par les cris, les agitations, la prostration, les appels répétés, le repli sur soi, etc.

Chez le nouveau-né et le nourrisson, on note aussi le refus de téter, les pleurs incessants.

La localisation de la douleur est systémique, elle intéresse plus les os et les articulations. Elle est généralement ressentie au niveau des mains, des pieds, du rachis, des genoux, des chevilles, de la région lombosacrée, des fémurs, des coudes, de l'abdomen, du thorax, etc.

V.3. Les infections à répétition

Elles sont en fait la première cause de morbidité et de mortalité chez les drépanocytaires, surtout avant l'âge de 5 ans.

Les principaux facteurs expliquant la grande sensibilité des drépanocytaires aux infections sont l'asplénie fonctionnelle, le déficit d'opsonisation et la perturbation de la voie alterne du complément.

Les infections les plus rencontrées sont les infections pulmonaires, les ostéomyélites, les arthrites, le sepsis, la méningite...

VI. COMPLICATION DE LA DREPANOCYTOSE

Il existe plusieurs complications suivant les différents systèmes :

- Système Nerveux Central : Accident vasculaire cérébral (AVC), Accident ischémique transitoire (AIT), Dépression, troubles intellectuelles ;
- Oculaires : Rétinopathie, hémorragies au niveau du corps vitré, au niveau de la chambre antérieure de l'œil, obstruction de l'artère centrale de la rétine ;
- Oto Rhino Laryngologique (ORL) : Hypoacousie, vertiges, épistaxis ;
- Bucco-dentaire : glossite, carie dentaire ;
- Cardio-pulmonaires : Syndrome thoracique aigu (STA), Hypertension artérielle pulmonaire (HTAP), Fibrose pulmonaire, infarctus pulmonaire, embolie pulmonaire, Cardiomyopathie ;
- Digestif : Complications hépato biliaires (lithiase, infarctus biliaire, fibrose hépatique, hépatites virales, CVO hépatique, hémochromatose post transfusionnelle), complications spléniques (Hypersplénisme) ;
- Urogénital : complications rénales (néphropathie drépanocytaire), priapisme chez le garçon ou clitorisme chez la fille
- Ostéo articulaire : ostéite, ostéomyélite, ostéonécrose aseptique de la tête fémorale, humérale, du plateau tibial et des vertèbres
- Cutanée : ulcère, bosses crâniennes

VII. MODE DE TRANSMISSION DE LA DREPANOCYTOSE

Les 2 parents (papa et maman) au moment de la procréation, peuvent donner naissance :

- Aux enfants AA si les deux parents sont AA, ils ne sont pas malades et ne peuvent donc transmettre l'anémie SS à leurs enfants ;
- Aux enfants AS et AA si l'un des parents est AS et l'autre AA ;

- Aux enfants SS si les 2 parents sont AS ou SS (C'est donc un mariage à haut risque).

Ceci nous montre qu'il existe 3 catégories d'individus (AA, AS, SS) en rapport avec l'électrophorèse d'hémoglobine.

NB : *Il y a une différence entre le groupe sanguin et l'électrophorèse d'hémoglobine. Le groupe sanguin concerne la membrane de globule rouge (l'extérieur) tandis que le type d'hémoglobine concerne le noyau de globule rouge (l'intérieur). Le fait d'être du groupe sanguin A, B, AB, O n'exclut pas d'être AA, AS ou SS.*

VIII. DIAGNOSTIC DE LA DREPANOCYTOSE

VIII.1. Tests de mise en évidence de l'HbS

VIII.1.1. Test d'Emmel ou test de falciformation de l'HbS

Principe

Le test d'EMMEL consiste à provoquer in vitro la falciformation des hématies en les mettant dans des conditions d'hypoxie. Cette situation désoxygénée est créée soit en utilisant du méta bisulfite de sodium, soit en plaçant l'échantillon de sang du patient dans un milieu pauvre en oxygène (entre lame et lamelle)

Interprétation des résultats

La présence de l'HbS se traduit par la déformation des hématies en forme typique de faucille. Cette déformation visible au microscope, signifie un test d'Emmel positif.

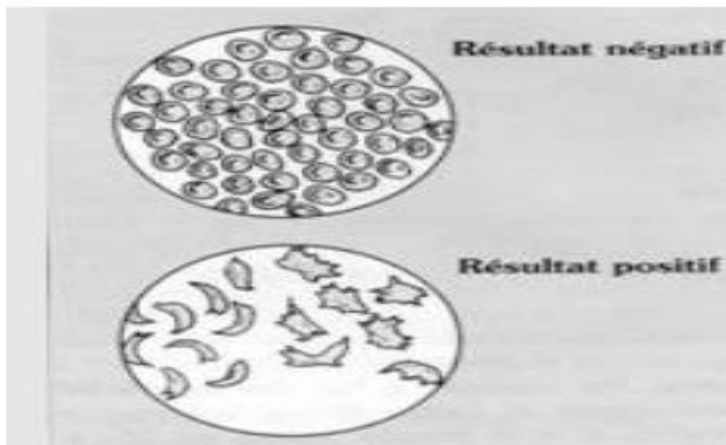


Figure 2. Résultat du test d'Emmel

Avantage et limite

Le caractère qualitatif du test d'Emmel présente un avantage, étant donné qu'il permet de détecter la présence ou l'absence de l'HbS.

Mais ce test ne permet pas de différencier les hétérozygotes AS (porteurs sains) des sujets atteints des différentes formes de drépanocytose notamment les drépanocytaires SS, SC et S β thalassémie.

VIII.1.2. Test d'Itano ou test de solubilité de l'HbS

Principe

Le test d'Itano est basé sur la précipitation de l'HbS désoxygénée dans une solution saline saturée (solution d'hyposulfite de sodium).

Interprétation des résultats

En présence d'HbS, on observe un caillot rose et un surnageant limpide ; en l'absence d'HbS, le surnageant est rouge.

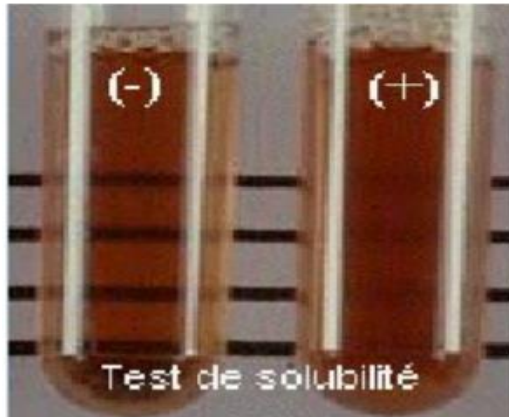


Figure 3. Résultats du test d'Itano

Avantages et limites

Ce test est limité par le risque de résultats faussement négatifs, surtout en période néonatale où l'HbF est prédominante. Il existe également un risque de faux positifs, notamment avec l'hémoglobine H et l'hémoglobine C-Harlem, qui précipitent dans les mêmes conditions. De plus à l'instar du test d'EMMEL, un test d'Itano positif ne permet pas de différencier la forme hétérozygote de la forme homozygote de la drépanocytose.

VIII.1.3. Méthodes d'électrophorèse

Principe général de l'électrophorèse

L'électrophorèse consiste en la séparation des particules biologiques chargées sous l'influence d'un champ électrique.

VIII.1.3.1. Electrophorèse à pH alcalin et à pH acide

Principe

Les différentes fractions de l'hémoglobine migrent plus au moins rapidement en fonction chacune de leur poids moléculaire et de leur charge électrique.

Avantages et limites

Ce sont des techniques faciles à mettre en œuvre, surtout l'électrophorèse à pH alcalin.

Mais l'électrophorèse à pH alcalin n'est pas indiquée chez le nouveau-né à cause de son faible pouvoir de résolution : l'HbF est mal séparée des HbA et HbS ; et d'autres Hb telles que les Hb S, Hb D et Hb G migrent à la même région.

L'électrophorèse à pH acide permet d'améliorer le pouvoir de résolution en séparant ces Hb. Ainsi ces 2 techniques permettent de différencier la forme homozygote de la forme hétérozygote de la drépanocytose, ainsi que d'éventuelles autres Hb anormales associées. Ces méthodes ne sont pas suffisamment précises pour quantifier les fractions mineures comme les HbA2 et HbF.

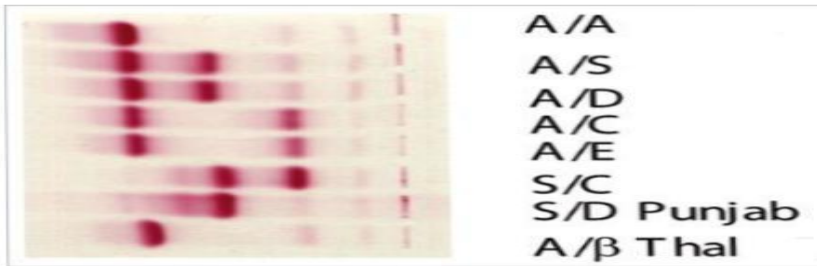


Figure 4. Profil électrophorèse Hb à pH alcalin sur acétate de cellulose

VIII.1.3.2. Focalisation isoélectrique sur gel d'agarose ou de polyacrylamide ou Isoélectrofocalisation (IEF)

Principe

Cette méthode de séparation est basée sur la différence de point isoélectrique des différentes Hb dans un gradient de pH.

Avantage et limite

C'est la méthode de choix du diagnostic néonatal de la drépanocytose, avec un pouvoir de résolution élevée. La technique est semi-automatisée permettant le dosage des grandes séries d'échantillons prélevés sur du papier buvard.

Mais c'est une technique plus complexe dans sa mise en œuvre.

VIII.1.3.3. Electrophorèse capillaire

Principe

Les différentes hémoglobines sont séparées par l'effet d'un champ électrique grâce à leurs différences de mobilité et le flux électroosmotique, le tout dans un capillaire de silice.

Interprétation des résultats

L'interprétation est visuelle et consiste à la recherche d'éventuelles anomalies, par la quantification des différentes fractions de l'hémoglobine. Les pics d'Hb A, Hb A2, Hb F, Hb S et Hb C sont identifiés de façon automatique.

Avantage

Méthode rapide, automatisée, avec un pouvoir de résolution élevée

VIII.1.4. Chromatographie liquide haute performance (CLHP) sur colonne échangeuse de cations

Principe

Les différentes fractions d'hémoglobine sont séparées par un gradient de tampons de force ionique et de pH croissants.

Avantage et limite

Méthode avec pouvoir de résolution élevé ; automatisée et adaptée à de grandes séries. Mais d'autres variantes d'Hb peuvent co-elluer avec d'autres Hb anormales.

VIII.1.5. Test de diagnostic rapide (TDR) ou tests immunologiques

Principe

Ce sont des tests de flux latéral compétitif incorporant des anticorps monoclonaux pour la détection des hémoglobines A, S et C par immuno-chromatographie.

Avantage

Ce sont des tests réalisés à température ambiante et ne nécessitant ni la chaîne de froid ni divers réactifs. Les cassettes sont de lecture et d'interprétation facile.

VIII.2. Tests de mise en évidence de la mutation drépanocytaire

Principe

Les techniques de biologie moléculaire utilisées dans ce contexte, consistent en l'identification de la mutation drépanocytaire à partir d'échantillon d'ADN des patients.

Diverses techniques basées sur la PCR, ont été mises au point à cet effet. Il s'agit notamment :

- Polymorphisme de longueur des fragments de restriction (RFLP)
- Discrimination allélique par PCR à temps réel
- Séquençage du gène beta globine

Avantage et limite

Ces techniques ont une sensibilité et spécificité élevées. Mais ce sont des techniques coûteuses et nécessitent un personnel entraîné tant pour la réalisation des tests que pour l'interprétation des résultats.

NB : Les techniques les plus répandues en RDC sont : test d'Emmel, test d'Itano, Tests de diagnostic rapide (TDR), l'électrophorèse à pH alcalin. Les autres méthodes d'électrophorèse sont disponibles dans quelques laboratoires à peine. Le test moléculaire (RFLP-PCR) réalisable sur papier buvard à partir du sang capillaire, du sang veineux, du sang du cordon ombilical ou de la salive n'est disponible qu'au centre de Génétique Humaine de l'Université de Kinshasa. Ce dernier test trouve son indication particulièrement en période post-transfusionnelle où il n'est pas influencé, contrairement aux tests phénotypiques.

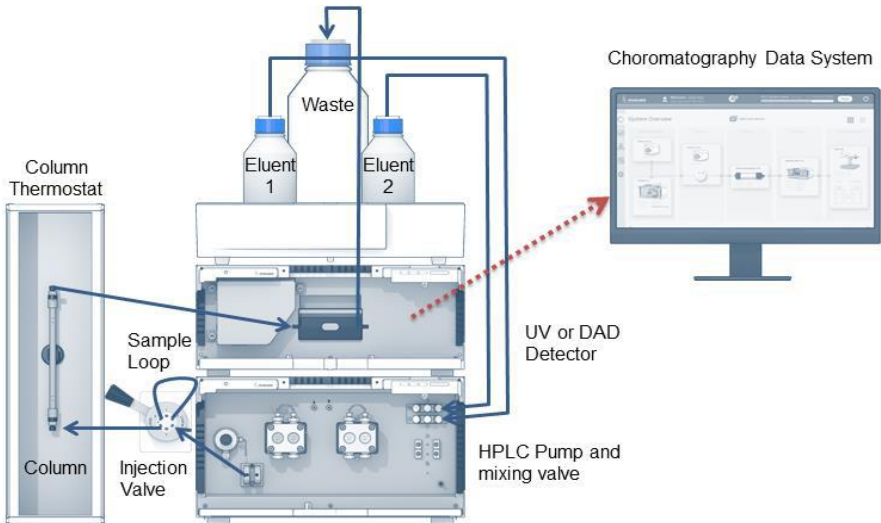


Figure 5. Equipement complet de chromatographie liquide haute pression (HPLC) pour le diagnostic de la drépanocytose.



Figure 6. De gauche à droite : G7 de Tosoh Biosciences avec les éluants 1,2 et 3 ; la colonne échangeuse d'ions

IX. PREVENTION

La prévention est basée sur l'information et la sensibilisation.

Elle consiste au :

- Dépistage de la maladie qui peut se réaliser en période néonatale, pré scolaire, pré nuptiale ou pendant le dépistage de masse,
- Conseil génétique pour les couples à risques
- Déconseiller le mariage entre sujet à risque c.à.d. entre AS x AS, AS x SS, SS x SS.

PARTIE 2
PRISE EN CHARGE

PARTIE 2 : PRISE EN CHARGE

I. LA PRISE EN CHARGE DE LA DRÉPANOCYTOSE AU NIVEAU COMMUNAUTAIRE

La prise en charge de la drépanocytose au niveau communautaire consiste à informer la communauté sur l'existence de la maladie, à éduquer et accompagner les familles concernées par cette maladie.

