

République Algérienne Démocratique et Populaire
MINISTÈRE DE L'ENSEIGNEMENT SUPÉRIEUR ET DE LA RECHERCHE SCIENTIFIQUE

Université des Frères Mentouri Constantine
Faculté des Sciences de la Nature & de la Vie
Département de Biochimie et de Biologie Cellulaire et Moléculaire

N^o d'Ordre : 34/DS/2017

N^o de Série : 01/BIOCH/2017

THÈSE
EN VUE DE L'OBTENTION DU DIPLÔME DE
DOCTORAT EN SCIENCES

Option
Biologie Cellulaire et Moléculaire

THÈME

**Approche descriptive de la drépanocytose chez les enfants
scolarisés à Sidi Amar (Annaba)**

Soutenu le :08/03/2017

Présentée par : TEBBANI FETHI

Devant le jury :

Président :	Pr. ROUABAH Abdelkader	Université Constantine 1
Directeur de thèse :	Pr. ROUABAH Leila	Université Constantine 1
Examineurs :	Pr. SATTA Dalila	Université Constantine 1
	Pr. BOUGRIDA Mohamed	Université Constantine 3
	Pr. LAMDAOUI Med Cherif	Université Constantine 3
	Pr. CHIHA Fouad	Université Constantine 2

ANNEE UNIVERSITAIRE : 2016 – 2017

République Algérienne Démocratique et Populaire
MINISTÈRE DE L'ENSEIGNEMENT SUPÉRIEUR ET DE LA RECHERCHE SCIENTIFIQUE

Université des Frères Mentouri Constantine
Faculté des Sciences de la Nature & de la Vie
Département de Biochimie et de Biologie Cellulaire et Moléculaire

N^o d'Ordre : 34/DS/2017

N^o de Série : 01/BIOCH/2017

THÈSE
EN VUE DE L'OBTENTION DU DIPLÔME DE
DOCTORAT EN SCIENCES

Option
Biologie Cellulaire et Moléculaire

THÈME

**Approche descriptive de la drépanocytose chez les enfants
scolarisés à Sidi Amar (Annaba)**

Soutenu le :

Présentée par : **TEBBANI FETHI**

Devant le jury :

Président : Pr. ROUABAH Abdelkader Université Constantine 1

Directeur de thèse : Pr. ROUABAH Leila Université Constantine 1

Examineurs : Pr. SATTA Dalila Université Constantine 1

Pr. BOUGRIDA Mohamed Université Constantine 3

Pr. LAMDAOUI Med Cherif Université Constantine 3

Pr. CHIHA Fouad Université Constantine 2

ANNEE UNIVERSITAIRE : 2016 - 2017

Remerciements

A Madame le Professeur L. ROUABAH

Je vous remercie Madame d'avoir accepté la direction de ma thèse, ainsi que votre aide et votre écoute dans les moments pénibles, de votre disponibilité pendant toutes ces années de recherche et de vos connaissances que vous avez généreusement partagées avec moi. Je retiendrai pour toujours de vos nombreux conseils. Veuillez trouver ici Madame l'expression de ma profonde gratitude.

A Monsieur le Professeur A. ROUABAH

Les mots ne suffiront jamais à vous exprimer tout ce que j'aimerais vous dire. Lors de la finalisation de cette thèse, vous m'avez toujours apporté votre soutien indéfectible ainsi que vos bons conseils. Vous avez une large vision scientifique et vous m'avez toujours appris à voir plus loin. Vous m'avez aidé à traverser les moments les plus difficiles, vous vous êtes battue avec moi pour que j'arrive là où je suis maintenant. Je vous remercie pour votre aide et de vos encouragements.

Qu'il me soit permis d'exprimer dans ce travail toute ma reconnaissance et mon profond respect au Professeur **Abdelkader ROUABAH** d'avoir accepté de présider le jury de cette thèse, au Professeur **SATTA Dalila** de l'université Frères Men touri, au Professeur **BOUGRIDA Mohamed** de l'université Constantine 3, au Professeur **LAMDAOUI Med Cherif** de l'université Constantine 3 et au Professeur **CHIHA Fouad** de l'université Abdelhamid Mehri Constantine 2, d'avoir accepté de juger ce travail de thèse merci pour votre disponibilité et vos remarques constructives.

J'exprime mes sincères et profonds remerciements au Professeur **Grifi Fatih** du CHU Dr Dorban Annaba pour son aide son encouragement pour la réalisation de cette thèse, au Docteur **Boudiba Nassima** Hémathologue CHU Annaba pour son soutien et sa disponibilité tout le long de ces années de thèse, au Dr **Tadjine Karima** responsable de la médecine scolaire Annaba pour son assistance et son inoubliable soutien durant ce travail de recherche. Soyez tous assurés de ma profonde reconnaissance éternelle.

Je remercie également mes amis du Département de Biologie Appliqué, Dr Bellil Ines , Dr Benhamdi Asma et Dr Sayed Amira, pour leur implication dans la réalisation de ce travail de recherche je vous en remercie.

Mes remerciements s'adressent particulièrement

Aux parents d'enfants malades qui ont eu confiance en moi en participant à l'enquête et surtout en m'accordant la prise de sang pour la réalisation de tous les épreuves c'est grâce à vous que ce travail fût réalisé je vous exprime mes profonds remerciements.

A tous ceux qui ont cru en moi

RESUME

Titre : Approche descriptive de la drépanocytose chez les enfants scolarisés à Sidi Amar (Annaba)

Introduction (contexte) : La drépanocytose maladie génétique et héréditaire extrêmement lourde et complexe devient un problème de santé publique en Algérie, elle se caractérise par de forte poussée douloureuse, et un obstacle pour toute activité sportive aux enfants drépanocytaires.

Méthodologie : il s'agit d'une étude prospective allant du 1^{er} Janvier 2011 au 31 Décembre 2013 sur les enfants drépanocytaires de 5 à 12 ans dans la Ville de Sidi Amar.

Résultats : Echantillon de base 8401 élèves, trente (30) cas de drépanocytoses qui correspondaient à nos critères ont été sélectionnés et retenues pour notre étude dans les différentes écoles de Sidi Amar ville de l'Est Algérien. L'âge moyen de nos enfants déjà connu drépanocytaires par le service d'hématologie de Sidi Amar est de $8,20 \pm 2,17$ ans et de $8,61 \pm 2,72$ ans pour ceux découverts récemment par notre étude. L'âge moyen des patients drépanocytaires SS est de $8,47 \pm 1,56$ ans. Le sex ratio est de 1,1 avec une prédominance masculine de 53%. Les familles à revenu modeste et irrégulier représentent 84,05% 47% des enfants de notre étude étaient nés d'un mariage consanguin. La forme SS était majoritaire. La pâleur et l'anémie dominaient le tableau clinique avec 40 % respectivement en ambulatoire UDS et en hospitalisation, suivies de l'asthénie avec 20% et de l'ictère avec 16,66% . Par ailleurs on note une NFS perturbée à savoir une diminution du taux de $GR = 2.69 \times 10^9$ éléments, un taux d'HGB = 6.8 g/dl, un CCMH = 32.3 g/dl et un VGM = 91 fl. En faveur d'une anémie normochrome normocytaire. L'électrophorèse de l'Hb objective un taux d'HbS = 87.6%.