Cette démarche constitue un volet important dans la prise en charge et vise à :

- Faire connaître la drépanocytose au niveau de la communauté, particulièrement aux parents (ou tuteurs) et aux drépanocytaires eux-mêmes ;
- Faire participer les drépanocytaires et leurs parents à la prise en charge de la maladie ;
- Assurer la communication pour l'adoption des pratiques ou comportements favorables à la santé du drépanocytairé ;
- Accompagner la communauté à ne pas considérer la drépanocytose comme une fatalité ;
- Assurer l'accompagnement psycho social et génétique des familles ;
- Sensibiliser et orienter la communauté vers les centres de santé pour le dépistage ;
- Orienter les cas suspects de drépanocytose vers les établissements des soins pour la prise en charge.

I.1 Information

I.1.1. Qui informer ?

Donner l'information générale sur la drépanocytose à tous les membres de la communauté pour éviter toute forme de discrimination ainsi que les fausses croyances.

Il s'agit de :

- Responsables des ménages

- Leaders d'opinion (responsables des communautés ou des groupes, les chefs religieux, autorités politico administratives),
- ONG et associations,
- Relais communautaires, les enseignants,
- Jeunes et adolescents, hommes et femmes, ...

Donner l'information spécifique aux groupes cibles :

- Femmes enceintes pour l'acceptation du dépistage néonatal
- Jeunes et adolescents pour le dépistage prénuptial
- Drépanocytaires eux même ainsi qu'à leurs familles pour une meilleure prise en charge.

I.1.2. Comment informer ?

L'information doit être donnée en des termes clairs, simples et rassurants en tenant compte du contexte socio - culturel. Pour cela, il faut utiliser les canaux et les moyens de communication adaptés à chaque communauté.

Ces canaux sont :

- La journée mondiale de la drépanocytose
- Les églises,
- Les écoles, les institutions supérieures et universitaires
- Le comité des parents
- La radio communautaire
- Les CAC, CODESA
- Les ONG et associations,
- Les établissements des soins
- Les structures politico administratives : les Bourgmestres, les Chefs des quartiers, etc.

Ces canaux peuvent utiliser les outils suivants :

- Les boîtes à images,
- Les affiches et affichettes,

- Les dépliants,
- Les nouvelles technologies de l'information et de la communication dont l'internet, les réseaux sociaux ...

1.1.3. Quelle information donner ?

- La définition de la maladie en des termes simples,
- Le mode de transmission,
- Les facteurs favorisant des crises vaso-occlusives,
- La prise en charge,
- L'impact de la drépanocytose sur le malade et sur la communauté,
- Les modes de prévention par le dépistage et l'observance des règles de vie du drépanocytaire,
- Le don bénévole de sang pour la disponibilité des produits sanguins,
- Le respect du calendrier des consultations prénatales et pré scolaires
- Le respect du calendrier vaccinal
- Le respect de la vaccination de rappel et supplémentaire pour les drépanocytaires
- La planification familiale chez la femme drépanocytaire en âge de procréer.

3.1 Définition de la drépanocytose au niveau communautaire :

Maladie du sang transmise par les parents qui se manifestent par les gonflements des mains et des pieds à partir de 3 mois, anémie aiguë (pâleur), anémie chronique (jaunisse), retard de croissance, douleurs des os et des articulations.

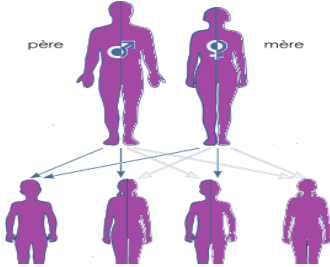
3.2 Mode de transmission :

Le mode de transmission se résume au schéma ci-dessous :

Schémas de la transmission héréditaire de la drépanocytose

1. Le père et la mère sans gène S (AA X AA)

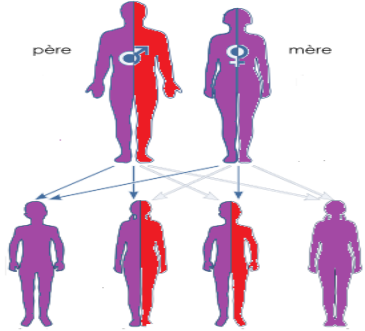
Transmission autosomique récessive



Tous les enfants (100%) sont AA

2. Le père est porteur AS et la mère sans S gène(AA)

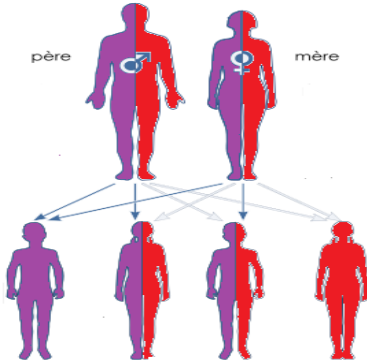
Transmission autosomique récessive



50% des enfants sont AA et 50% sont AS

3. Le père et la mère porteurs du gène S (AS X AS)

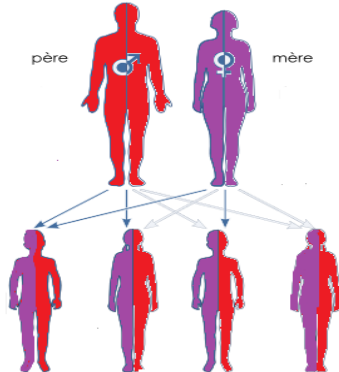
Transmission autosomique récessive



25% des enfants sont AA
50% sont AS et 25 % SS

4. Le père est malade SS et la mère sans gène S (SS X AA)

Transmission autosomique récessive

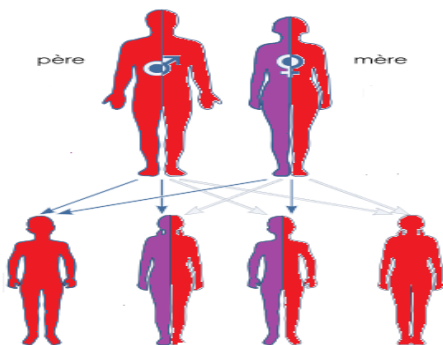


100% des enfants sont AS

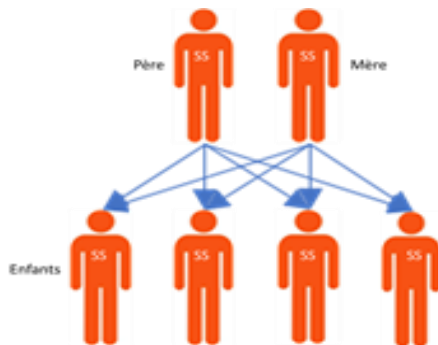
5. Le père est malade SS et la mère est porteuse du gène S (SS X AS)

6. Le père et la mère malades drépanocytaires (SS X SS)

Transmission autosomique récessive



50% des enfants sont AS et
50% sont SS



Tous les enfants (100%) sont SS

Notons que ces pourcentages sont une probabilité pour chaque grossesse

N.B : Cette maladie nous permet de distinguer 3 types de personnes :

- AA : personne normale
- AS : personne qui transmet la maladie
- SS : personne malade (drépanocytaire)

3.3 Facteurs favorisants :

- En rapport avec la transmission : le manque d'information sur la maladie, le manque d'information sur l'examen de l'électrophorèse de l'Hb (du statut de l'Hb), le choix et la négligence (dans ce cas l'électrophorèse de l'Hb est connue, mais le couple minimise les conséquences), us et coutumes (mariage consanguin)
- En rapport avec les complications : la négligence dans la mise en application des recommandations médicales, hypoxie (manque

d'oxygène), les intempéries, les infections, le paludisme, la covid-19, le VIH-Sida, la malnutrition, les exercices physiques intenses, déshydratation, stress, alcool et diagnostic tardif

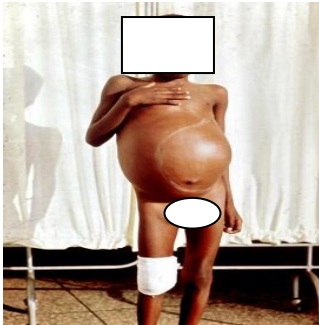
Tableau 1. Manifestations / Complications de la maladie drépanocytaire

Chez l'enfant	Chez l'adolescent	Chez l'adulte	Chez la femme enceinte
Gonflement mains et pieds (à partir de 3 mois)	Douleurs des os à répétition	Douleurs répétitives (Crises douloureuses)	Hémorragie (écoulement sanguin), perte des liquides, maux de tête, vomissements
Pâleur sévère (diminution du sang)	Boiterie	Boiterie	Crises douloureuses
Boiterie	Plaie au niveau des jambes (Ulcères des membres inférieurs)	Plaie au niveau des jambes (Ulcère malléolaire)	Pâleur, vertige, fatigue intense
Jaunisse	Gonflement du membre	Difficulté d'uriner	Fièvre, difficulté d'uriner
Fièvre à répétition	Enurésie (faire pipi au lit)	Douleur abdominale	Gonflement des pieds et des mains
Retard de croissance	Problèmes au niveau des yeux (Complications oculaires)		
Paralysie, déviation de la bouche, trouble de langage, trouble visuel,	Douleur abdominale, vomissement (rare)		Convulsion, perte de connaissance
Enurésie (faire pipi au lit)			
(kibeka) Splénomégalie			
Douleur thoracique, difficulté respiratoire, gonflement au niveau de la tête			
Erection douloureuse, permanente			

N.B. : *Ces signes peuvent apparaître de façon isolée, mais souvent ils sont associés.*



19



3.4 Prise en charge

3.4.1 Dans le ménage lors des VAD

- Expliquer aux parents que la drépanocytose est une maladie chronique compatible avec la vie ;
- Expliquer le mode de transmission de la maladie (Cfr schéma de transmission de la maladie) ;
- Présenter les images montrant les signes de l'évolution de la maladie ;
- Insister sur le caractère chronique de la maladie nécessitant un suivi régulier (consultation mensuelle au centre de santé pour le suivi même en dehors de toute crise, surveillance quotidienne à domicile)

La surveillance quotidienne à domicile se fera de la manière suivante :

- Au niveau de la tête :
 - Si bosses crâniennes d'apparition récente : emmener la personne au Centre de Santé ;
 - Si jaunisse accentuée : orienter la personne au Centre de Santé ;
 - Si pâleur sévère : orienter la personne au Centre de Santé ;
 - Si douleur dentaire : donner du paracétamol 15-20 mg/kg par dose sans dépasser 60-80 mg/Kg par 24h, orienter la personne au Centre de Santé ;
 - Si douleur à la gorge : donner du paracétamol 20 mg/kg et emmener la personne au Centre de Santé.
- Au niveau du thorax
 - Si difficulté respiratoire : Orienter immédiatement la personne au Centre de Santé ;
 - Si douleur au niveau du thorax : donner du paracétamol 15-20mg/kg, orienter immédiatement la personne au centre de santé.

- Au niveau du ventre (Crise douloureuse abdominale) :
 - Palper le ventre chaque jour dans sa partie gauche pour rechercher l'augmentation de la rate (Kibeka, kibekele, lubelenge) ;
 - Donner du paracétamol 20 mg/kg par dose sans dépasser 80mg/Kg par 24h ;
 - Faire boire régulièrement de l'eau puis orienter la personne au Centre de Santé.

- Au niveau des membres :
 - Si pâleur des paumes des mains et des plantes des pieds : orienter la personne au Centre de Santé ;
 - Si Gonflement des mains et des pieds :
 - Donner du paracétamol 20 mg/kg par dose sans dépasser 80mg/Kg par 24h,
 - Faire boire régulièrement de l'eau et orienter la personne au Centre de Santé.
 - Ne jamais masser les régions gonflées.
 - Si Douleur aux jambes ou aux bras (musculaire, osseuse et articulaire) :
 - Donner du paracétamol 20 mg/kg par dose sans dépasser 80mg/Kg par 24h ;
 - Faire boire régulièrement de l'eau et emmener la personne au Centre de Santé.
 - Si plaie au niveau des jambes :
 - Laver avec du savon et orienter la personne au Centre de Santé

- Au niveau des organes génitaux :
 - Si érection douloureuse involontaire, et permanente du pénis ou du clitoris) ;
 - Donner régulièrement de l'eau ;
 - Orienter immédiatement la personne au centre de santé

NB : *Les facteurs déclenchant du priapisme peuvent être : manque de sommeil, vessie pleine, couché tardif, activité sexuelle prolongée, infections, prise d'alcool, drogue (produits excitants).*

- Si la personne fait pipi au lit : Encourager la personne à faire pipi avant d'aller se coucher et la réveiller à des heures fixes selon les habitudes de chaque ménage, restreindre la consommation des liquides pendant les heures tardives ;
 - Si urines plus foncées que d'habitude : faire boire régulièrement de l'eau et orienter immédiatement la personne au Centre de Santé.
- Si fièvre
- Donner du paracétamol 15-20 mg/kg par dose sans dépasser 60-80mg/Kg par 24h ;
 - Donner régulièrement de l'eau et emmener la personne au Centre de Santé ;
 - Ne jamais faire des enveloppements humides.

3.4.2 Dans la communauté

- Encourager la création des associations des drépanocytaires et parents des drépanocytaires ;
- Encourager l'adhésion des ménages dans les mutuelles de santé pour la prise en charge de la drépanocytose ;
- Encourager la réalisation des tests prénuptiaux pour les futurs mariées (Electrophorèse de l'Hb) ;
- Encourager le dépistage de la drépanocytose des autres membres de la famille, des jeunes et adolescents ;
- Sensibiliser sur le dépistage néonatal systématique en vue d'une prise en charge précoce ;
- Encourager la Planification Familiale pour les femmes drépanocytaires en âge de procréer.

➤ **Au niveau de l'école :**

- Informer l'enseignant ainsi que la direction de l'école sur l'état sanitaire de l'enfant drépanocytaire ;
- Lui permettre de boire et d'aller uriner pendant les heures des cours ;
- Eviter les efforts physiques intenses pendant l'éducation physique
- Tenir compte de l'aération dans la salle de classe dans l'emplacement de l'enfant ;
- Eviter une position debout ou assise très prolongée ;
- Donner du paracétamol en cas de fièvre ou de douleur et informer les parents ;
- Parler de la drépanocytose aux autres élèves pour les tenir informés afin d'éviter toute forme de discrimination ;
- Encourager les activités de santé scolaire.

➤ **Chez la femme drépanocytaire enceinte :**

- Encourager à boire régulièrement de l'eau ;
- Conseiller de réduire l'effort physique ;
- Conseiller une alimentation équilibrée et adaptée ;
- Conseiller sur l'hygiène corporelle et de l'habitat ;
- Orienter vers le centre de santé en cas de signes de danger (hémorragie, fièvre, convulsion, douleur intense au niveau des os ...etc ;
- Préparer la femme à une référence éventuelle vers un Hôpital Général de Référence (HGR)

➤ **Au niveau professionnel :**

- Eviter et proscrire toute forme de discrimination dans le recrutement et l'engagement des candidats ;
- Tenir compte de leur état de santé dans l'exercice de leur profession ;
- En cas de crise, orienter vers un établissement de soin.