Pour l'évaluation de la douleur nous avons utilisé plusieurs échelles dans EVENDOL, échelle visuelle analogique EVA, Schéma topographique, L'échelle numérique EN, et l'échelle des visages FPS

Pour le teste de l'effort, nos sujets porteurs du trait drépanocytaires ressentaient plus précocement et plus intensément la fatigue, et La moins bonne adaptation cardio-vasculaire chez les sujets porteurs du trait drépanocytaires pourrait être en rapport avec leur hémoglobinopathie.

Conclusion : la prise en charge de la drépanocytose nécessite la mise en œuvre d'un plan d'action au niveau national pour en améliorer la qualité de vie des enfants malades.

Mots clés : drépanocytose ; morbidité ; CVO ; Douleur ; effort physique.

الملخص

العنوان : المنهج الوصفي لمرض فقر الدم المنجلي عند الأطفال في مدارس منطقة سيدي عمار (عناينة)

مقدمة (السياق): فقر الدم المنجلي مرض وراثي ثقيل للغاية ومعقدة يصبح مشكلة الصحة العامة في الجزائر، ويتميز هذا المرض المؤلم انه عقبة أمام أي نشاط رياضي لمرضى فقر الدم المنجلي

المنهجية: هذه دراسة استطلاعية من 1 يناير 2011 الي 31 ديسمبر 2013 على الأطفال مرض فقر الدم المنجلي من 5 إلى 12 عاما في مدينة سيدي عمار

النتائج: نموذج الأساسي 8401 طالبا (30) حالة فقر الدم المنجلي الذين اجتمعت فيهم اختيار معايرنا واستخدامها لدراستنا في مدارس مختلفة من مدينة سيدي عمار شرق الجزائر. و يبلغ متوسط عمر أطفالنا المعروف من قبل قسم أمراض الدم سيدي عمار هو 2.17 ± 8.20 سنة و 2.72 ± 8.61 سنة التي وجدت في الأونة الأخيرة من قبل دراستنا. وكان متوسط نسبة الجنس 1.1 مع غلبة الذكور 53%. عمر المرضى الذين يعانون من مرض فقر الدم المنجلي كانت 1.56 ± 8.47 الأسر ذات الدخل المتواضع وغير منتظم تمثل 84.05%

47% من الأطفال في دراستنا من والدين أقارب . و كان شكل SS يهيمن على الصورة وكان السائد. شحوب وفقر الدم

40% إلى ذلك جاء الوهن 20% واليرقان 16.66%. وخفض NFS، مع عناصر 2.69×10^9 GR و

الهيموغلوبين 87.6% HBS = 91 FL. VGM = 91، و غ / دل CCMH = 32.3 ، غ / دل HGB = 6.8 وبالإضافة

و لتقييم الألم استخدمنا عدة جداول منها تصميم الطبوغرافية، و مقياس رقمي VAS و EVENDOL ، و FPS ، و EN

ولاختبار الجهد لمرضى فقر الدم المنجلي والشعور بالتعب المبكر، وتكيف القلب والأوعية الدموية يمكن أن يكون

ذات صلة بالهيموغلوبينوباتي hemoglobinopathies

الخلاصة: علاج مرض فقر الدم المنجلي يتطلب تنفيذ خطة عمل على المستوى الوطني لتحسين نوعية حياة الأطفال المرض.

كلمات البحث : مرض فقر الدم المنجلي CVO. الألم، الجهد البدني .

SUMMARY

Descriptive approach for sickle cell disease in school children from region of Sidi Ammar (Annaba)

Introduction: Sickle extremely heavy genetic and hereditary disease and complex becomes a public health problem in Algeria, it is characterized by strong painful thrust, and an obstacle to any sports activity in sickle cell children

Methodology: This is a prospective study from 1 January 2011, to the 31 December 2013 on sickle-cell children 5 to 12 years in the city of Sidi Amar.

Results: Basic Sample 8401 students (30) Case sickle cell that met our criteria were selected and used for our study in different schools Sidi Amar city of eastern Algeria. The average age of our children already known sickle cell by the hematology department of Sidi Amar is 8.20 ± 2.17 years and 8.61 ± 2.72 years for those recently found by our study. The average age of patients with sickle cell disease SS was 8.47 ± 1.56 years. The sex ratio was 1.1 with a male predominance of 53%. Families with modest and irregular income represent 84.05%

47% of the children in our study were born to consanguineous parents. SS form was predominant. Pallor and anemia dominated the clinical picture with 40% in outpatient and inpatient UDS respectively, followed asthenia 20% and jaundice with 16.66% .In addition there is an NFS disturbed namely decrease the GR rate = 2.69×10^9 elements, a rate of HGB = 6.8 g / dl, a = 32.3 MCHC g / dl and a MCV fl = 91. For a normochromic normocytic anemia. Electrophoresis Hb objective HbS rate = 87.6%.

For the assessment of pain we used several scales EVENDOL, visual analogue scale VAS, topographic Design, Digital Scale EN, and the scale of FPS faces

For the test of effort, our carriers of the sickle cell trait felt earlier and more intense fatigue, and the lower cardiovascular adaptation in carriers of sickle cell trait could be related to their hemoglobinopathies.

Conclusion: the treatment of sickle cell disease requires the implementation of an action plan at the national level to improve the quality of life of sick children.

Keywords: sickle cell disease, CVO, Pain, physical effort.

TABLE DES MATIERES

RESUMES

INTRODUCTION.....1

CHAPITRE. 1 : Analyse Bibliographique

I. LA DREPANOCYTOSE	4
I.1. Définition	4
I.2. Historique.....	4
I.3. Répartition géographique	6
I.4. Physiologie et génétique.....	8
I.4.1. Structure de l'hémoglobine.....	8
I.4.2. Génétique	10
I.5. Physiopathologie.....	10
I.6. Diagnostic de la drépanocytose homozygote.....	11
I.6.1. Manifestations clinique.....	11
I.6.2. Complications.....	12
I.6.3. Diagnostic biologique.....	13
I.6.4. Hématologie	14
I.6.5. Biochimie.....	14
I.6.6. Hémostase	15
I.6.7. Immunologie	15
I.6.8. Diagnostic radiologique.....	15
I.7. Diagnostic des autres formes de drépanocytose.....	16
1.7.1. La drépanocytose hétérozygote ou trait drépanocytaire.....	16
1.7.2. Double hétérozygotie SC.....	16
1.7.3. Forme associée à une β thalassémie (S β thal).....	17
I.8. Prise en charge de la drépanocytose.....	17
I.8.1. Principes généraux de la prise en charge.....	17
II. LA DOULEUR	17
II.1. Evaluation de la douleur chez l'enfant drépanocytaire.....	17
II.2. Définition de la douleur	18
II.2.1. Définition de la douleur en fonction de sa durée d'évolution.....	19
II.3. Mécanismes de la douleur	19

II.4. Fonctionnements de la douleur	19
II.5. Caractère multidimensionnel de la douleur.....	20
III L'EFFORT PHYSIQUE	21
III.1. Evaluation de l'effort physique chez l'enfant drépanocytaire.....	21
III.2. Drépanocytose et fonction rénale	21
III.3. Etat de la recherche sur le drépanocytaire et le sport	22
<u>CHAPITRE. 2 : MATERIEL ET METHODES</u>	
I. METHODOLOGIE GENERALE.....	25
I.1. Cadre de l'étude.....	25
I.1.1. Site de l'étude	25
I.2. Matériel et méthodes.....	26
I.2.1. Type et période de l'étude.....	26
I.2.2. Population d'étude.....	26
I.2.3. Echantillonnage	27
I.3. Collecte et analyse des données.....	28
I.4. Variables étudiées.....	28
I.4.1. Définitions opérationnelles.....	28
I.4.2. Considérations éthiques.....	29
I.5. Dépistage d'une anémie	29
I.5.1. La formule numération sanguine ou hémogramme	29
I.6. Dépistage d'une drépanocytose	30
I.6.1. Le frottis sanguins	30
I.6.2. Test de falciformation (d'EMMEL).....	30
I.6.3. Diagnostic de certitude	31
I.6.4. Complications cérébro vasculaires et troubles cognitifs	31
I.7. Etude de la douleur lors des crises	34
I.7.1. Echantillon d'étude	34
I.7.2. Sujets expérimentaux.....	34
I.7.3. Enquête auprès du personnel médical et para médical	34
I.7.4. Echelles utilisées pour l'évaluation de la douleur	34
I.7.5. Perception de la douleur et retentissement émotionnel	37
I.8. Etude de l'effort physique	37

I.8.1. Echantillon d'étude.....	37
I.8.2. Matériel	38
I.8.3. Protocole et précaution.....	40
I.8.4. l'hémogramme	41
I.9. Analyse Statistique	43

CHAPITRE. 3 : RESULTATS

I. Résultats

I.1.Description de l'échantillon.....	44
I.1.1. Poids corporel des enfants non drépanocytaires.....	46
I.1.2. Poids corporel des enfants drépanocytaires	46
I.1.3. Evolution des poids en fonction de l'âge chez les garçons sains et malades.....	47
I.1.4. Evolution des poids en fonction de l'âge chez les filles saines et malades	47
I.1.5. Evolution du poids selon l'âge et le sexe	49
I.1.6. Evolution de la taille chez les garçons drépanocytaires et non drépanocytaires....	49
I.1.7. Evolution de la taille chez les filles drépanocytaires et non drépanocytaires	50
I.1.8. Evolution de la taille selon l'âge chez les deux sexes	51
I.1.9. Le niveau d'instruction des enfants malades	52
I.1.10. Performances scolaires et quotient intellectuel	53
I.1.11. Complications cérébro-vasculaires.....	55
I.1.12. Le niveau d'éducation du père	55
I.1.13. Suivi de la maladie selon le niveau d'éducation des pères	55
I.1.14. Le niveau d'éducation de la mère	56
I.1.15. Suivi de la maladie selon le niveau d'éducation de la mère.....	56
I.1.16. Profession du père	58
I.1.17. Profession de la mère	58
I.1.18. Le statut matrimonial des parents	58
I.2. Circonstances de découverte de la maladie	60
I.2.1. Motif de consultation pour la drépanocytose	60
I.2.2. Signes cliniques retenus pour la drépanocytose	60
I.3. Résultats des examens biologiques des enfants malades	62
I.4. Niveau de l'HbS des enfants drépanocytaires et parents	62
I.5. Niveau HbA1 des enfants drépanocytaires et de leurs parents	64

I.6. Niveau HbA2 des enfants drépanocytaires et leurs parents	64
I.7. Niveau HbF des enfants malades et de leurs parents	64
I.8. Prédisposition génétique et relation de consanguinité	65
I.9. Nombre de décédés dans la fratrie	66
I.10. Types de complications	67
I.11. Fréquence des crises	67
I.12. Transfusion sanguine	68
I.13. Diagnostic de certitude	69
I.14. Enquête sur la douleur	71
I.14.1. Expression de la douleur selon l'âge	72
I.14.2. Expression de la douleur selon le sexe	72
I.14.3. Niveau scolaire des parents de malades exprimant la douleur.....	72
I.14.4. Etude des antécédents	74
I.14.5. Etude clinique	74
I.14.6. Mots, expressions et dessin associés à la drépanocytose par les enfants	79
I.14.7. Résultats de l'enquête sur la douleur causée par les crises vaso-occlusives	80
I.15. Drépanocytose et sport	82
I.15.1. Activité physique régulière et modérée	82
I.15.2. Résultats de l'effort physique.....	82
I.15.3. Valeurs anthropométriques	82
I.15.4. Mesures des paramètres cardiovasculaires	83
I.15.5. Résultats des variations de la pression artérielle	83
I.15.6. Résultats de la pression artérielle finale au repos	84
I.15.7. Résultats du travail fourni	84
I.15.8. Résultats de l'évolution de la puissance développée	86
I.15.9. Résultats de consommation d'oxygène	87
I.15.10. Résultats de la variation de la température	87
I.15.11. Variation de la température rectale	87
I.15.12. Résultats de la perte du poids des sujets témoins et expérimentaux	89
I.15.13. Numération sanguine des enfants drépanocytaires avant et après effort	90
I.15.14. Numération sanguine des sujets témoins avant et après effort.	91
I.15.14. Numération sanguine des sujets expérimentaux et témoins avant effort.....	91

I.15.15. Numération sanguine des sujets expérimentaux et témoins après effort	91
DISCUSSION	96
CONCLUSION ET PERSPECTIVES	126
Références bibliographiques	130
Annexe	
Publications	