I.2. Education

L'éducation a pour objectif la prévention primaire et secondaire de la maladie drépanocytaire. La prévention primaire consiste au dépistage de la maladie en vue de connaître son statut hémoglobinique mais aussi de déconseiller le mariage à risque (AS X AS, AS X SS, SS X SS), source d'enfant drépanocytaire. Tandis que la prévention secondaire se résume en l'observance des règles de vie du drépanocytaire.

Ces règles se résument à :

1. Consulter chaque mois au centre de santé pour le suivi en dehors de toute crise et mettre en pratique les conseils donnés ;
2. Bien se laver le corps avec du bon savon et brosser les dents (après chaque repas) pour éviter les infections ;
3. Surveiller la température, donc avoir constamment à la portée de la main un thermomètre ou faire une appréciation tactile (avec le dos de la main). Si la température est supérieure ou égale à 38°C ou si l'enfant est chaud au toucher, donner le paracétamol et emmener immédiatement au Centre de santé ;
4. Encourager l'enfant à boire fréquemment de l'eau et chez l'adulte environ 3 litres/jour ;
5. Eviter les endroits mal aérés ou enfumés, éviter l'altitude et consulter son médecin avant tout voyages en avion ;
6. Avoir une alimentation saine, variée, suffisante et équilibrée (renfermant les nutriments de construction, de protection et d'énergie) ;
7. Surveiller la couleur des yeux et des urines : si ces dernières sont trop foncées donner des boissons abondantes et emmener immédiatement au Centre de Santé ;
8. Eviter tout ce qui peut ralentir ou bloquer la circulation du sang (vêtements trop serrés, jambes croisées, tresses trop serrées, ceinture, chaussures et chaussettes trop serrées...) ;
9. Dormir au moins 7 heures par nuit et éviter le tapage nocturne ;

10. Eviter les efforts physiques trop intenses ou prolongés (matches de foot, catch, transport des bagages lourds, courses, natation, cyclisme ...);
11. Le drépanocytaire peut s'adonner à des activités sportives légères, et se reposer en cas de fatigue, consommer de l'eau potable et des boissons non alcoolisées à volonté (boire suffisamment avant et après l'activité sportive même légère);
12. Promouvoir :
 - L'assainissement intra et extra-domiciliaire du milieu du drépanocytaire (lutte anti-vectorielle)
 - L'utilisation des moustiquaires imprégnées d'insecticide à longue durée d'action pour éviter le paludisme qui est l'un des facteurs favorisant des crises drépanocytaires ;
 - L'utilisation des interventions à base communautaire et clinique : Nutrition à assise communautaire (NAC), vaccination, déparasitage, supplémentation en vit A,
13. Encourager les femmes drépanocytaires enceintes à utiliser le service de CPN et à respecter le calendrier ;
14. Encourager la femme drépanocytaire en âge de procréer qui exprime le désir de maternité d'aller en consultation pré-conceptionnelle ;
15. Encourager la prise quotidienne des médicaments à domicile tel que prescrit au niveau d'établissement des soins ;
16. Apprendre et encourager l'entourage (parents ou tuteurs) et le drépanocytaire lui-même à identifier les signes d'alarme des crises.

I.3. Accompagnement

L'accompagnement consiste à apporter aux personnes drépanocytaires un soutien à plusieurs niveaux et si possible une protection, visant à améliorer la qualité de vie. Ce soutien est basé sur une écoute active afin de proposer par des conseils (counseling) des solutions adaptées aux problèmes particuliers de chaque drépanocytaire.

Cette tâche se fait en collaboration avec le Centre de Santé.

Elle est assurée par:

- Les parents, les membres de famille ainsi que l'entourage
- Les membres de la cellule d'animation communautaire (relais communautaires, leaders communautaires, les ONG et associations, les mutuelles de santé) ;
- Les membres de CODESA,
- Les psychologues, les sociologues, les anthropologues, etc.

Vu que cet accompagnement est beaucoup plus psychosocial, il se résume en règles et attitudes suivantes :

- Expliquer à la personne le motif de l'accompagnement ;
- Donner l'information aux parents pour diminuer le niveau de stress parental ;
- Avoir un programme de guidance parentale consacré au rôle des parents, un accès à l'éducation formelle et non formelle protectrice et adaptée
- La qualité de la présence physique :
 - le contact visuel, le RECO qui joue le rôle d'accompagnateur psycho social doit toujours tourner le visage vers la personne pour lui manifester son intérêt si possible.
 - - Une voix rassurante : ne pas juger les parents qui se sont mariés par ignorance de leur statut hémoglobinique ;
- Etre empathique : c'est le fait de se mettre soi-même dans la position de la personne accompagnée et d'essayer de comprendre comment elle vit le problème tout en gardant une certaine distance afin d'éviter d'être submergé par ses sentiments ;
- Rassurer la personne ainsi que son entourage sur son avenir ;
- Le respect de la personne, de ce qu'elle souhaite dire, faire, décider est primordial ;
- La confidentialité devra toujours être tenue dans toute circonstance, même quand le récit des faits est très dur ou affecte l'assistant psychosocial. Cette confidentialité doit être garantie

vis-à-vis de la famille (proche et élargie), des membres de la communauté.

- Il est essentiel d'éviter la stigmatisation ;
- Développer les techniques de l'auto-assistance communautaire et sociale.
- Apprendre aux drépanocytaires comment prendre soins d'eux (mais aussi la communauté) ;
- Être capable de reconnaître ses limites : savoir où s'arrêter et quand orienter vers le centre de santé.

A ce niveau, il est nécessaire de promouvoir la mise en place de dispositif de soutien communautaire tel que le groupe, des jeunes, femmes drépanocytaires ainsi que le groupe des parents des drépanocytaires, etc.

II. PRISE EN CHARGE AU NIVEAU DU CENTRE DE SANTE

Le Centre de Santé est l'institution à fréquentation régulière qui est gérée par l'infirmier titulaire et ses collaborateurs. C'est à ce niveau qu'est offert le paquet minimum d'activités (PMA) notamment, les activités préventives, curatives, promotionnelles de la santé, réadaptatives ainsi que la gestion et l'appui.

II.1. Activités préventives

II.1.1. Conseils génétiques

- Encourager le dépistage précoce (néonatal, préscolaire) ;
- Décourager les mariages à risque (ASxAS, ASxSS, SSxSS)

II.1.2. Planification familiale

- Information sur le bénéfice de l'espacement des naissances en faveur de la santé de la mère et de l'enfant
- Offre d'au moins 4 méthodes contraceptives modernes
- Organisation du suivi de la cliente

II.1.3. Prévention des infections

a) Administration systématique de la pénicilline V : 30-50mg/Kg en 2 prises

- De 0-3ans : 125mg 2X/J
- De 3-6ans : 250 mg 2X/J
- Plus de 6 ans : 250 mg 3X/J

b) Supplémentation en zinc : 10 mg/jour

c) Vaccination :

➤ Chez l'enfant de 0-59 mois

- à la naissance : BCG et VPO0
- à 6 semaines : VPO1, DTC1, hep-Hib 1, PCV 13, Rota (1)
- à 10 semaines : VPO2, DTC2, hep-hib 2, PCV 13, Rota (2)
- à 14 semaines : VPO3, DTC3, PCV 13 (3) et Hep-hib, Rota 3, VPi
- à 6 mois : Supplémentation en vitamine A

- à 9 mois : VAR et VAA
 - à 12 mois : déparasitage avec le Mebendazole et supplémentation en vitamine A, rappel tous les 6mois jusqu'à 59mois.
- Chez la femme enceinte et en âge de procréer
- Td 0 au premier contact lors des CPN
 - Td 1 : 4eme Semaine après la dose 0
 - Td 2 : 6 mois après la dose 1
 - Td 3 : Une année après la dose 2
 - Td 4 : Une année après la dose 3

NB : *Les vaccins supplémentaires et de rappel pour le drépanocytaire sont :*

- Anti-Haemophilus influenzae : 3^{ème}, 4^{ème} et 5^{ème} mois de vie, rappel à 18 mois ;
- Anti-pneumococcique polyvalent

Ex 1 : *Pneumovax 23 à l'âge de 24-30 mois avec un rappel tous les 3 ans jusqu'à l'âge de 10 ans, puis tous les 5 ans après 10 ans.*

Ex 2 : *Prévenar : dès l'âge de 3 mois, puis 4 et 5 mois avec un rappel à l'âge de 16-18 mois.*

- Vaccin anti typhique (Typhim vi) dès l'âge de 2 ans avec un rappel tous les 3 ans. Ce vaccin ne protège que contre le Salmonella typhi.
- Vaccin anti hépatite B

II.1.4. Prévention de l'aggravation de l'anémie

- Administration de l'acide folique : 5mg/Kg/J/15J/mois

II.1.5. Prévention des CVO

Cfr les règles de vie des drépanocytaires

II.2. Activités curatives

Ce volet curatif prend en compte :

- La consultation (Anamnèse, Examen physique)
- Les examens paracliniques
- Le traitement.

II.2.1. Consultation

L'infirmier Titulaire (IT) ou son collaborateur qui reçoit le malade à la consultation doit être accueillant et procéder à une anamnèse minutieuse, en écoutant attentivement le malade et/ou ses accompagnateurs. Il doit explorer systématiquement, tous les organes intéressés par les plaintes du patient et faire la distinction entre le cas connu drépanocytaire (porteur ou non d'un carnet, d'une carte ou d'un dossier médical) et le cas non connu comme tel.

a) Cas non connu drépanocytaire (Nouveau cas) :

Généralement, le drépanocytaire consulte pour les plaintes suivantes :

- Pleurs incessants ;
- Jaunisse ;
- Gonflement des mains et des pieds ;
- Douleur aigue généralisée ;
- La fièvre etc.

Faire une analyse qui consistera à :

- Rechercher les antécédents personnels et familiaux en rapport avec la drépanocytose (anémie, notion de transfusion, boiterie, douleur osseuse, décès des enfants de moins de 5 ans, ulcères malléolaires, gonflement des pieds et des mains ...) ;

- Rechercher lors de l'examen physique allant de la tête aux pieds les signes tels que : ictère, pâleur, front proéminent, gonflement mains-pieds, ballonnement abdominal, douleurs surtout osseuses, splénomégalie, hépatomégalie, les lésions dentaires, etc ;
- Faire les examens de laboratoire de routine et les tests d'orientation (Hb, GB, Hct, VS, TDR malaria, FL, test d'Emmel ou TDR de la drépanocytose...) ;
- Si le test d'orientation est positif, l'IT réfère le malade pour un test de confirmation

***NB :** avant de faire tout test de diagnostic de la drépanocytose (Emmel, Itano, et TDR de la drépanocytose) ou de communiquer le résultat, le Counseling pré et post test est requis et prévoir l'éducation thérapeutique ainsi que le conseil génétique au besoin.*

b) Cas connu drépanocytaire (Ancien cas)

➤ **En cas des crises drépanocytaires :**

Adopter une attitude spécifique devant les différentes manifestations de la maladie drépanocytaire (voir tableau II dans le traitement).

➤ **Visite de suivi mensuel :**

Le drépanocytaire ainsi que son accompagnateur (papa, maman, frère, sœur etc....) sont reçus par l'infirmier qui devra vérifier :

- S'il y a la notion de la fièvre et de douleurs ;
- La prise régulière des médicaments (acide folique, Pénicilline V) ;
- Le calendrier vaccinal de routine s'il est respecté ;
- Si l'accompagnement psychologique est assuré par les parents et les membres de la communauté

II.2.2. Examen paraclinique

Qu'il s'agisse des cas connus ou non drépanocytaires, demander :

- Un bilan de laboratoire de routine (Hb, GB, FL, TDR malaria, examen direct des selles, examen d'urines) ;
- Les tests de diagnostic de la drépanocytose pour les cas non connus (Test d'Emmel, d'Itano et TDR drépanocytose).

II.2.3. Traitement

a) Traitement médical

Tableau 2. Attitudes spécifiques à adopter au Centre de Santé devant les différents signes et symptômes

N°	SIGNES/SYMPTOMES	ATTITUDES A ADOPTER
AU NIVEAU DE LA TETE		
01	BOSES CRANIENNES	<ul style="list-style-type: none">➤ Ne pas ponctionner, ni masser la bosse crânienne➤ Si douleur : paracétamol 15-20mg/kg/prise sans dépasser 60 mg/kg/j➤ Si cas non connu : faire Hb, test d'Emmel ou test d'Itano ou TDR drepa et référer
02	PALEUR ou ICTERE	<p>Doser l'Hb: Si Hb \leq 6g/dl avec des signes d'intolérance (Dyspnée, Tachycardie, asthénie physique) ou baisse de 2g/dl par rapport à son taux basal :</p> <ol style="list-style-type: none">1. <u>Cas non connu</u> :<ul style="list-style-type: none">- test d'Emmel ou d'Itano, TDR malaria, examen d'urines et examen direct selles,- transfuser si le plateau technique le permet selon les directives du Programme National de Transfusion Sanguine (PNTS) sur la transfusion sanguine.2. <u>Cas connu</u> :<ul style="list-style-type: none">- transfuser si le plateau technique le permet selon les directives du PNTS sur la transfusion sanguine;

		<ul style="list-style-type: none"> - Si persistance des signes d'intolérance, garder un abord veineux fonctionnel avec la solution de lactate Ringer ou la solution physiologique à 0,9% (10 gouttes par minute) puis référer. <p>NB : il est préférable de transfuser le culot globulaire d'un donneur homozygote AA</p>
03	FIÈVRE	<p><i>Éviter l'enveloppement humide chez le drépanocytaire</i></p> <ul style="list-style-type: none"> - Faire: Hb, TDR malaria, examen direct des selles, examens d'urine - Donner beaucoup d'eau à boire (2à3L/J) - Aérer la pièce où se trouve le malade - Paracétamol: 15-20 mg/kg/prise sans dépasser 60mg/kg/jr - Antipaludéen selon les directives du Programme National de Lutte contre le Paludisme (PNLP)
04	DOULEUR DENTAIRE	<p>➤ Donner le paracétamol 15-20 mg/kg puis référer</p>
05	DOULEUR A LA GORGE	<p>➤ Faire: GB, FL, VS, Hb</p> <p>Si Angine :</p> <ul style="list-style-type: none"> - Boissons chaudes et sucrées - Paracétamol 15-20 mg/kg/prise sans dépasser 60mg/kg/jr, 2 ou 3 fois - Amoxicilline (50–100mg/kg/j PO en 2 ou 3 prises ; en IV/IM 100-200mg/kg/24h en 2 ou 3 prises) ou - Macrolides (Erythromycine 30–50mg/kg/j en 2 prises) pendant 7 jours <p>Si persistance au bout de 3 jours, référer</p>
06	PERTE DE CONNAISSANCE	<ul style="list-style-type: none"> - Faire l'anamnèse - Abord veineux fonctionnel - Mettre le malade en position confortable (Trendelenburg, tête déviée de coté) - Référer

07	CONVULSION	<ul style="list-style-type: none"> - Observer - Si persistance des convulsions après 5 min, donner diazepam 10mg en IVDL - Référer
08	TROUBLES CONFUSIONNELS	<ul style="list-style-type: none"> - Référer
09	TABLEAU DE DEFICIT MOTEUR DE SURVENUE BRUTALE(AVC)	<ul style="list-style-type: none"> - Conditionner le malade (position de la tête surélevée à 30°); - Placer un abord veineux fonctionnel; - Prélever les signes vitaux; - Stabiliser les constantes sans retarder le transfert du malade en prenant rapidement en charge la fièvre, l'hyperglycémie et l'hypertension artérielle; - Référer le malade le plus vite que possible.
AU NIVEAU DU THORAX		
01	DYSPNEE	<ul style="list-style-type: none"> - Faire l'anamnèse - Abord veineux fonctionnel - Mettre le malade en position confortable (semi-assise ou proclive) - Référer
02	DOULEUR DU THORAX	<ul style="list-style-type: none"> - Abord veineux fonctionnel - Donner du paracétamol 15-20 mg/kg par prise - Référer immédiatement
AU NIVEAU DE L'ABDOMEN		
01	DOULEUR ABDOMINALE	<ul style="list-style-type: none"> - Faire les examens d'urines, examen direct selles et TDR malaria - Si vers intestinaux: albendazole 400mg en une seule prise ou mebendazole 2X100mg/j PO pendant 3 jours ou 500mg en une prise. - Papaverine, buscopan (à l'absence de la crise drépanocytaire) - Si douleur suite aux Crises drépanocytaires, donner le paracétamol seulement - Si TDR malaria positif: antipaludique - Si persistance dans les 24h qui suivent,

		référer
02	BALLONEMENT ABDOMINAL AVEC DOULEUR DIFFUSE	<ul style="list-style-type: none"> - Placer un abord veineux fonctionnel - Référer immédiatement car il peut s'agir d'un abdomen aigu chirurgical
AU NIVEAU DES MEMBRES		
01	PALEUR AUX PAUMES DES MAINS ET AUX PLANTES DES PIEDS	Cfr pâleur ou ictère
02	GONFLEMENT MAINS-PIEDS	<ul style="list-style-type: none"> - Paracétamol 15-20 mg/kg par prise - AINS: IBUPROFENE 10 mg/kg toutes les 12 h; - Donner beaucoup d'eau potable - Appliquer une bouillotte ou thermofort - Eviter de masser les gonflements - Référer
03	ULCERES DES MEMBRES INFÉRIEURS	<ul style="list-style-type: none"> - Conseiller une bonne hygiène corporelle et le repos (cfr prévention) - Nettoyer la plaie à l'eau physiologique ou à l'eau oxygénée ou encore au savon - Pansement humide quotidien avec un antiseptique (Ex: dakin) au début du traitement - Référer les cas à problème
AU NIVEAU DES ORGANES GENITAUX		
01	PRIAPISME OU CLITORISME	<ul style="list-style-type: none"> - Placer un abord veineux fonctionnel - Paracetamol 15-20 mg/j - Référer
02	ENURESIE	<ul style="list-style-type: none"> - Eduquer les parents à réveiller l'enfant à des heures fixes pour le faire uriner selon l'âge - Restreindre la prise des liquides pendant les heures tardives - Référer

NB : Tout drépanocytaire soigné et renvoyé à la maison doit revenir au centre de santé 24 heures après pour le contrôle et être référé dans le cas échéant.

b) Traitement chirurgical

- Si abcès chauds : Incision, drainage et antibiothérapie (cfr prévention des infections) ;
- Si ulcères : Pansement quotidien en fonction de l'état.

c) Accompagnement psycho social

C'est le niveau de soutien ciblé non spécialisé faisant référence au soutien apporté aux personnes qui nécessitent des interventions d'avantage centrés sur l'individu, la famille ou groupe.

Les réactions des patients et de la famille différente, et sont propres à leur histoire.

L'écoute et l'accompagnement psychologique permettent de puiser dans ses propres ressources pour affronter au mieux la maladie et vivre ses moments de souffrances.

Ici il sera question de dépister la détresse psychologique des enfants, parents ou membre de la communauté (concerné et son entourage).

Les signes de cette détresse sont :

- A. Les symptômes 1 et/ou 2 sont obligatoires et il faut réunir (critères ou plus pendant une durée de 2 semaines. Un symptôme ne peut être retenu que s'il représente un changement par rapport à l'état antérieur et s'il ne peut être imputé à une autre affection :
1. Humeur dépressive présente pratiquement toute la journée, presque tous les jours signalés par le sujet ou observé par les autres ;

2. Diminution marquée du plaisir pour tout ou presque toutes les activités pratiquement toute la journée, presque tous les jours (signalé par le patient ou son entourage) ;
3. Perte ou gain de poids significatifs en absence d'un régime ou diminution ou augmentation de l'appétit presque tous les jours ;

NB : *Chez l'enfant prendre en compte l'absence ou l'augmentation de poids attendu*

4. Insomnie ou hypersomnie presque tous les jours ;
 5. Agitation ou ralentissement psychomoteur presque tous les jours ;
 6. Fatigue ou perte d'énergie presque tous les jours ;
 7. Sentiment de dévalorisation ou culpabilité excessive ou inapproprié ;
 8. Diminution de l'aptitude à penser ou à se concentrer ou indécision presque tous les jours ;
 9. Pensée de mort récurrente, idées suicidaires récurrentes, sans plan précis ou tentative de suicide ou plan précis pour se suicider ;
- B. Les symptômes induisent une souffrance cliniquement significative ou une altération du fonctionnement social, professionnel ou dans d'autres domaines importants.
- C. L'épisode n'est pas attribuable aux effets physiologiques d'une substance ou à une autre pathologie médicale.
- D. Le trouble n'est pas mieux expliqué par un trouble schizoaffectif, une schizophrénie, un trouble schyzophréniforme, un trouble délirant, ou un autre trouble du spectre de la schizophrénie et autres troubles psychotiques spécifiés ou non spécifiés.
- E. Et il n'y a jamais eu d'épisodes maniaques ou d'hypomanie.

L'IT devra aussi :

- Evaluer l'entourage et le milieu de vie du drépanocytaire
- Expliquer la dépression aux parents
- Mettre en place un suivi individualisé du drépanocytaire

- Rechercher les éléments d'un stress post traumatique, même après l'annonce des résultats ou première crise.

Tout ceci dans le but de mieux comprendre les émotions vécues par le drépanocytaire et son entourage.

CAS PARTICULIER

Drépanocytose et grossesse

La grossesse chez une drépanocytaire demeure un haut risque tant pour la mère que pour l'enfant et justifie une prise en charge coordonnée.

Chez la femme enceinte drépanocytaire, on note une exacerbation des crises drépanocytaires et l'aggravation de l'anémie mettant en péril le pronostic vital de la mère et du fœtus pendant la grossesse, l'accouchement et en postpartum.

Cependant, l'amélioration de l'espérance et de la qualité de vie des femmes drépanocytaires n'interdit plus la grossesse. Ces patientes accèdent donc en grand nombre à la maternité.

L'information prospective de la femme drépanocytaire concernant le risque encouru et les mesures préventives à adopter nécessitent une consultation précoce.

La consultation pré-conceptionnelle est indispensable pour la femme drépanocytaire en âge de procréer qui exprime le désir de maternité.

Les consultations prénatales, l'accouchement et les consultations post natales sont assurés à l'HGR.

La prise en charge d'une femme drépanocytaire enceinte doit être multidisciplinaire dans une maternité de référence.

Au niveau du centre de santé, assurer une prise en charge pré référentielle en fonction du motif de consultation puis la préparer à la référence.

La prise en charge pré référentielle en cas de :

1. Crises drépanocytaires :

- Abord veineux fonctionnel ;
- Donner les antalgiques (paracétamol) ;
- Réhydrater et rechercher l'étiologie de la crise si possible puis référer.

2. aggravation d'anémie :

- Abord veineux fonctionnel ;
- Transfuser si le plateau technique le permet puis référer.

3. travail d'accouchement : évalué d'abord :

➤ Si phase de latence :

- Abord veineux fonctionnel puis référer

➤ Si l'accouchement est imminent :

- Abord veineux fonctionnel ;
- Diriger l'accouchement ;
- Transfuser si nécessaire

II.3. Activités promotionnelles

- Promotion des attitudes positives au regard des drépanocytaires :
 - L'assainissement intra et extra-domiciliaire du milieu du drépanocytaire (lutte antivectorielle) ;
 - L'utilisation des moustiquaires imprégnées d'insecticide à longue durée d'action pour éviter le paludisme qui est l'un des facteurs favorisant des crises drépanocytaires ;
 - Promouvoir l'utilisation des interventions à base communautaire et clinique : NAC, vaccination, déparasitage, supplémentation en vit A ;

- Apprendre et encourager l'entourage (parents ou tuteurs) et le drépanocytaire lui-même à identifier les signes d'alarme des crises ;
- Encourager les femmes drépanocytaires enceintes à utiliser le service de CPN et à respecter le calendrier ;
- Avoir une alimentation saine, variée, suffisante et équilibrée (renfermant les nutriments de construction, de protection et d'énergie).

III. PRISE EN CHARGE AU NIVEAU DES STRUCTURES DE REFERENCE

La prise en charge optimale du drépanocytaire doit se faire au niveau des structures de référence car on y trouve un personnel qualifié et un plateau technique adapté.

Cette prise en charge passe par les étapes ci-après :

1. Accueil du malade
2. Anamnèse ;
3. Examen physique ;
4. Examen paraclinique ;
5. Diagnostic
6. Traitement ;
7. Suivi.

III.1. Accueil du malade

Etape importante pour la suite de la prise en charge. Ici commence la prise en charge, le malade est rassuré et est mis en confiance.

Le prestataire doit faire preuve de maturité pour supporter les caprices du patient.

Il faut circonscrire le motif de consultation (urgence, suivi, dépistage...)

III.2. Anamnèse

Que le malade soit référé ou venu en consultation lui-même, le prestataire devra :

- Préciser le motif de référence ou de consultation (douleur, céphalées, fièvre, anémie, boiterie, perte de la force musculaire ou engourdissement, signe de latéralisation, trouble de langage, déviation de la bouche, une plaie persistante, baisse de la vision ou pour un suivi) ;

- Rechercher les antécédents :
- Personnels : - Date de la première et de la dernière manifestation de la maladie ;
 - Transfusion (première et dernière, nombre des transfusions) ;
 - Hospitalisations antérieures (nombre d'hospitalisation) ;
 - Notion de douleur répétitive ;
 - Traitement en cours (Acide folique, Pénicilline V, Hydroxyurée, ...) ;
 - Vaccination (Calendrier vaccinal selon le PEV et vaccins de rappels puis vaccins supplémentaires pour les drépanocytaires) ;
 - Recherche des complications drépanocytaires antérieures (complications neurologiques : convulsions, STA, NATF, ulcères, ...) ;
 - Notion d'allergie
 - Chirurgie
 - Gynéco-obstétrique
 - Circonstances de découverte de la maladie (âge, contexte de découverte, examen et structure) ;
 - Activités (Scolarité, employé, etc.)
- Héréditaires, Familiaux et collatéraux
 - Rechercher les antécédents en rapport avec la drépanocytose (anémie, transfusion, décès des enfants de moins de 5 ans, notion d'ictère, boiterie)
 - Dresser la composition familiale (pédigrée)
 - Estimer le niveau socio-économique
 - Niveau socio-culturelle (Notion de consanguinité)
 - Compléter l'anamnèse en fonction du motif de référence ou de consultation tout en recherchant les facteurs déclenchant les crises.
 - Histoire de la maladie : mode de début, traitement reçu, évolution

III.3. Examen physique

III.3.1. Examens somatiques

L'examen doit être méthodique et systématique.

Les paramètres anthropométriques doivent être rapportés aux courbes de référence (poids, taille, PC, PB et prélever les signes vitaux).

Le prestataire devra examiner le patient de la tête au pied :

➤ **Tête et cou :**

- Rechercher une dysmorphie cranio-faciale ;
- Rechercher les bosses crâniennes ;
- Rechercher une bouffissure de la face ;
- Rechercher les signes d'anémie et d'hémolyse : ictère, pâleur conjunctivo-bulbaire ;
- Signe de déshydrations (sécheresse de la bouche, énoptalmie, absence des larmes chez les nourrissons, fontanelle déprimée, plis frontaux paresseux) ;
- Signe de latéralisation : déviation de la bouche ;
- Rechercher les écoulements au niveau des oreilles ;
- Inspection de l'arrière gorge) ;
- Pression pré-tragienne à la recherche d'une otite ;
- Palpation de la mâchoire à la recherche d'un point douloureux, palpation des aires ganglionnaires à la recherche des adénopathies cervicales ;
- Rechercher les lésions bucco-dentaires : gingivorragie, carie dentaire, glossite ;
- Recherche des signes d'irritation méningée (raideur de la nuque, kernig et brudzinsky).

➤ **Thorax :**

- Rechercher l'asymétrie du thorax
- Évaluer la fréquence respiratoire

- Rechercher les adénopathies axillaires
- Rechercher la transmission des vibrations vocales
- Rechercher des points douloureux à la palpation et à la percussion
- Rechercher le tympanisme et la matité
- Rechercher les bruits anormaux à l'auscultation
- Rechercher la tuméfaction clavico-costo-sternale
- Rechercher le tirage sus sternal
- Rechercher l'enfoncement xiphoidien
- Évaluer la fréquence cardiaque

➤ **Abdomen :**

- Rechercher le ballonnement abdominal
- Rechercher la circulation collatérale
- Rechercher les organomégalies
- Rechercher les points douloureux
- Rechercher les signes de déshydratation (pli cutané)
- Rechercher la matité, le tympanisme
- Rechercher le péristaltisme

➤ **Organes génitaux :**

- Examens des organes génitaux

➤ **Membres :**

- Rechercher la tuméfaction
- Rechercher la boiterie
- Rechercher la déformation (raccourcissement, allongement, amyotrophie)
- Rechercher les ulcères
- Rechercher la douleur
- Rechercher le déficit moteur (parésie, paralysie)
- Rechercher les signes de fracture

III.3.2. Examen neuropsychiatrique

- Rechercher la raideur de la nuque
- Evaluer l'état de conscience, la vigilance et les fonctions intellectuelles (attention, langage, mémoire, orientation temporo-spatiale) :
- Examiner les nerfs crâniens
- Examiner la motricité (force musculaire globale et segmentaire)
- Evaluer le tonus musculaire
- Examiner les reflexes
- Examiner la sensibilité (profonde, superficielle)
- Examiner la marche
- Examiner l'équilibre et la coordination
- Evaluer le système nerveux végétatif
- Apprécier l'humeur

III.3.3. Evaluation et localisation de la douleur (échelle EVA)

Le prestataire devra rechercher les signes de douleur au niveau :

- De la tête et du cou
- Du thorax
- De l'abdomen
- Ostéo-articulaire
- Des organes génitaux

La douleur doit être localisée et évaluée très rapidement par le prestataire :

- **Au niveau des os et des articulations** : Bien identifier les sites de la douleur et l'aspect de la région (sensibilité légère, modérée et sévère ; tuméfaction, suppuration...)
- **Au niveau du thorax** : savoir faire la différence entre une douleur costale (la palpation costale est sensible et à l'auscultation le murmure vésiculaire pur peut être diminué suite

à la difficulté d'extensions costales mais pures) et pulmonaire (ici la palpation costale peut ne pas être sensible mais la percussion est sensible et nous avons la présence des bruits pathologiques à l'auscultation).