LISTE DES SIGLES ET ABREVIATIONS

32P : Phosphore 32

ADP : Adénopathie

AINS : Anti inflammatoire non stéroïdien

AIT : Accident ischémique transitoire

AVC : Accident vasculaire cérébral

C3 : Fraction C3 du complément

CCMH : Concentration corpusculaire moyenne en hémoglobine

UDS : unité de soin

CVO : Crise vaso-occlusive

EDTA : acide éthylène-diamino-tétraacétique

Fl : Femtolitre

G6PD : Glucose-6-Phosphate Déshydrogénase

Glu : Acide glutamique

Hb : Hémoglobine

HbF : Hémoglobine foetale

HbS : Hémoglobine S

IgM : Immunoglobuline M

Lys : Lysine

M/ μ l : million par microlitre

NFS : Numération Formule Sanguine

pHi : potentiel Hydrogène isoélectrique

PIB : Produit Intérieur Brut

Pro : Proline

PVVIH : Personnes Vivant avec le VIH

SDM : Syndromes Drépanocytaires Majeurs

SMI : Santé Maternelle et Infantile

SPM : Syndrome Pieds-Mains

STA : Syndrome Thoracique Aigu

TGMH : Teneur Globulaire Moyenne en Hémoglobine

Thr : Thréonine

Val : Valine

VGM : Volume globulaire moyen

HbA : hémoglobine A

G6DP : glucose 6 diphosphate

HTAP : hypertension artérielle pulmonaire

CLHP : Chromatographie en phase liquide haute performance

S : Sujet

P : Palier

RAA : Rhumatisme articulaire aigu

EN : Echelle Numérique

FPS : Faces Pain Scale

EVA : Echelle visuelle analogique

IASP : International Association for the Study of Pain

LISTES DES FIGURES

Figure. 1: structure de l'hémoglobine.....	9
Figure.2: évolution de la synthèse des différentes chaînes de globine au cours de la vie.	9
Figure.3: Commune de la wilaya d'Annaba	25
Figure.4: bicyclettes ergométriques de type MONARK.....	41
Figure.5: Fréquences d'enfants drépanocytaires scolarisés	44
Figure.6: Répartition des enfants drépanocytaires homozygotes selon l'âge.....	45
Figure.7: Répartition des enfants drépanocytaires homozygotes selon le sexe.....	45
Figure. 8: Distribution du poids corporel des enfants non drépanocytaires.	46
Figure.9: Distribution des classes de poids d'enfants drépanocytaires.....	47
Figure.10: Evolution des poids en fonction de l'âge chez les garçons sains et malades....	48
Figure.11: Evolution du poids selon l'âge chez les filles saines et malades.....	48
Figure.12: Evolution du poids selon l'âge chez les deux sexes.....	49
Figure.13: Variation de la taille en fonction de l'âge des garçons sains et malades.....	50
Figure.14: Evolution de la taille selon l'âge des filles saines et malades.....	51
Figure.15: Evolution de la taille selon l'âge chez les deux sexes.....	52
Figure.16: Performances scolaires des enfants.....	53
Figure.17: Représentation graphique du niveau d'éducation du père.....	56
Figure.18 : Fréquence de suivi de la maladie selon le niveau d'éducation des pères....	57
Figure.19: Représentation graphique du niveau d'éducation de la mère.....	57
Figure. 20: Fréquence de suivi de la maladie selon le niveau d'éducation des mamans..	58
Figure. 21: Catégories socioprofessionnelles des pères.....	59

Figure. 22: Catégories socioprofessionnelles des mères.....	59
Figure. 23: Répartition des parents selon le statut matrimonial.....	60
Figure. 24: Circonstances de la découverte de la drépanocytose	61
Figure. 25: Motif de consultation pour la drépanocytose.....	61
Figure. 26: Signes cliniques retenus pour la drépanocytose.....	62
Figure. 27: Niveau de l'HbS des enfants drépanocytaires et des parents.	63
Figure. 28 : Niveau HbA1 enfants malades et leurs parents.	64
Figure. 29 : Niveau A2 enfants drépanocytaires et parents.	65
Figure. 30 : Niveau HbF des enfants drépanocytaires et parents.	65
Figure. 31 : Types de complications chez les enfants drépanocytaires.....	67
Figure.32 : Fréquence des crises.	68
Figure.33a : Electrophorèse enfant drépanocytaire de 6 ans HbS 97%.....	69
Figure.33b : Electrophorèse enfant drépanocytaire de 8 ans Hb 98%.....	70
Figure.33c : Electrophorèse avec HbS 97,5%.....	70
Figure.34 : Représentation graphique de l'incidence de la douleur.....	71
Figure .35 : Expression de la douleur selon l'âge.....	72
Figure .36 : Répartition de la douleur selon le sexe.....	73
Figure. 37 : Antécédents de la douleur.....	74
Figure. 38 : Fréquence de l'évaluation de la douleur.....	77
Figure. 39 : Moyen d'évaluation utilisé	74
Figure. 40 : Répartition des échelles utilisées	79
Figure.41 : Répartition des difficultés rencontrées.....	81
Figure. 42 : Puissance développée par le sujets drépanocytaires et témoins à l'effort.....	79

LISTE DES TABLEAUX

Tableau.1 : Degré d'utilisation des échelles utilisées pour l'évaluation de la douleur.....	37
Tableau.2 : Répartition des patients selon le niveau d'instruction.....	52
Tableau.3 : Hémogramme enfants malades (SS) Vs témoins (AA).....	63
Tableau.4 : fréquence de prédisposition génétique	66
Tableau.5 : Fréquence des enfants décédés dans la fratrie.....	66
Tableau 6 : Fréquence des transfusions sanguines.....	68
Tableau.7a: Taux d'hémoglobine de l'enfant et des parents	69
Tableau.7b: Taux d'hémoglobine de l'enfant et des parents.....	70
Tableau.7c: Taux d'hémoglobine de l'enfant et des parents.....	71
Tableau.8: Relation entre le niveau scolaire des parents et la douleur.....	73
Tableau.9 : Quantification de la douleur chez les enfants malades et sains en fonction des pathologies.....	78
Tableau.10 : Echelles utilisées pour l'évaluation de la douleur.....	79
Tableau.11 : Résultats du sondage sur le moment d'évaluation de la douleur.	81
Tableau.12 : Valeurs anthropométriques des hétérozygotes et homozygotes comparées aux Témoins.....	83
Tableau.13 : Fréquence cardiaque de repos, après trois et cinq minutes de récupération.	84
Tableau.14 : Comparaison de la pression artérielle au repos (avant l'exercice).....	85
Tableau.15 : Comparaison de la pression artérielle finale au repos.....	85
Tableau.16:Travail fourni entre les sujets témoins et les sujets expérimentaux.....	86
Tableau.17 : Consommation d'oxygène des sujets malades et des sujets témoins.....	88
Tableau.18 : Comparaison de la température cutanée.....	88

Tableau.19 : Comparaison des températures rectales.....	89
Tableau.20 : Poids des sujets expérimentaux et des sujets témoins après effort.....	90
Tableau.21 : Numération sanguine des enfants drépanocytaires avant et après effort.	92
Tableau.22 : Numération sanguine des sujets témoins avant et après effort.....	93
Tableau.23 : Numération sanguine des sujets expérimentaux et témoins avant effort.....	94
Tableau.24 : Numération sanguine des sujets expérimentaux et témoins après effort.....	94

Introduction

Introduction

La maladie drépanocytaire, qui regroupe la drépanocytose, le double hétérozygotisme SC et la β thalasso-drépanocytose est un problème de santé publique dans le monde. Chaque année, plus de 500 000 enfants drépanocytaires naissent, dont 300 000 en Afrique, la moitié des enfants meurent en Afrique avant l'âge de 5 ans. La drépanocytose se répand dans le monde du fait de l'augmentation des flux migratoires et de la diffusion géographique de certains gènes pathologiques.