Il existe deux types d'évaluation de la douleur selon l'âge et la maturité du patient :

- 1. L'autoévaluation** : faite par le malade lui-même à partir de 6 ans, en utilisant l'EVA, l'échelle du visage, Echelle verbale simple (EVS)
- 2. L'hétéro évaluation** : réalisée par le prestataire et les accompagnateurs pour les enfants de moins de 6 ans : Objective Pain Scale (échelle objective de la douleur), HEDEN (hétéro- évaluation douleur enfant)

L'échelle EVA est la plus utilisée car elle est fiable, reproductible et facile à interpréter. Il faut évaluer avec au moins deux échelles pour l'auto évaluation.

Classification de la douleur selon l'intensité (A l'exception de l'échelle du visage) :

- 1 à 4 (Strictement < 4) : douleur légère
- 4 à 7 (Strictement <7) : douleur modérée
- 7 à 10 : douleur sévère

III.3.4. Rechercher des signes d'anémie et/ou d'hémolyse

- Pâleur
- Accentuation de l'ictère
- Coloration des urines
- Asthénie.

III.3.5. Rechercher les foyers infectieux

- Cholécystite : ici il faut rechercher le signe de Murphy

- Méningite (raideur de la nuque, photosensibilité, signe de Kernig...)
- Infections bucco-dentaires (carie dentaire, mauvaise haleine ...)
- Infections ORL (douleur à la gorge, les amygdales tuméfiées),
- Infections cutanées
- Infections urogénitales.

III.3.6. Rechercher les organomégalies

- Splénomégalie
- Hépatomégalie

III.3.7. Rechercher les signes des autres complications liées à la drépanocytose

Troubles visuels, troubles auditifs, troubles cognitifs (troubles intellectuels) hématurie, atteinte osseuses (boiterie, NATF), priapisme, ulcère malléolaire.

III.4. Examen paraclinique

Pour le nouveau cas, il faut débiter par la confirmation du diagnostic. Pour ce faire, un counseling pré test est requis.

L'annonce du résultat doit être précédée d'un counseling post test. En cas de résultat positif, prévoir l'éducation thérapeutique ainsi que le conseil génétique au couple au besoin.

Les tests de confirmation de diagnostic sont :

- Electrophorèse capillaire
- Electrophorèse à Ph alcalin
- Iso électrofocalisation
- Chromatographie Liquide à Haute Pression (HPLC),
- Tests moléculaires (RFLP PCR)

Après confirmation du diagnostic de la drépanocytose, il faut réaliser les autres bilans pour dénicher les pathologies associées et compliquant l'état du patient drépanocytaire.

III.4.1. Biologie

1. Cyto-Hématologie

- Hémogramme : Hb, Hct, GB, FL, VGM, CCMH, TCMH, Plaquettes, Réticulocytes
- Vitesse de sédimentation des hématies (VS)
- Analyse cytologique du LCR

2. Biochimie

- Bilan inflammatoire : CRP, Pro calcitonine ;
- Bilan d'hémolyse : LDH, haptoglobine, Bilirubine totale, Bilirubine non conjuguée ;
- Dosage de la G6PD ;
- Bilan martial : fer sérique, ferritine, transferrine et coefficient de saturation de la transferrine ;
- Bilan rénal : urée, créatinine ;
- Bilan hépatique : transaminases, bilirubine ;
- Biochimie urinaire : micro albumine, protéines ;
- Analyse biochimique du LCR : glucose, protéine ;

3. Bactériologie

- ECBU
- Hémoculture et antibiogramme
- Coproculture et antibiogramme
- WIDAL
- IDRT
- Analyse bactériologique du LCR

4. Parasitologie

- GE
- TDR malaria
- Examen des selles

5. Immunohématologie

- Détermination des groupes sanguins usuels : ABO, Rhésus (D)
- Phénotypage élargi aux autres systèmes de groupes sanguins : autres antigènes Rhésus (C ; E ; c ; e), systèmes Kell, Duffy, MNS, Kidd
- Recherche des agglutinines irrégulières (RAI)
- Sérologie virale (HIV, HCV, HBV, Parvovirus B19)
- TB LAM Ag

III.4.2. Imagerie

Faire les examens d'imagerie médicale en fonction du diagnostic de présomption.

- Radio du thorax, des membres supérieurs et inférieurs, de la colonne vertébrale
- Echographie abdominale et des troncs supra aortiques (doppler transcrânien)
- IRM
- ECG
- Echo cardiaque
- Angiographie

III.5. Diagnostic

Le diagnostic est fonction du profil clinique du drépanocytaire, qui peut être :

- Une crise drépanocytaire hyperalgique ou algique
- Une crise drépanocytaire hémolytique
- Une crise drépanocytaire algo-hémolytique

Le profil clinique peut être associé à un problème actif aigu ou chronique.

1. **Profil hyperalgique ou algique** : CVO légère, modérée et sévère suivant l'EVA, de localisation cérébrale, thoracique, abdominale, lombaire, ostéoarticulaire...

Le profil algique peut être :

- **Aigu** : AVC, STA, priapisme, clitorisme, infarctus osseux...
 - **Chronique** : NATF, NATH...
2. **Profil hémolytique** : entraîne des crises hématologiques aiguës et certaines complications chroniques.
 - **Aigu** : Anémie aiguë, crise d'hyper hémolyse, séquestration splénique, séquestration hépatique...
 - **Chronique** : rétinopathie drépanocytaire, cardiopathie drépanocytaire, HTAP, néphropathie drépanocytaire

III.6. Traitement

Il existe le traitement des crises (CVO et hémolytiques) et des infections, ainsi que la prévention et le traitement des complications.

III.6.1. Traitement des crises

a) Crises vaso-occlusives (CVO)

Objectifs thérapeutiques

- Arrêter (supprimer) la douleur
- Prendre en charge les facteurs déclenchant

Le choix des médicaments est fonction de la sévérité de la crise. De ce fait, le traitement des CVO selon le palier est réparti de la manière suivante :

▪ **Arrêter la douleur**

Pour arrêter la douleur, il faut donner les antalgiques et hydrater le patient.

Le choix de l'antalgique doit tenir compte de la sévérité de la douleur.

Tableau III : Traitement des CVO selon le pallier (selon OMS)

Douleur légère 1 – 4	Douleur modérée 4 – 7	Douleur severe 7 – 10
Antalgiques de Pallier I	Antalgiques de Pallier II	Antalgiques de Pallier III
<p>1. Paracétamol Présentation : Sirop, Cp, Suppo, Posologie : 20 mg/ Kg toutes les 6 heures par voie orale ou rectale Solution injectable : 15 mg/ Kg ou 1,5ml/kg en perfusion de 15 min</p> <p>2. AINS - S'assurer qu'il n'y a pas de contre-indication - Ne pas dépasser 5 jours</p> <ul style="list-style-type: none"> • Acide niflurique Suppo 400 mg, 700 mg 20 mg/ Kg toutes les 12 heures • Ibuprofène Sirop 100 mg 10 mg/ Kg tous les 8 heures <p>Profenid suppo, comprimé et sirop Posologie : 0,5 à 1mg par prise 2x par jour</p>	<p>1. Codéine : enfant > 1 an Présentation : sirop, comprimé Posologie : 0,5 - 1 mg/kg toutes les 6 heures. Ne pas dépasser 6 mg/kg/24h Elle est associée au paracétamol Comprimé 400/20mg : ≥ 6 ans ;</p> <p>2. Tramadol Présentation : comprimé, gélule, goutte, ampoule de 50 mg, 100 mg Posologie : 2 mg/kg toutes les 6 heures par voie orale, IV Effet secondaire : Somnolence, constipation, vomissements</p> <p>3. Nalbuphine Posologie : 0,1 à 0,2 mg/kg toutes les 4 heures par IVD La voie rectale est utilisée en cas d'urgence 0,3 - 0,5 mg/kg NB : plus les médicaments du palier I</p>	<p>1. Morphine orale : 1. Morphine à libération immédiate : gouttes, sirop, comprimé Durée d'action : 4heures 0,2 mg/kg toutes les 4 heures 2. Morphine à libération prolongé : morphine retard comprimé à avaler (ne pas croquer ni écraser) 0,5 mg/ kg toutes les 12 heures</p> <p>2. Morphine injectable Ampoule de 10 mg, 20mg Dose : 0,02 mg/kg/h Administration par voie veineuse spécifique : SAP, PCA Dilution : seringue de 1 mg/kg de morphine dans 50 ml de sérum physiologique avec un maximum de 50 mg de morphine dans 50 ml de perfusion : 1ml/h = 0,02 mg/Kg/heure</p> <p>3. Titration de morphine Dilution : Seringue de 10ml (1ml = 1mg) Dose de charge 0,1mg/Kg/IVL puis Doses fractionnées 0,025 mg/kg toutes les 5 min jusqu'à obtenir un soulagement NB. Plus les médicaments du pallier I & II</p>

Devant une CVO :

- L'objectif premier du traitement consiste à soulager la douleur ;
- Après une évaluation rapide et objective de la douleur, le choix de la molécule antalgique est rapidement fait selon la disponibilité ;
- Une hydratation et une correction de l'anémie si le taux d'hémoglobine est bas ou alors une transfusion de qualité (échange transfusionnel) si la douleur est rebelle aux antalgiques disponibles.

Il est important de signaler que la Morphine n'est pas disponible dans certains milieux, c'est ainsi qu'on recourt aux dérivés morphiniques majeurs. Par exemple, la PENTAZOCINE, très utilisée en cas des douleurs du pallier III.

QUELQUES REMARQUES

1. Pour toute administration de la morphine, il faut :

- Prévoir l'antidote Naloxone (NARCAN^R)
- Prévoir l'oxygène.
- Administrer systématiquement un laxatif
- Surveiller le patient à l'aide d'un moniteur multi paramétré

2. En cas d'imprégnation morphinique sévère (Bradypnée), il est recommandé de :

- Arrêter momentanément la morphine ;
- Mettre le malade sous oxygène ;
- Administrer le Narcan ;
- Ventiler au ballon d'Ambu, En cas d'arrêt respiratoire ;
- Réévaluer le malade (FR, score de sédation et l'intensité de la douleur) et adapter le traitement selon la sévérité de la douleur.

S'il y a réversibilité totale de l'action de la morphine (échec de la morphine), on peut :

- Donner la morphine par titration ;
- Procéder à l'échange transfusionnel ;
- Administrer les analgésiques par voie péri durale ;
- Procéder à l'analgésie balancée ou multi modale en utilisant plusieurs analgésiques agissant à différents niveaux.

NB : *Il est recommandé d'avoir une fiche de surveillance de la douleur pour faciliter son évaluation. Pour les douleurs sévères, l'évaluation se fait toutes les 15-30' ; si la douleur devient modérée, faire l'évaluation toutes les 60'. Une fois que la douleur devient légère, faire l'évaluation toutes les 4-6h.*

Tableau IV : Fiche de surveillance de la douleur

Nom : **Sexe :** **Age :**
Chambre : **Lit :** **Poids :**

Date	Heure	Evaluation clinique de la douleur				Traitement	Observation
		Nom de l'évaluateur					
		EVA	ENS	EVENDOL	OPS		

▪ **Hydratation du patient**

Après évaluation du malade, administrez les liquides selon son état

But :

Rétablir les propriétés rhéologiques du sang (viscosité) et du globule rouge (plasticité, élasticité).

L'hydratation peut se faire par voie orale ou par voie veineuse :

- Voie orale si le malade est capable de boire ou que la douleur est d'intensité légère à modérée.
On utilisera de l'eau de boisson (environ 3 litres par jour chez l'adulte et 100 ml/kg par jour chez l'enfant).
- Voie veineuse utilisée en cas de crise sévère ou en cas de troubles digestifs. Elle se fera avec un soluté composé de la façon suivante : 500 ml de sérum glucosé 5% avec 2g de chlorure de sodium (NaCl) et 0,75 g de chlorure de potassium ou Lactate de Ringer ou sérum salé isotonique à 0,9%.

La quantité à perfuser : 2 litres/m²/24 h chez l'adulte ou 100 ml/kg/24 h chez l'enfant en utilisant du sérum salé à 0,9% ou du Lactate de Ringer dans lequel on ajoute 1mEq de bicarbonate.

Surface corporelle (SC) = $(4 \times P + 7) / (P + 90)$

Avec P (poids) en Kg, le résultat SC est donné en m².

▪ **Prendre en charge les facteurs déclenchants**

- Infections (cfr traitement de l'infection)
- Stress psychologique (cfr accompagnement psychosocial)
- Facteurs environnementaux et posturaux (postures serrées, humidité et refroidissement, ...)
- La déshydratation (cfr hydratation du patient)
- Grossesse (cfr cas particuliers drépanocytose et grossesse)
- Autres : alcool, tabac, excitants

b) Crises hématologiques

C'est une urgence thérapeutique absolue car elles sont responsables d'une anémie aigue chez les drépanocytaires.

Ces crises hématologiques se résument en :

- Une crise d'hémolyse aigue,
- Une crise de séquestration splénique et ou hépatique,
- Une Erythroblastopénie aigue transitoire liée généralement au Parvovirus B19

Le traitement repose sur la transfusion simple (le prélèvement à visée étiologique et pour typer l'anémie étant effectué juste avant la transfusion).

L'indication de la transfusion tient compte des signes d'intolérance et du contexte clinique. Le débit de la transfusion dans les 5 à 15 minutes est toujours lent et on accélère après pour observer une éventuelle réaction immédiate.

- ❖ Type de produit sanguin utilisé : Concentré érythrocytaire déleucocyté et phénotypé (de préférence le sang d'un donneur AA).
- ❖ Quantité à transfuser : $Q = 3 \times P \text{ (kg)} \times (\text{Hbd} - \text{Hbm})$

Q : quantité à donner

P : Poids du malade en kg

Hbd : Hémoglobine désirée

Hbm : Hb du départ du malade

- ❖ Durée de la transfusion : 2 à 4 h.

Un suivi per et post transfusionnel est obligatoire pour déceler les signes de réaction transfusionnelle.

N.B. : *Le point sur les réactions transfusionnelles sera abordé au chapitre sur la transfusion sanguine.*

III.6.2. Traitement des infections

Les infections sont des complications fréquentes chez le drépanocytaire, elles sont généralement d'origine bactérienne. Elles intéressent le plus souvent les nourrissons et les enfants, et peuvent mettre en jeu leur pronostic vital.

Elles sont dues à l'asplénie fonctionnelle, au défaut d'opsonisation et à l'altération de la voie alterne du complément.

Devant la suspicion de l'infection, le bilan et le traitement sont fonction du contexte clinique.

Tableau : Traitement des infections

N°	Entité nosologique	Traitement	Observation
Infections bactériennes aiguës			
1.	Sepsis	C3G (Cefotaxime 100-200mg/kg/24h en 3prises ou Ceftriaxone 75-100mg/kg/24h en 1 ou 2 prises) +Aminosides (Gentamicine 3-5mg/kg/24h en 1 prise//5jrs ou Amikacine 15mg/kg/24h en 1 prise//3jrs)	Ajouter imidazolés (Métronidazole) si point d'appel digestif.
2.	Pneumonie	- C3G - Amoxicilline (50–100mg/kg/j PO en 2 ou 3 prises ; en IV/IM 100-200mg/kg/24h en 2 ou 3 prises) - Macrolides (Erythromycine 30–50mg/kg/j en 2 prises)	Macrolides si suspicion des germes atypiques (Mycoplasma)
3.	Ostéomyélite et ostéoarthrite	- C3G+Lincosamides (Lincomycine 30-50mg/kg/24h en 2 prises PO) + Imidazolés (Metronidazole 30-50mg/kg/24h en 2 ou 3 prises) - Fluoro-quinolones + Aminosides+ Imidazolés	Salmonella germe le plus incriminé. Si évolution chronique de la maladie, faire la chirurgie
4.	Infection urinaire	- C3G (Ceftriaxone75-100mg/kg/24h en 1 ou 2 prises) en 1ère intention - Quinolones (Ciprofloxacine 10-20mg/kg/24h en 2 prises) en 2ème intention	Si pyélonéphrite chez les moins de 3mois, donner C3G + Aminoside ou Amoxicilline + Aminoside
5.	Méningite	C3G seule ou associée aux	Encourager la

		glycopeptides (Vancomycine 40-60mg/kg/24h en 3 ou 4 prises, dilué dans 100-200ml de SG 5% ou Sérum physiologique 0.9%, à faire couler pendant au moins 60min) NB : ne jamais donner vancomycine en IM	vaccination contre le méningocoque, pneumocoque, H.influenzae
7	Pneumonie, méningite et ostéomyélite spécifiques (BK)	Antituberculeux	Se conformer classification PATI VI
8	Abcès chaud	- incision et drainage - ponctions lavages - faire une pyoculture et antibiogramme - Associer les Imidazolés en fonction de l'antibiogramme	
Infections parasitaires			
1.	Paludisme	- ACT si Paludisme simple - Artésunate injectable ou Quinine en perfusion si Paludisme grave	Cfr directives en vigueur du PNLSP
2.	Amibiase intestinale	Imidazolés (Métronidazole)	
3	Helminthiase	- Albendazole 400mg en dose unique ou - Mebendazole 2x100mg/j//3jrs ou 500mg en dose unique	
Infections virales			
1.	VIH	Débuter ARV quel que soit le stade clinique	Voir directives en vigueur du Programme National de Lutte contre le Sida (PNLS)
2.	Hépatites (A, B, C, E, ...)	- HVB : Interféron- α ou autres antiviraux spécifiques : Lamivudine, Adefovir ou Entecavir	Voir PNLS, Encourager la vaccination Voir documents y

		- HVC: Interféron- α pégylé+ Ribavirine ou Interféron- α + Ribavirine+ inhibiteur chimique de la protéase	relatifs
3	Méningite virale	Aciclovir (*chez les enfants : 20mg/kg/24h, toutes les 8h càd 3 fois/jr pdt 14-21jrs ; *chez les adultes 10mg/kg/24h, toutes les 8h càd 3 fois/jr)	
Infections fongiques			
1.	Candidose	Antifongique (Miconazole : * chez les moins de 2ans : 4x1.25ml/j po pdt 14-21jrs, * chez les plus de 2ans : 4x2.5ml/j po pdt 14-21jrs Nystatine : 4x1ml/j po pdt 7jrs,...)	Se référer aux documents y relatifs
2.	Histoplasmosse	Antifongique	Se référer aux documents y relatifs

III.6.3. Transfusion

1. Définition

C'est un acte médical qui a pour but d'apporter au malade du sang ou ses dérivés. Il est le résultat d'une chaîne d'activités au cours de laquelle interviennent différentes catégories du personnel médical et paramédical (PNTS).

Elle constitue un élément clé dans la prise en charge des problèmes du drépanocytaire et dans la prévention des complications

2. Buts

- Corriger l'anémie : transfusion simple
- Remplacer les hématies drépanocytaires par les hématies normales : échange ou programme transfusionnel

3. Type :

Il existe les transfusions simples et échanges transfusionnels

Les transfusions simples

✓ *Indications :*

- Crise d'anémie aiguë définie par une diminution du taux d'Hb basale de 2g/dl
- Syndrome Thoracique aigu (si taux d'Hb < 7,5g/dl)
- CVO rebelle aux médicaments du palier III
- Type de produit : Culot globulaire déleucocyté

NB : *Tenir compte de l'état clinique du malade et du taux de réticulocytes pour les crises d'anémie aiguë.*

Les échanges transfusionnels

C'est une procédure au cours de laquelle on prélève les globules rouges du patient drépanocytaire (saigné) et dans le même temps on transfuse les globules rouges sains d'un donneur de sang (homozygote AA).

✓ *Type :*

- En fonction de la durée, il existe des échanges transfusionnels ponctuels et des programmes transfusionnels
- En fonction de la technique, on distingue les échanges transfusionnels manuel et avec séparateurs des GR (Erythraphérèse)

➤ *Indications*

Pour les échanges transfusionnels ponctuels (Condition préalable : Taux d'Hb > 7,5g/dl) :

- Syndrome thoracique aigu ;

- Crises douloureuses sévères rebelles aux analgésiques de palier III ;
- Priapisme ou clitorisme résistant au traitement habituel (Etiléfrine et drainage) ;
- Thrombose de l'artère centrale de la rétine ;
- Thrombose de l'artère rénale ;
- Les AVC ;
- Avant toute chirurgie majeure nécessitant une anesthésie générale ;
- Insuffisance rénale aiguë (IRA) chez l'adulte.

Pour le programme transfusionnel

- Prévention des AVC ;
- Les AIT ;
- STA ou CVO récidivant malgré l'administration de l'Hydroxyurée ;
- Chez la femme enceinte, en relais de l'Hydroxyurée, en cas d'atteinte organique sévère préexistante, atteintes obstétricales sévères (prééclampsie ,...)

Signes cliniques et conduite à tenir en cas de réaction transfusionnelle

En cas de survenu d'une réaction transfusionnelle, il est recommandé d'arrêter la transfusion. Retourner l'unité à la banque de sang, accompagnée d'un échantillon du sang prélevé chez le receveur pour des analyses appropriées.

Signes ou symptômes	Mécanismes	Conduite à tenir
<ul style="list-style-type: none"> - Frissons- fièvre - Douleurs lombaires, constriction thoracique - Malaises 	<ul style="list-style-type: none"> - Immunologique - Incompatibilité - Allergie 	<ul style="list-style-type: none"> Arrêter la transfusion - Garder l'abord veineux - Prélever un échantillon de sang du malade et renvoyer au laboratoire

<ul style="list-style-type: none"> - Hypotension - Polypnée, tachycardie - Agitation, transpiration - Sensation de chaleur à la face - Saignement en nappe (en per -opératoire) - Prurit, œdème de la face - Crise d'asthme 		<p>avec la poche de sang et une description des faits observés</p> <ul style="list-style-type: none"> - Lutter contre le choc par un remplissage vasculaire - Lutter contre le choc de la coagulation intravasculaire disséminée(CIVD) - Surveillance de la diurèse - Réanimation : Elle consiste à lutter en urgence contre l'hypovolémie - Antihistaminique ou corticoïde injectable
<ul style="list-style-type: none"> - Paresthésies buccales - Polypnée, hypothermie 	<ul style="list-style-type: none"> - Métabolique 	<ul style="list-style-type: none"> - Arrêter la transfusion - Injection du gluconate de calcium 10 p.100, ou du chlorure de calcium en IV lente
<ul style="list-style-type: none"> - Fièvre, céphalées - Somnolence - Douleurs abdominales, diarrhée, vomissements - Myalgies - Autres signes d'infection 	<ul style="list-style-type: none"> - Infectieux - Toxinique 	<ul style="list-style-type: none"> - Réanimation - Examen microbiologique du produit injecté - Antibiothérapie - Lutter contre le choc
<p>Signes ou symptômes</p>	<p>Mécanismes</p>	<p>Conduite à tenir</p>
<ul style="list-style-type: none"> - Hypotension avec bradycardie (nausées, sueurs, vasodilatation, douleurs thoraciques) - Céphalées, oppression - Thoracique, dyspnée, quintes de toux sèche, œdème pulmonaire - Hépatosplénomégalie, hyperglycémie, pigmentation cutanée 	<ul style="list-style-type: none"> - Surcharge volémique 	<ul style="list-style-type: none"> - Arrêter la transfusion - Installation du malade en position assise - Administration des diurétiques (furosémide 3mg/Kg) - Envisager la saignée en cas d'échec des diurétiques

<ul style="list-style-type: none"> - Polypnée, hypothermie - Paresthésies buccales - Tétanie - Coagulopathie: Pétéchies, saignement à l'endroit de piqûre 	<ul style="list-style-type: none"> - Transfusion massive - Métabolique - Hémostatique 	<ul style="list-style-type: none"> - Corriger le trouble métabolique induit
<ul style="list-style-type: none"> - Suffocation, syncope, tachycardie, - arrêt respiratoire (embolie gazeuse) 	<ul style="list-style-type: none"> - Passage d'air dans le flacon 	<ul style="list-style-type: none"> - Mise en décubitus latéral gauche, tête en position basse - -Oxygénothérapie

III.6.4. Traitement des complications

1. Complications du SNC

➤ **Accidents vasculaires cérébraux**

- Monitoring du malade (mettre le malade en condition et surveillance des signes vitaux) ;
- Corriger les troubles hydro électrolytiques et métaboliques ;
- Oxygénothérapie, si besoin ;
- Surveillance de la diurèse ;
- Prévention des troubles thromboemboliques ;
- Echanges transfusionnels ;
- Si convulsions, donner des anticonvulsivants ;
- Mettre sous Hydroxyurée ;
- Traitement neurochirurgical selon le cas ;
- Kinésithérapie si nécessaire.

➤ **Accident ischémique transitoire**

- Surveillance du patient pendant 24-48h puis faire un bilan étiologique
- Corriger les troubles hydroélectrolytiques et métaboliques ;
- Surveillance de la diurèse ;
- Echanges transfusionnels ;
- Envisager un programme transfusionnel ;

- Mettre sous Hydroxyurée.

➤ **Troubles cognitifs (intellectuels) :**

- PEC neuropsychologique (réhabilitation cognitive)

➤ **Dépression :** Envisager la psychoéducation, la psychothérapie, les traitements médicamenteux si échec des deux précédentes méthodes.

2. Atteintes oculaires

- Prévention : Traitement par le laser
- Chirurgie en cas d'hémorragie de la vitrée du décollement de la rétine
- Mise en place d'un programme d'échanges transfusionnels

3. Atteintes ORL

➤ **Hypertrophie des amygdales (végétations adénoïdes)**

- Médicament : Anti-inflammatoire et ATB
- Chirurgie si échec médicamenteux

➤ **Otite moyenne aigue**

- Décongestionnant par voie nasale (xylométhazoline)
- Antiseptiques nasaux (argirol, argiro-éphédrine)
- AINS
- Antibiothérapie à large spectre (C3G, C2G, Amoxicilline+acide clavinaluque)

➤ **Otite moyenne aigue suppurée**

- Antibiotiques (aminosides, quinolones)
- Hygiène auriculaire (boucher l'oreille pendant le bain)
- Traitement de l'infection prédisposant

➤ **Epistaxis**

- Tamponner avec une compresse propre et stérile

4. Atteintes bucco-dentaires

- Extraction dentaire si nécessaire
- Antibiotique probabiliste
- Bain de bouche
- Antalgique

5. Atteintes cardio-pulmonaires

➤ **Syndrome thoracique aigu (STA)**

- Hydratation contrôlée (Ne pas dépasser 2l/24h)
- Oxygénothérapie, si besoin
- Bronchodilatateur en aérosol au besoin
- Antibiothérapie (Beta lactamines associées aux macrolides)
- Antalgiques
- Transfusion simple, au mieux échange transfusionnel
- Surveillance sous cardio moniteur (Moniteur multi paramétré)

➤ **HTAP :**

- Sildénafil
- Monoxyde d'azote
- Mettre sous hydroxyurée
- Prévention des troubles thrombo-emboliques
- Echanges transfusionnels

6. Atteintes abdominales

➤ **La lithiase biliaire**

- Antalgique
- Antispasmodique
- Hydratation
- Si infection mettre sous antibiotique
- Planifier la cholécystectomie

➤ **Hypersplénisme :**

- Faire la splénectomie
- Embolisation splénique

7. Néphropathie drépanocytaire :

- Mettre sous hydroxyurée
- Agir sur les facteurs aggravants (éviter les AINS, contrôle de la PA, soigner l'infection urinaire)
- Echanges transfusionnels
- Référer au spécialiste

8. Priapisme et clitorisme

Le priapisme, rare avant la puberté, est défini comme une érection prolongée, douloureuse, complète ou partielle et survenant en dehors de toute stimulation sexuelle ou traumatique. En cas de survenue d'un priapisme prolongé, le pronostic fonctionnel est mis en jeu par un risque de fibrose des corps caverneux entraînant une impuissance. Le traitement doit donc être débuté en urgence. L'enfant et les parents doivent être prévenus du risque de survenue du priapisme dès l'enfance.

Le priapisme peut être aigu (Durée ≥ 3 h) ou intermittent (Durée < 3 h). Le priapisme aigu constitue une urgence absolue et le traitement dépend de la durée de l'installation.

Il est recommandé que le drépanocytaire :

- Boive abondamment de l'eau potable ;
- Prende des antalgiques (paracétamol) ;
- Tente d'uriner.

➤ ***Si le priapisme dure moins de 3 heures :***

Administrer une injection isolée d'un alpha-agoniste de type étiléfrine (10 mg chez l'adulte et 5 mg chez l'enfant), sur le bord latéral

du corps caverneux (mettre un garrot pendant 2 à 3 minutes à la racine du pénis pour éviter que le médicament passe par la voie générale),

Il faut Surveiller la tension artérielle pendant 20 minutes ; la détumescence est obtenue après une latence moyenne de 5 minutes ;

➤ *Si le priapisme dure plus de 3 heures, ou si l'injection seule est inefficace,*

- Il est recommandé un drainage sans lavage sous anesthésie locale, jusqu'à l'obtention de sang rouge, associé à une injection intra caverneuse d'étiléfrine (10 mg chez l'adulte et de 5 mg chez l'enfant).
- Si la détumescence n'est pas obtenue au bout de 20 minutes, une seconde injection peut être faite.
- En cas de détumescence partielle ou récurrence du priapisme dans les heures ou les jours qui suivent, il peut être proposé des injections intra caverneuses d'étiléfrine (3 ou 4 fois par jour) voire une perfusion intra caverneuse continue à faible débit et à faible volume (inférieur à 20 ml/24 h) sans dépasser 1 mg/kg/j chez l'enfant et 60mg/24h chez l'adulte.
- Un échange transfusionnel peut être proposé, surtout en cas d'échec du drainage.