La drépanocytose fait partie de la famille des hémoglobinopathies, maladies génétiques induites par des mutations sur les gènes codant pour l'hémoglobuline. Il en résulte une hémoglobine mutée, caractérisée par sa capacité à polymériser en situation de désoxygénation et à induire une modification morphologique des globules rouges, la falciformation initiatrice d'une des symptomatique les plus problématiques chez les patients drépanocytaires à savoir la crise vaso-occlusive (CVO). Elle consiste en des obstructions des vaisseaux conduisant à une raréfaction de l'approvisionnement en oxygène des organes situés en aval. Cela conduit au développement de symptômes aigus ou chroniques tel que des épisodes de crises douloureuses, des accidents vasculaires cérébraux, des syndromes thoraciques aigus ou encore l'hypertension artérielle pulmonaire. Ce phénotype de la drépanocytose est assez fréquent et invalidant chez les sujets homozygotes, tandis qu'il est relativement silencieux chez les sujets hétérozygotes, considérés comme asymptomatiques présentant dans certains cas, comme en réponse à un exercice aigu, une augmentation du risque de mort subite.

Etant donné le manque de mesures préventives prénatales dans notre pays, les enfants issus de parents porteurs du trait drépanocytaire, naissent souvent avec de formes graves de la drépanocytose et peuvent perdre jusqu'à trente ans d'espérance de vie. Environ 5% de la population mondiale sont porteurs d'un gène drépanocytaire.

Les crises récurrentes de drépanocytose perturbent la vie des enfants atteints, notamment leur éducation et leur développement psychosocial. Cette pathologie ne bénéficie pas de programme national de lutte bien ciblée. Ainsi diverses actions dans le domaine médical et social ont été menées au profit des drépanocytaires, de telles actions ont été programmées avant d'établir un diagnostic étayé et précis.

Or, sans la parfaite connaissance de la population cible, le risque d'engager des interventions inadaptées et ne répondant pas aux besoins réels des drépanocytaires est grand. C'est dans ce contexte que s'inscrit ce travail de recherche à travers lequel nous avons abordé cette pathologie dans une ville reconnue comme étant une région endémique. L'objectif principal étant de préciser le profil épidémiologique de cette pathologie et d'évaluer à travers un questionnaire l'influence d'une symptomatologie dépressive sur la santé de ces enfants, sur leur vie scolaire et sociale.

Cette étude se propose de savoir quelle est l'image de la drépanocytose à Sidi Ammar ? Est-elle perçue différemment dans les zones rurales très retirées ? Les causes attribuées à la maladie et sa prise en charge varient-elles selon les statuts socioprofessionnels et le niveau scolaire des parents ? le dépistage précoce va-t-il orienter et assurer une bonne prise en charge ? Les enfants drépanocytaires sont-ils capables de relativiser davantage le sens de la maladie pour la vivre avec moins d'angoisse et de douleurs ? Comment ces douleurs sont-elles évaluées ? Comment est-elle perçue dans les familles atteintes et quelle est l'influence de cette perception sur l'adhésion aux soins, sur la croissance de ces enfants notamment leur taille qui pourrait être un facteur prédictif important de bonnes capacités académiques, et de performance et sur leur quotient intellectuel. A travers les manifestations neurologiques les plus fréquentes nous avons cerné les Complications cérébro-vasculaires les plus invalidantes causées par cette maladie. Cette perception serait modulée par divers facteurs notamment le contexte familial, scolaire, et médical et leur relation avec la maladie, la stigmatisation perçue de la part de l'entourage envers les enfants malades, ainsi que l'existence de complications graves et de symptômes dépressifs associés.

Le sport n'est pas considéré par les parents et les médecins comme quelque chose de perspicace pour la santé des jeunes enfants drépanocytaires. Sans doute, la peur de l'accident, l'angoisse de la crise sont plus fortes que la volonté de laisser pratiquer une activité qui, finalement, n'apparaît pas comme essentielle de prime abord, alors que le rôle du sport dans la socialisation des enfants en difficulté dans nos sociétés aujourd'hui, et notamment sa place par rapport à d'autres façons d'acquérir un statut social dès l'enfance est reconnue.

La répétition régulière d'activité physique est connue pour améliorer le profil hémorhéologique, inflammatoire et oxydatif dans bon nombre de pathologies métaboliques ou cardio-vasculaires. Pensant que le sport pourrait jouer un rôle important dans l'épanouissement, la qualité de vie et la santé de ces enfants appuyés par la littérature où plusieurs études se rejoignent pour confirmer l'amélioration de la santé du drépanocytaire par la réalisation d'une activité physique régulière et modérée. La dernière partie de ce travail consiste à savoir si le sport ne pourrait pas participer à limiter l'activation des facteurs impliqués dans les CVO, cela suppose qu'il évite à l'organisme les situations stressantes, et suggère une adaptation endothéliale à un exercice répété.

Chapitre 1

Analyse bibliographique

I. LA DREPANOCYTOSE

I.1. Définition

La drépanocytose (du grec *drepanon*, faucille), également appelée hémoglobinose S, sicklémie ou anémie à cellules falciformes, est une hémoglobinopathie constitutionnelle, avec anémie hémolytique, due à la présence d'une hémoglobine anormale, l'hémoglobine S. C'est une maladie héréditaire autosomique co dominante (Beyeme *et al.*, 2004). Qui peut paraître comme récessive sur le plan clinique. D'un point de vue génétique, elle est due à une anomalie d'une chaîne peptidique de l'hémoglobine, aboutissant à la formation de l'hémoglobine S (HbS). Il existe plus de 600 variantes d'hémoglobine connues (Tshilolo *et al.*, 2008 ; Beyeme *et al.*, 2004 ; Labie *et al.*, 1984). Le gène qui code pour l'hémoglobine est localisé sur le bras court du chromosome 11 en 11p15.5. La forme β^s est provoquée par une unique mutation génétique du sixième codon du premier exon du gène de la globine β (GAG \rightarrow GTG), donnant comme conséquence la substitution de l'acide glutamique avec la valine, et c'est cette substitution qui est justement à l'origine de cette pathologie. La drépanocytose présente trois grandes manifestations cliniques, Anémie hémolytique chronique, phénomènes vaso-occlusifs, susceptibilité à l'infection (Ayéroué *et al.*, 2009 ; Girot *et al.*, 2003) . Le syndrome drépanocytaire majeur (SDM) regroupe les manifestations cliniques observées en cas d'homozygotie SS ou de double hétérozygotie SC, SD Punjab, S β thalassémique, SO Arab. Les porteurs du trait S (patients hétérozygotes AS) sont asymptomatiques (Girot *et al.*, 2003 ; Haute Autorité de Santé, 2005).