9. L'Ostéo nécrose aseptique

Elle atteint souvent la tête fémorale mais peut atteindre aussi la tête humérale, le plateau tibial et les vertèbres.

Le traitement dépend du stade d'évolution (Classification de FICAT et ARLET)

- Stade 1 : repos au lit, utilisation des cadres pour marcher, ...
- Stade 2 : même que le stade 1
- Stade 3 : faire le forage pour arrêter l'évolution de la maladie en supprimant la forte pression dans l'os
- Stade 4 : pose d'une prothèse

NB : La pose d'un appareil plâtré est contre-indiquée

10. Les ulcères

C'est une complication au départ vasculaire mais peut s'infecter par la suite. Le traitement associe l'antibiothérapie, le drainage postural (surélever le membre), le repos au lit et les soins locaux (nettoyage régulier au sérum physiologique et à la solution KIBADI en cas de surinfection, pansement compressif, ...). Il sied de signaler que les ulcères peuvent être d'emblée infectieux.

Si le patient est sous Hydroxyurée, il faut adapter la dose. Il est recommandé un échange transfusionnel au culot globulaire pour éviter la vaso occlusion à cet endroit. Le traitement local de la plaie est fonction du stade d'évolution.

La greffe cutanée (Allogreffe) est recommandée.

11. Traitement de la surcharge en fer

- Chélateurs de fer : Depheroxamine

III.7. Suivi

Le suivi est clinique et paraclinique. Pour un drépanocytaire stable, le suivi est trimestriel.

Est considéré comme drépanocytaire stable :

- Pas de transfusion dans les 3 mois précédents ;
- Pas des crises dans le mois de consultation ;
- Pas de complications infectieuses dans le mois de consultation ;

III.7.1. Le suivi clinique

Exige un bon examen clinique avec évaluation du volume de la rate. Les paramètres anthropométriques doivent être rapportés aux courbes des références.

III.7.2. Le suivi paraclinique

Il est trimestriel et annuel.

➤ ***Suivi trimestriel :***

- Hémogramme (avec dosage des réticulocytes) ;
- Hb F ;
- Parasitologie (GE, Examen direct des selles) ;
- Examens d'urines (Bandelette urinaire, ECBU, Protéinurie)
- Imagerie médicale selon les complications, et en tenant compte de l'âge du patient (Echographie, Doppler Transcrânien, IRM ...)
- Suivi neuropsychologique (examen neurologique, test neuropsychologique).

➤ ***Suivi annuel :***

- Examen ophtalmologique (FO), à débiter à partir de l'âge de 10 ans ;
- Consultation odonto-stomatologique et soins dentaires ;
- Doppler Transcranien (DTC) à partir de deux ans : Si flux \geq 170mm/s, répéter DTC dans une semaine, si Flux \geq 200mm/s, procéder aux échanges ou programmes transfusionnels
- Exploration des fonctions :
 - Rénale (Micro albuminurie une fois l'an à partir de deux ans),
 - Cardiaque (ECG, Echographie, ...)
 - Hépatique (Fonction hépatique, échographie, ...)

Patient drépanocytaire non stable :

Soigner le problème actif puis continuer avec le suivi comme le patient drépanocytaire stable.

- ***Suivi psychosocial :*** Ici on voit les services spécialisés fournis aux personnes éprouvant des difficultés importantes dans leur fonctionnement quotidien, leur vécu mais aussi à ceux qui souffrent des troubles mentaux. Si ces services spécialisés n'existent pas, il faudra mettre en place des formations de longue durée et supervision des agents de soins de santé primaire ou santé en générale.

A ce niveau, il y a :

- Des mesures de psychoéducation qui sont renforcées.
- La psychothérapie : Selon l'âge du patient. Elle peut consister à des techniques de jeu, de dessin pour le tout petit dès l'âge de 3 ans. La thérapie individuelle sera mise en place avec le thérapeute, pour les enfants plus âgés ou adultes,
- La PEC médicamenteuse : si les deux précédentes n'ont pas marché. Chez les enfants, cela doit être approuvé par les parents.

Cas particuliers

I. Drépanocytose et grossesse

Durant les vingt dernières années, l'apport du diagnostic précoce et la prise en charge ont permis d'améliorer la qualité et l'espérance de vie des drépanocytaires. Ainsi la grossesse n'est plus déconseillée et les drépanocytaires accèdent donc en grand à la maternité.

Cependant, malgré une prise en charge correcte, la grossesse demeure une situation à haut risque tant pour la mère que pour le fœtus et sa gestion exige une prise en charge multidisciplinaire (obstétricien, hématologue, pédiatre, anesthésiste et sage-femme) qui regroupe une équipe expérimentée avec des connaissances sur la maladie.

En effet, il existe une influence réciproque entre la grossesse et la maladie : la grossesse peut aggraver la maladie comme la maladie peut entraver l'évolution normale de la grossesse. L'évolution de la grossesse étant imprévisible, même les gestantes drépanocytaires moins symptomatiques doivent bénéficier d'une surveillance étroite.

La grossesse est un état physiologique qui s'accompagne des modifications cardio-vasculaire, rénale et une implication de la fonction hépatobiliaire ; alors que la drépanocytose est une maladie multi

systémique, avec risque de plusieurs organes. Il faut donc promouvoir une consultation pré conceptionnelle et une planification des grossesses.

1.1 Consultation pré conceptionnelle.

Elle consiste à :

- Investiguer les fonctions nobles sollicitées au cours de la grossesse en vue d'évaluer le retentissement de la maladie sur ces fonctions. Il s'agit de la fonction cardiaque (écho-cardiaque, ECG), fonction rénale (écho-rénale et bilan rénal), fonction hépatique (écho-hépatobiliaire et bilan hépatique), fonction splénique (écho-splénique) ;
- Rechercher les antécédents cliniques sur les transfusions ;
- Rechercher des séquelles des complications chroniques (NATF, ulcère, lithiase biliaire, AVC) ;
- Actualiser l'hémogramme basal ;
- Donner un conseil génétique avec dépistage du conjoint ;
- Evaluer le pronostic obstétrical en fonction de la sévérité clinique de la maladie.

NB : *les situations suivantes contre-indiquent la grossesse chez la drépanocytaire (cette décision doit être multidisciplinaire) :*

- Retentissement de la maladie sur la fonction cardio-pulmonaire ;
- Retentissement de la maladie sur la fonction rénale ;
- Retentissement de la maladie sur la fonction hépatobiliaire ;

1.2 Complications au cours de la grossesse

➤ Complications du premier trimestre

Au cours du premier trimestre les complications sont essentiellement celles liées au :

- Risque de fausse couche précoce ;
- Risque de CVO ;
- Risque d'aggravation d'anémie.

➤ ***Complications du deuxième trimestre***

- Risque de fausse couche tardive ;
- Risque de CVO ;
- Aggravation de l'anémie ;
- Risque de prééclampsie ;
- Risque de STA ;
- Risque de phlébite ;
- Risque de cholécystite aiguë ;
- Risque infectieux (infections urogénitales et autres infections bactériennes : pneumonie, sepsis, ostéomyélite...).

➤ ***Complications du troisième trimestre***

- Risque accentué de toutes les complications du deuxième trimestre, auxquels il faut ajouter ;
- Risque de retard de croissance fœtale in utero (RCIU) ;
- Risque de prématurité ;
- Risque de mort in utero (MIU) ;
- Risque d'éclampsie.

1.3 Prise en charge au cours de la grossesse

➤ ***Les consultations prénatales (CPN)***

Il est souhaitable que les consultations prénatales (CPN) commencent aussitôt que le retard des règles a été observé.

Le tableau ci-dessous donne une orientation du rythme de suivi maternel (CPN) et fœtal (échographie) au cours de la grossesse.

Tableau : Calendrier des CPN et échographies au cours de la grossesse

Age gestationnel	CPN	Echographie
6 à 24 Semaines	1 X toutes les 4 Semaines	1 X
24 à 32 Semaines	1 X toutes les 3 Semaines	1 X
32 à 36 Semaines	1 X toutes les 2 Semaines	1 X
Programmation de l'accouchement à 37 semaines	Hospitalisation de la gestante	Score biophysique de Manning (écho + NST = monitoring statique)

NB. Ce calendrier doit être adapté au cas par cas.

➤ *Le suivi biologique.*

Le tableau ci-dessous donne une orientation sur le suivi biologique maternel au cours de la grossesse.

Tableau : examens biologiques au cours des CPN

Examens	Age gestationnel
Héogramme complet	1 ^{ère} CPN
Hémoglobine	A chaque CPN
GE (goutte-épaisse)	A chaque CPN
Sédiment urinaire*	A Chaque CPN

Si pathologique faire un ECBU

➤ *Attitudes particulières de suivi médical*

Au cours de la grossesse, certaines attitudes particulières doivent attirer l'attention de l'équipe de suivi en recommandant :

- Une bonne hydratation de la gestante (± 2 litres d'eau/jour) ;
- Une bonne hygiène corporelle et génitale ;
- Un habillement ample, éviter les habits collants (risque d'effet garrot) ;
- Une kiné respiratoire à partir de 16^{ème} semaine ;
- Acide folique 10 mg/j ;
- Antioxydants (oméga 3) ;
- Magnésium ;
- Déparasitage au vermifuge entre la 26^{ème} et 32^{ème} semaine ;
- Antipaludéen prophylactique entre la 24^{ème} et 32^{ème} semaine ;
- Fer (si Ferritinémie < 20 μ g/l).

1.4. Place de la transfusion au cours de la grossesse

La transfusion au cours de la grossesse n'est pas systématique. L'attitude idéale serait de tenir compte de l'état clinique de la gestante avant de décider d'une transfusion.

A cause de risque infectieux, d'allo-immunisation, de surcharge martiale et l'absence de bénéfice fœtal, il est préférable de recourir aux transfusions thérapeutiques ou au besoin.

En effet, l'anémie chronique est souvent bien tolérée au cours de la grossesse.

Cependant, il existe des situations particulières pouvant faire recourir aux transfusions prophylactiques. Il s'agit de l'existence des antécédents obstétricaux, neurologiques, STA et de pré éclampsie.

NB : *Prévoir deux unités de concentré érythrocytaire phénotypé.*

1.5 Prise en charge des complications aiguës drépanocytaires au cours de la grossesse.

➤ ***Crise vaso-occlusive***

- Assurer une bonne hydratation avec un abord veineux bien fonctionnel ;
- Administrer les antalgiques majeurs (dérivées morphiniques et morphine) selon l'échelle de la douleur (classification OMS) ;
- Rechercher l'étiologie probable (infection : GE, séd. Urinaire, ...)
- Transfuser le culot globulaire phénotypé si nécessaire (intolérance de l'anémie ou CVO persistante > 48 heures) ;
- Procéder à l'échange transfusionnel selon la gravité ;
- Réchauffer la gestante ;
- Mettre sous Oxygène avec surveillance de la saturation.

NB : *Les antis inflammatoires non stéroïdiens (AINS) sont contre-indiqués*

➤ ***Aggravation de l'anémie***

- Transfuser du culot globulaire phénotypé
- Rechercher l'étiologie de l'aggravation de l'anémie.

1.6 Accouchement

La décision de l'accouchement doit être prise à 37 semaines après la réalisation du score biophysique de Manning (échographie plus NST). Il faut déclencher le travail à 37 semaines si jamais il ne se déclenche pas spontanément.

La drépanocytose ne constitue pas une contre-indication au déclenchement du travail, ni de l'utilisation des prostaglandines pour la maturation du col. Cependant l'accouchement reste une période cruciale à la fois pour la mère que pour le fœtus. Les risques pendant l'accouchement sont : la CVO, l'aggravation de l'anémie, la souffrance fœtale aiguë.

La surveillance du travail d'accouchement à l'aide du partogramme devra donc être rigoureuse et très rapprochée avec un abord veineux fonctionnel.

NB : Il est mieux de réaliser l'accouchement sous anesthésie péridurale, avec une équipe multidisciplinaire.

➤ La césarienne

Elle constitue dans la moitié des cas la voie d'accouchement chez la drépanocytaire.

Les indications sont celles que l'on rencontre classiquement dans l'obstétrique, auxquelles peuvent s'ajouter d'autres indications particulières à la maladie telles que :

- Les CVO en intra-partales ;
- Les CVO irréductibles médicalement avec retentissement fœtal à partir de la 34^{ème} semaine ;
- Un bassin asymétrique secondaire à la nécrose aseptique de la tête fémorale, ...

Tableau : diagnostic différentiel de CVO et du travail d'accouchement

	CVO	Douleur du travail d'accouchement
Localisation	Multifocal	Lombohypogastrique
Type de douleur	Permanente	Rythmée accompagnée des contractions utérines

➤ Le post-partum

Il s'agit également d'une période critique, caractérisée par : le risque d'aggravation de l'anémie, de CVO, d'infections, d'embolie pulmonaire et de STA. L'allaitement n'est pas contre-indiqué et doit débiter précocement (voir normes du PRONANUT).

II. Drépanocytose et anesthésie

II.1. Evaluation et optimisation préanesthésique

L'évaluation préanesthésique chez un drépanocytaire doit être multidisciplinaire et tenir compte du suivi et de la consultation spécialisée avec un hématologue. Il s'agit d'appréhender la gravité (antécédents vaso-occlusifs et transfusionnels car la majorité des drépanocytaires sont des polytransfusés) et le retentissement fonctionnel (profondeur de l'anémie et complications dégénératives) de la maladie, le risque de décompensation post opératoire, d'informer le patient de ces risques et de proposer une stratégie anesthésique et transfusionnelle adaptée à la fois au patient et à l'acte chirurgical.

Les antécédents d'AVC, de STA et la notion d'épisodes de défaillance viscérale (cardiaque, respiratoire, rénale et hépatique) sont des éléments de mauvais pronostic à prendre en compte. Chez l'enfant, les atteintes fonctionnelles sont rares. Chez l'adulte, l'évaluation des fonctions cardiaque et respiratoire doit être systématique et rigoureuse à la recherche de complications ou de dysfonctions d'organe (cœur, rein, poumon...). L'acte et la procédure chirurgicaux doivent être connus et leur éventuel retentissement doit être évalué (durée, risque hémorragique, retentissement respiratoire, cardiovasculaire ou métabolique). Ces éléments permettent d'apprécier le risque de complication vaso-occlusive per et post opératoire, même si ce risque est aléatoire et les complications imprévisibles (STA en post opératoire). L'information du patient sur les risques anesthésiques encourus est également importante.

II.1.1. Bilan pré - opératoire

Le bilan pré - opératoire doit permettre une évaluation précise du patient :

- Groupe sanguin (si non encore connu) ;
- Hémogramme, Réticulocytes, +/- dosage du fer sérique ;

- Dosage de Lactate Déshydrogénase (LDH) est important à analyser car souvent prédictif d'une crise d'autant plus grave que le niveau des LDH est élevé ;
- Bilan de coagulation : Prothrombine (TP), Temps Céphaline Activé (TCA) et couplé au bilan hépatique (ASAT, ALAT) Bilirubines (Totale, Indirecte et Directe) ;
- Ionogramme sanguin (recherche d'insuffisance rénale) ;
- Bilan hépatique en cas d'ictère : SGOT, SGPT, Bilirubines : Totale, Indirecte et Directe ; Tests virologique d'hépatite : B et C ;
- Bandelette urinaire ;
- Recherche d'un syndrome infectieux latent (CRP, fibrinogène...) ;
- Sérologies virales (post transfusionnelles) ;

II.1.2. Risque peri-opératoire

La fréquence des complications est fonction de la maladie et du type de chirurgie pratiquée.

Ainsi, on retrouve des complications estimées à :

- Chirurgie de hanche = 2,9 % ;
- Chirurgie abdominale non obstétricale = 7,8 % ;
- Césariennes et hystérectomies = 16,9 %.

L'âge plus élevé est également un facteur de mauvais pronostic puisqu'il augmente le risque de complications et leurs gravités en raison des atteintes viscérales (cardiaques, respiratoires, rénales ou cérébrales) sous-jacentes.

II.1.3. Prévention des crises

La prévention des crises vaso-occlusives doit également faire partie de l'optimisation pré-opératoire des patients drépanocytaires. Ainsi, la recherche et le traitement d'éventuelles carences en fer ou en folates, la prévention voire le traitement d'une déshydratation, l'optimisation du statut respiratoire (kinésithérapie, aérosolthérapie, ...)

permettent de préparer le patient à la chirurgie et de réduire certains facteurs de risque de falciformation péri-opératoire.

Une oxygénothérapie péri-opératoire réduit également ce risque.

II.1.4. Stratégie transfusionnelle

La stratégie transfusionnelle péri-opératoire est à évaluer en fonction du terrain et du type de chirurgie. Elle vise à réduire le risque et l'incidence des complications graves per et post-opératoires (crises vaso-occlusives, AVC, syndrome thoracique aigu).

En diminuant le taux d'hémoglobine S du patient, la transfusion de concentrés globulaires voire l'exsanguino-transfusion permet de minimiser le risque d'occlusion vasculaire, réduit l'hyperviscosité et améliore la perfusion et l'oxygénation des territoires distaux (amélioration du transport en oxygène). Le taux d'HbS cible permettant un tel bénéfice se situe entre 30 et 40 % d'HbS.

Il est possible d'obtenir un tel objectif :

- **Soit par transfusion de concentrés érythrocytaires dont l'électrophorèse d'Hb est AA, particulièrement si le patient est anémique**, tout en conservant un hémocrite inférieur à 35 %. La transfusion doit intervenir dans les 1 à 3 semaines précédant l'intervention chirurgicale et/ou immédiatement avant ;
- **soit par exsanguino-transfusion** qui permet un remplacement érythrocytaire plus efficace, chez des patients non anémiques, et d'obtenir des taux d'HbS plus bas que par simple transfusion. Même partielle, cette technique permet un contrôle précis du taux d'HbS et d'hématocrite sans influencer trop sur la volémie du patient.

Ces objectifs peuvent être atteints au prix d'un risque transfusionnel non négligeable (hémosidérose, allo-immunisation, transmissions virales, ...) et d'un coût certain.

II.2. Prise en charge anesthésique

La prise en charge anesthésique du patient drépanocytaire ne diffère pas grandement de celle de patients non drépanocytaires. Le respect des règles de sécurité est indispensable, comme lors de toute anesthésie, générale ou locorégionale. Aucun protocole particulier n'est donc à recommander.

➤ Monitoring et surveillance per-opératoire :

- La surveillance per-opératoire des patients drépanocytaires va dépendre de la gravité de la maladie (notamment des antécédents de crises vaso-occlusives, d'AVC ou de syndrome thoracique aigu) et du type de chirurgie ;
- La surveillance de la température (sonde thermique) est capitale car l'hypo et l'hyperthermie étant des facteurs de falciformation ;
- Le monitoring hémodynamique non invasif (ETO ou doppler trans-œsophagien) peut avoir leur place dans l'optimisation de la volémie peropératoire et dans la prise en charge de cardiopathies drépanocytaires ;
- La mise en place de voies veineuses de bon calibre, parfois difficile au vu du capital veineux altéré de ces patients, est indispensable étant donné le recours fréquent à la transfusion érythrocytaire ;
- Quelques particularités existent chez les sujets drépanocytaires : la courbe de dissociation de l'HbS étant déviée vers la droite, la mesure de la SpO₂ sous-estime la PaO₂, l'anémie modifie également l'interprétation de la SpO₂ et les complications pulmonaires telles que syndrome thoracique aigu et embolies pulmonaires peuvent se manifester par une chute rapide et brutale du capnogramme.

➤ Installation

- L'installation chirurgicale du patient doit être rigoureuse et attentive. Les zones de compression artérielle, responsables

d'ischémie locale, et les compressions veineuse, entraînant des phénomènes de stase, peuvent favoriser la survenue de phénomènes vaso-occlusifs.

➤ **Entretien de l'anesthésie :**

La conduite de l'anesthésie générale chez un patient drépanocytaire, pour prévenir les complications vaso-occlusives et la falciformation, doit répondre à plusieurs impératifs :

- Prévention de l'hypoxie ;
- Prévention de l'hypovolémie ;
- Prévention de l'hypothermie ;
- Prévention de l'acidose.

II.3. Prise en charge post-opératoire

La période post-opératoire est particulièrement critique, l'incidence des complications y étant la plus élevée. Les complications principales (épisodes fébriles, hémolyses, crises vaso-occlusives, accidents thromboemboliques et syndrome thoracique aigu) sont favorisées par l'hypoxie, l'hypothermie et la douleur.

➤ **Analgsie post-opératoire :**

La douleur post-opératoire peut être responsable d'une activation du système cathécholaminergique sympathique et donc (par la tachycardie, la vasoconstriction et l'augmentation de la consommation d'oxygène) du déclenchement ou de l'aggravation d'une occlusion vasculaire. Les modifications de la mécanique respiratoire dues à la douleur, notamment dans les chirurgies thoraciques et abdominales sus-méso-coliques, favorisent les épisodes d'hypoventilation alvéolaire et donc la falciformation et l'occlusion vasculaire.

La prise en charge de la douleur post opératoire est donc d'une particularité importance. Les effets indésirables de certains traitements antalgiques (dépression respiratoire des morphiniques, insuffisance

rénale et acidose des AINS, ...) augmentent le risque de complications drépanocytaires.

La mise en place et la surveillance d'un traitement antalgique est plus complexe et requiert une attention plus grande chez ces patients.

- **Morphiniques** : Les morphiniques restent les analgésiques de référence. La dose de la morphine au PSE est de 0,01 à 0,02mg/kg/h après un bolus de 0.1mg/kg ; Toute fois en chirurgie lourde ou majeure pédiatrique, il est possible de recourir aussi à la Nalbuphine en raison de 0.04mg/kg/h ;
- **Analgésiques mineurs** : Le paracétamol et le néfopam chez l'adulte et enfant de plus de 15 ans (au PSE en raison de 80 à 120 mg/24h soit 3,3 à 5 mg/h) sont des analgésiques dont l'utilisation est large, seuls ou en analgésie multimodale.

II.4. Cas particuliers

- **Anesthésie locorégionale** : Les techniques d'anesthésie locorégionale sont largement utilisées et présentent un intérêt particulier chez le patient drépanocytaire, notamment en évitant les risques inhérents à l'anesthésie générale. L'écho-guidage permet de réduire la morbidité et les doses d'anesthésiques locaux. Le monitoring et l'oxygénothérapie sont indispensables chez le patient drépanocytaire qui reste un patient à risque.

➤ **Obstétrique**

La prise en charge anesthésique repose sur une concertation multidisciplinaire impliquant l'obstétricien, hématologue, pédiatre et anesthésiste-réanimateur. L'anesthésie locorégionale est particulièrement intéressante et recommandée, aussi bien pour l'anesthésie pour césarienne que pour l'analgésie du travail obstétrical car ces techniques, en assurant un bloc sympathique, entraînent une vasodilatation et une augmentation des débits micro - circulatoires périphériques et donc une probable prévention des accidents vaso-

occlusifs. Le statut volumique et le niveau moteur sont à surveiller avec attention afin de limiter les complications favorisant les occlusions vasculaires (hypotension, hypoventilation alvéolaire, ...).

➤ **Chirurgie cardio-thoracique :**

L'incidence élevée de complications valvulaires (endocardites infectieuses ou autres) et coronaires ainsi que l'augmentation de l'espérance de vie font que le recours à la chirurgie cardiaque, notamment sous CEC, est plus fréquent chez les patients drépanocytaires. Or, ce type de chirurgie est particulièrement à risque, la CEC étant un facteur majeur de falciformation. La prise en charge péri-opératoire passe par une concertation multi-disciplinaire et l'élaboration de protocoles de transfusion ou d'exsanguino-transfusion permettant de réduire la concentration d'HbS et de GRSS en dessous du seuil d'occlusion vasculaire (HbS inférieure à 30 % ou inférieure à 5 % selon les équipes et les techniques).

➤ **Chirurgie d'urgence :**

L'anesthésie locorégionale est largement indiquée dans ce contexte. Le risque péri-opératoire est largement majoré dans un contexte d'urgence. La transfusion pré ou per-opératoire est d'indication large, y compris en l'absence d'anémie profonde, la perte de sang peropératoire assurant un pseudo exsanguino-transfusion.

➤ **Cholécystectomie :**

L'hémolyse chronique et l'hyperbilirubinémie favorisent la formation de calculs biliaires et augmentent donc l'incidence des cholécystectomies (70 % dans la population drépanocytaire adulte). La fréquence de survenue d'une crise vaso-occlusive en post - opératoire est de 10 à 20 %, quelle que soit la technique chirurgicale.

➤ Chirurgie orthopédique :

Les situations chirurgicales sont fréquentes (drainage de collections osseuses, corrections de déformations musculosquelettiques, remplacements articulaires). Après prothèse de la hanche, 19 % des patients drépanocytaires vont présenter une CVO, qu'il y ait eu ou non un garrot.

III. Drépanocytose et sport

La contre-indication au sport est habituelle chez le drépanocytaire (Activités physiques et sportives : APS).

Si la drépanocytose est peu symptomatique, on autorise une activité sportive modérée mais toujours personnalisée avec quelques règles de prévention :

- Augmenter l'hydratation habituelle ;
- Respecter l'essoufflement (périodes de repos obligatoires) ;
- Eviter d'interrompre brusquement l'effort ;
- Eviter l'exposition aux variations de température (du chaud au froid) ;
- Pratiquer dans un environnement ni trop froid ni trop chaud, renoncer à tout effort en cas de crise récente, de fatigue, d'infection ou de pathologie.

Toute activité sportive de compétition est de toute façon proscrite de même que les activités sous-marines ou en montagne (plus de 1 500 m d'altitude).

En natation, il est préconisé de ne pas rester trop longtemps dans l'eau (20 minutes maximum dans une eau de 23 °C minimum). Si pourtant, de façon bénéfique, le sport améliore le flux sanguin, le travail cardiaque, et probablement la tolérance à l'anémie, les facteurs favorisant la polymérisation sont bien connus.

En résumé, en cas de pratique de sport, les précautions suivantes sont à observer :

- Eviter les exercices physiques violents et soutenus, l'exposition à haute altitude (1500m) pouvant entraîner une accélération de l'hémolyse responsable d'une crise vaso-occlusive et/ou hyperhémolytique ;
- Les enfants drépanocytaires d'âge scolaire peuvent pratiquer aux activités sportives adaptées à leur état avec autorisation de repos en cas de besoin et de boire sans restriction.
- Pratiquer des exercices physiques progressifs et modérés (sports légers) dans de bonnes conditions d'oxygénation (ni trop chaud, ni trop froid),
- Eviter l'exposition à la chaleur car il y a risque de déshydratation ;
- Eviter les exercices physiques en cas d'infection ou des CVO ;
- Eviter les sports de compétition, les sports en apnée, la plongée sous-marine ;

Liste des participants

NOMS	STRUCTURES
Prof LUKANU Philippe	SANRU
Dr MUKOMA Heritier	Secrétariat Général à la santé (SG)
Dr TSHUND'OLELA Yves	Direction Générale de Lutte contre la Maladie (DGLM)
Dr MPOY WA MPOY Christian	Direction de l'Hygiène et de la Salubrité Publique (DHSP)
Mr SANVUA Gustave	Direction de la Santé de Famille et des Groupes Spécifiques (DSFGS)
Ag NGYAMA ANICET Mr LUBISHI Pierre	Direction de la Formation Continue (DFC)
Mr TSHINYAMA Etienne	Direction Générale d'Organisation et Gestion des Services des Soins de Santé (DGOSS)
Mr VAGHENI Eugène	Programme National de Transfusion Sanguine (PNTS)
Dr KATENDE Vincent	Programme National de la Santé de la Reproduction (PNSR)
Dr WASSO Bijou	Programme Elargi de la Vaccination (PEV)
Dr TSHIZEMBA Marie Albert	Programme National des Infections Respiratoires aiguës (PNIRA)
Dr NZIGIRE MIGABO	Programme National d'élimination du Choléra et de lutte contre les autres maladies diarrhéiques (PNECHOL-MD)
Dr NGOLE ZITA Mamy Dr MBAYABO Gloire	Cliniques Universitaires de Kinshasa (CUK)
Dr KANDOSI Gisèle	Centre Neuro Psycho Pathologie (CNPP)
Dr VANGU PAYADU	Centre Médical Mixte et d'Anémie SS (CMMASS)
Dr DIADIA KIBETI Taty serge	Centre Hospitalier Amour de Dieu en Action (CH ADA)
Dr MBUYI WA MUKISHI Freddy Sebastien	Centre Hospitalier mère et enfant Monkole
Dr NGONDE ANGE	Rézodrépano SS
Mme MUSUMADI Judith	Bureau Diocésain des Œuvres Médicales (BDOM)
Dr IYOLO LANDJONDO Pépito Dr GANIANGA GIALUNGA Dr SHANDENDE GILEMBE Emery Mr LUKISA KULEMBAMA	Programme National de Lutte Contre la Drépanocytose (PNLCD)

Pitchou Dr LAKASI MUNGANGA Marielle Mr MANKONDO KIYIKA Ag MWADI KASONGO Nicole Dr MUBEYE BUYABA Papy Dr DILUBENZI SUAMI Divine Mr MAYEYI TSHIJIBA Zacharie Dr MALULU MBONGO Séverine Dr GIKONGO A NZADI Jovite	Programme National de Lutte Contre la Drépanocytose (PNLCD)
Mr MASIALA Guyguy	CHAI
Dr MUNIHUZI Jean-pierre	CHAI
Dr MWANZA NASH	Pédiatre, DPS Sud –Kivu
Prof MBIYA BENOIT	Pédiatre, DPS Kasai Oriental