I.2. Historique

L'historique de la drépanocytose se résume selon les étapes suivantes :

- En 1910, la première description de la drépanocytose est faite par Herrick, médecin de Chicago. Il note, chez un patient jamaïcain, la présence d'hématies déformées en forme de faucilles (Beyeme *et al.*, 2004).
- En 1927, Hahn et Gillepsie montrent que la déformation en faucilles des hématies est en rapport avec la désoxygénation de l'hémoglobine.
- En 1933, Diggs décrit deux tableaux cliniques différents : des enfants présentant des signes d'anémie sévère et leurs parents asymptomatiques, et les anomalies globulaires provoquées seulement in vitro. Il parle alors de « trait » drépanocytaire (Beyeme *et al.*, 2004).

- En 1940 Ham et Castle, découvrent que la viscosité sanguine chez le drépanocytaire augmente de manière significative en cas d'hypoxie.
- En 1948, Janet Watson, pédiatre hématologiste à New-York, suggère que la présence de l'hémoglobine fœtale chez les nouveau-nés de parents atteints les protège transitoirement de la falciformation .
- En 1950, Harris observe la formation d'un gel tactoïde par désoxygénation de l'hémoglobine S concentrée et met en évidence une diminution de la solubilité de la désoxy-hémoglobine.
- En 1956, Vernon Ingram montre que l'hémoglobine S ne diffère de l'hémoglobine A que par un acide aminé en position 6, l'acide glutamique remplacé par la valine. C'est la première maladie génétique dont la structure moléculaire est connue.

La prise en charge de la drépanocytose ne se développa véritablement que dans les années 1960 avec l'émancipation de la population afro-américaine aux Etats-Unis. En 1972 dans ce pays, le président Nixon promit des crédits pour la recherche et la prise en charge de la drépanocytose (Beyeme *et al.*, 2004).

Suite à cette décision politique, la prise en charge de la drépanocytose connaîtra des progrès considérables aux Etats-Unis, notamment en matière de dépistage précoce et de prévention de certaines complications. D'autres auteurs considèrent que, même si l'intention était louable, cette décision allait avoir des conséquences néfastes car les efforts étaient concentrés sur le dépistage de la maladie (83% du budget total) chez les Noirs Américains, alors que peu de moyens étaient alloués à l'amélioration de la prise en charge. Cela laissait également présager des discriminations des individus identifiés « SS », biologiquement inférieurs, ainsi que l'angoisse que le dépistage du trait ne devienne un moyen de contrôler la reproduction des afroaméricains (Fullwiley, 2004).

Linus Pauling, qui avait mis en évidence le caractère anormal de l'Hb par l'électrophorèse, avait même fait cette déclaration publique :

«La législation dans ce domaine, le dépistage obligatoire avant le mariage, quelque forme de marque publique ou semi-publique de ce caractère, doit être adoptée» (Laine A, 2004).

Les drépanocytaires seront longtemps marginalisés, rencontrant des refus d'emploi, de prêt bancaire, ou d'assurance. Le fait que la maladie touche principalement les couches sociales les plus défavorisées et peu solvables, tant en Occident qu'en Afrique, explique probablement en partie le manque d'intérêt dont souffre encore la drépanocytose. Ainsi, ce

sont principalement les associations de drépanocytaires qui ont permis de développer la connaissance et la prise en charge de cette maladie.

- En 1973, Eaton et al, ont montré que la concentration en calcium dans les globules rouges HbSS est 8 fois supérieure à celle des globules rouges HbAA. Cette hyperconcentration est due à un flux calcique plus élevé à travers la membrane érythrocytaire, ou est à relier à la diminution de la déformabilité.

- En 1984, la première transplantation de la moelle chez un enfant a produit la guérison complète. Cette transplantation a été réalisée pour traiter une leucémie aiguë et la guérison de sa drépanocytose était un événement inattendu.

- En 1995 L'hydroxyurée est devenue le premier médicament prouvé, qui prévient les complications de la drépanocytose.

I.3. Répartition géographique

La drépanocytose est une maladie extrêmement répandue en Afrique Noire Sub-Saharienne (Beyeme *et al.*, 2004). Selon les projections de l'Organisation Mondiale de la Santé (OMS), le nombre de porteurs d'anomalies de l'hémoglobine devrait au cours des prochaines décennies se stabiliser à environ 8 % de la population mondiale (Josiane B, 2004). Chaque année, environ 500 000 enfants drépanocytaires naissent dans le monde, dont 200 000 en Afrique où la moitié de ces enfants meurent avant l'âge de 5 ans (Encyclopédie Orphanet Grand Public, 2011). La fréquence du trait drépanocyttaire augmente de l'Ouest à l'Est, du Nord au Sud de l'Afrique. Les populations noires sont les plus atteintes (Beyeme *et al.*, 2004 ; OMS, 2006). Dans certaines parties de l'Afrique subsaharienne, la drépanocytose touche jusqu'à 2 % des nouveau-nés (Kafando *et al.*, 2009). Plus largement, la prévalence du trait drépanocyttaire atteint 10 à 40 % en Afrique équatoriale, alors qu'elle n'est que de 1 à 2 % sur la côte de l'Afrique du Nord et de moins de 1 % en Afrique du Sud. Dans les pays d'Afrique de l'Ouest tels que le Ghana et le Nigéria, la fréquence du trait atteint 15 à 30 %, alors qu'en Ouganda, elle atteint 45 % chez les Baambas de l'Ouest du pays (Tshilolo *et al.*, 2008 ; OMS, 2006) La drépanocytose est très répandue chez les Noirs Américains (10 à 12% dans les Départements d'Outre-Mer (DOM) d'Amérique) , chez les Antillais (12%), aux Caraïbes, en Amérique du Sud, (notamment au Brésil) (Beyeme *et al.*, 2004).

La drépanocytose est également présente chez certaines populations non noires du Bassin Méditerranéen (Pays du Maghreb, Italie, Turquie) où sa fréquence atteint 1 à 15% (OMS, 2006), du Moyen Orient et de l'Inde. La répartition géographique du trait drépanocytaire est grossièrement superposable aux zones d'endémie à *Plasmodium falciparum*. Il semble que le plasmodium se développe moins bien dans les hématies HbSS et CC (Cyrklaff *et al.*, 2011 ; Modiano *et al.*, 2001) d'où une sélection naturelle qui s'est produite pendant des millénaires. La présence d'hémoglobine S n'empêche pas la multiplication du plasmodium, mais limite notablement la fréquence du paludisme grave forme neurologique (Beyeme Owono *et al.*, 2004) .

La drépanocytose touche principalement les individus vivant dans les régions tropicales et sous tropicales, ou ayant des origines dans ces régions. C'est en Afrique que l'on trouve le plus de personnes touchées par la drépanocytose, avec plus de 200 000 cas recensés selon les chiffres de l'OMS (OMS, 2006). Ce chiffre sous-évalue probablement le nombre de cas réels, car la maladie n'est souvent pas diagnostiquée. Il est estimé que 80% des enfants drépanocytaires naissent sur le continent africain (Modell *et al.*, 2008 ; Diarra *et al.*, 2016). Une revue de la littérature montre que la prévalence de la maladie varie considérablement d'une région africaine à l'autre (Ohene-Frempong *et al.*, 1991). Le trait drépanocytaire est particulièrement fréquent dans les régions de l'ouest, du centre et de l'Est africain où 10 à 30% des individus sont porteurs (AS) de la maladie, correspondant à 1-2% d'enfants naissant avec la drépanocytose (SS). En Ouganda, la prévalence des porteurs sains atteindrait même 45 % de la population chez les Baambas de l'ouest du pays (OMS, 2006). C'est le Nigéria qui compte le plus grand nombre de malades, avec 24 % de la population porteuse du gène mutant et environ 150'000 naissances drépanocytaires chaque année. Le trait est moins fréquent dans les pays du Nord et du Sud du continent entre 0 et 5% de porteurs. Le trait drépanocytaire est les formes homozygotes sont fréquent dans les régions de l'ouest, du centre et surtout de l'Est Algérien (OMS, 2006).

Pays à prévalence homogène

Afrique Centrale	1.65%
Afrique « Béninoise »	2.5 à 3%
Afrique « Malienne »	2%
Antilles françaises	0,35 %

Réunion – Ile Maurice 0,05 %

Pays à prévalence hétérogène

Afrique du Nord (Est Algérien, Nord Tunisie) 0,04 à 0,02

I.4. Physiologie et génétique

I.4.1. Structure de l'hémoglobine

L'Hb est le pigment coloré qui confère la couleur rouge aux hématies. Elle est le transporteur d'oxygène du sang. C'est une macromolécule constituée de 4 chaînes polypeptidiques de globine, identiques deux à deux, liées chacune à une molécule d'hème ; l'ensemble formant une structure cyclique organique complexe. L'hème est un groupement prosthétique formé par la protoporphyrine IX à laquelle est lié un atome de fer central à l'état ferreux. Chaque hème est lié à une chaîne polypeptidique de globine et les deux forment une sous unité (Lena-Russo *et al.*, 2000).

Les quatre sous-unités s'adaptent les unes aux autres pour former un tétraèdre ; la molécule d'Hb. La globine est une chaîne polypeptidique dont la nature détermine le type d'Hb. Il existe deux familles de chaînes de globines ; la famille des chaînes Alpha (α) composée de la chaîne Zeta (ζ) et de la chaîne α qui possèdent chacune 141 acides aminés ; et la famille des chaînes non α composée des chaînes Epsilon (ϵ) ; Gamma (γ) ; Béta (β) et Delta (δ). Elles sont constituées de 146 acides aminés (Bernard J *et al.*, 1998 ; Bernard J *et al.*, 1980). La synthèse de ces chaînes de globine évolue de façon séquentielle au cours du développement ontogénique. La première chaîne à être synthétisée dans la famille des chaînes α est la chaîne ζ qui est remplacée ensuite par la chaîne α . Quant à la famille des chaînes non α , c'est d'abord les chaînes ϵ qui sont synthétisées au cours de la vie embryonnaire, remplacées par les chaînes γ qui elles mêmes sont remplacées par les chaînes β . Etant donné que l'Hb est une association de deux chaînes de globine de la famille α et de deux chaînes de la famille β , les différentes Hb formées au cours de la vie embryonnaire sont : l'Hb Gowers 1 = ($\zeta_2\epsilon_2$) ; l'Hb Gowers 2 = ($\alpha_2\epsilon_2$) ; et l' Hb Portland = ($\zeta_2\gamma_2$). Au cours de la vie foetale (dans les six derniers mois de la grossesse), ces Hb sont progressivement remplacées par l'Hb foetale (HbF) ($\alpha_2\gamma_2$). L'Hb normale de l'homme adulte est l'HbA composée de deux chaînes α et deux chaînes β : HbA = ($\alpha_2\beta_2$). Elle remplace progressivement l'HbF dans les premiers mois de la vie, mais l'HbF peut parfois

persister chez un adulte et est dans ce cas souvent associée à une hémoglobinopathie (Essono M.E *et al.*, 2004 ; Durant A *et al.*, 1980).



Figure. 1 : structure de l'hémoglobine (Beyeme Owono M *et* Chiabi A.2004)

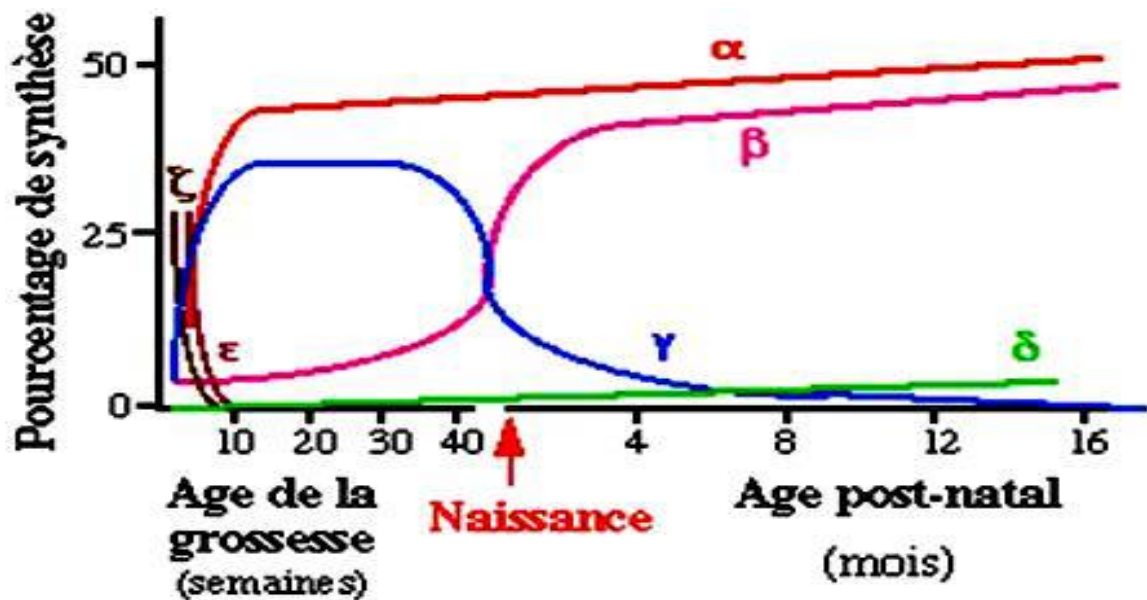


Figure. 2 : évolution de la synthèse des différentes chaînes de globine au cours de la vie (Beyeme Owono M *et* Chiabi A 2004)

I.4.2. Génétique

Pour le génome humain, deux loci α et non α sont responsables de la synthèse des chaînes de globine. Le locus α est situé sur le chromosome 16 tandis que le locus non α est localisé sur le bras court du chromosome 11 (Lubert *et al.*, 1992). La drépanocytose est une maladie causée par une HbA anormale appelée HbS. L'anomalie moléculaire responsable de la formation de l'HbS est le remplacement sur la chaîne polypeptidique β de l'HbA, de l'Acide glutamique (hydrophile) en position $\beta 6$ par la valine (hydrophobe). Cette substitution d'une chaîne latérale apolaire à une chaîne polaire modifie la configuration spatiale de la molécule d'Hb et induit les propriétés physicochimiques spécifiques de l'HbS telles la diminution de la solubilité, la polymérisation de la forme désoxygénée de cette Hb. Ces propriétés anormales conduisent à la formation des précipités fibreux qui déforment les globules rouges et leur donnent la forme de faucille ou de croissant. La destruction des hématies qui en résulte produit une anémie hémolytique chronique.

La substitution de l'acide glutamique (Glu) par la valine (Val) est provoquée par une mutation portant sur un gène codant pour la chaîne β de l'Hb situé sur le chromosome 11 : Il y a remplacement du 2ème nucléotide du codon de GLU (GAG) qui est l'adénine par la thymine, transformant ce dernier en (GTG) réalisant ainsi la mutation : (GAG \rightarrow GTG) qui détermine le gène de la drépanocytose βS (Lubert S *et al.*, 1992). Qui est une maladie génétique (héréditaire) transmise sur le mode autosomique co dominant ou récessif (Marc *et al.*, 1993). Les individus homozygotes pour le gène βS sont désignés SS. Ils sont : ($\alpha 2\beta S 2$). Les hétérozygotes sont AS ($\alpha 2\beta A\beta S$). La maladie drépanocytaire n'apparaît que lorsqu'un individu est homozygote pour le gène drépanocytaire. L'état hétérozygote appelé encore trait drépanocytaire est presque cliniquement muet (Bunn *et al.*, 1988).

I.5. Physiopathologie

L'hémoglobine S oxygénée est aussi soluble que l'hémoglobine A mais elle voit sa solubilité diminuée et se polymérise (se gélifie) et entraîne une déformation en faucille de l'hématie en situation d'hypoxie. L'hématie déformée tend à se bloquer dans les petits vaisseaux, provoquant des thromboses. Ces micro-thromboses et l'ischémie qu'elles entraînent augmentent la désaturation locale en oxygène et par conséquent la falciformation. Celle-ci fragilise l'hématie, avec une diminution notable de sa durée de vie.

Les hématies falciformes, rigides car rétractées, sont rapidement phagocytées par les cellules réticulées, d'où une hyperhémolyse. En plus de l'hypoxie, la falciformation est provoquée aussi par la fièvre, la déshydratation, l'abaissement du pH, le froid et l'humidité (Beyeme *et al.*, 2004). L'augmentation de la viscosité sanguine et la déformation des hématies entraînent des phénomènes vaso-occlusifs: agglutination des hématies déformées, stase de la micro-circulation, avec pour conséquence une anoxie qui favorise la falciformation. La thrombose peut s'étendre, par proximité, à des artères de moyen et de gros calibre, avec des thromboses massives et des infarctus de régions importantes. La falciformation de l'hématie est d'abord plusieurs fois réversible, puis l'hématie fragilisée ne retrouve plus sa forme normale. Il y a deux conséquences à cette falciformation, l'occlusion des petits vaisseaux par les drépanocytes irréversibles et rigides qui entraîne une ischémie dont la traduction clinique est la douleur, et l'hémolyse intratissulaire dont le siège principale est la rate, intéresse les hématies falciformes irréversibles qui ont subi une altération membranaire importante. Les manifestations cliniques se voient essentiellement chez les drépanocytaires homozygotes SS. L'hémoglobine A, qui constitue environ 50% de l'hémoglobine chez l'hétérozygote AS, empêche la polymérisation de l'hémoglobine S. Un taux élevé d'hémoglobine fœtale (HbF) a le même effet protecteur (Gentilini *et al.*, 1982 ; Sangare *et al.*, 1995).

I.6. Diagnostic de la drépanocytose homozygote

I.6.1. Manifestations cliniques

La drépanocytose présente une grande diversité symptomatologique sur le plan clinique. Les signes varient en fonction de l'âge de l'enfant. Plusieurs symptômes cliniques apparaissent dès le deuxième ou troisième trimestre de vie, car c'est à partir de l'âge de 6 mois que l'hémoglobine fœtale (HbF) est progressivement remplacée par l'hémoglobine HbS qui devient prédominante (Begue *et al.*, 1985).

Le tableau clinique présente la symptomatologie suivante (Gentilini *et al.*, 1982):

- une pâleur conjonctivale et palmaire modérée ;
- un subictère ;
- la splénomégalie (chez le jeune enfant) mais son volume est souvent modéré. A cause des infarctus spléniques répétés, la rate tend à s'atrophier progressivement, et la splénomégalie disparaît quand l'enfant grandit ;

- l'hépatomégalie (surtout retrouvée chez le nourrisson et le jeune enfant) ;
- un retard staturo-pondéral.

I.6.2. Complications

Les complications les plus fréquentes chez les drépanocytaires sont les thromboses vasculaires avec infarctissements et les infections qui sont les plus habituelles.

- **Complications liées aux thromboses**

Se sont des complications généralement d'ordre pulmonaires, rénales, spléniques, méésentérique et osseuses, on note aussi parmi ces complications.

- Les CVO ou thromboses des vaisseaux cérébraux sont souvent mortelles ou grevées de séquelles importantes, telle l'hémiplégie (Sangare *et al.*, 1995 ; Quinet B *et al.*, 1990)
- les thromboses oculaires sont favorisées par la rétinopathie drépanocytaire ;
- la thrombose des corps caverneux provoque un priapisme très douloureux ;
- les vaso-occlusions des artères coronaires, peut provoquer une fibrose myocardique ;
- ulcères de jambe (au niveau des chevilles),
- ostéonécrose des têtes fémorales et humérales (Bégué *et al.*, 1984).

- **Complications infectieuses**

La physiopathologie des infections chez les drépanocytaires s'explique de plusieurs manières (Fleming *et al.*, 1989 ; Sanokho *et al.*, 1984 ; Clerc *et al.*, 1984), mais le facteur majeur de ces infections est le trouble de la phagocytose.

- **Complications liées à l'anémie**

On note deux complications très graves, la cardiomégalie, avec tachycardie et souffle systolique, la lithiase vésiculaire, avec un syndrome de cholestase (ictère intense, hépatomégalie franche). Elle se rencontre surtout chez les grands enfants (Moreno JL *et al.*, 1999).

- **Autres complications possibles**

- les syndromes thoraciques aigus (acute chest syndrom) associant signes respiratoires, fièvre, douleur thoraco-abdominale et, foyer pulmonaire de novo à la

radiographie thoracique, sont dus au pneumocoque, au virus grippal, avec risque de thrombose pulmonaire (Fleming AF *et al.*, 1989),

- les ostéomyélites qui sont des surinfections bactériennes d'infarctus osseux. Les germes les plus fréquents sont les salmonelles et les staphylocoques,

- la diminution du pouvoir phagocytaire des polynucléaires neutrophiles,

- les infections pulmonaires avec le pneumocoque et l'Hemophilus influenza,

- l'hyperhémolyse favorise l'utilisation accrue du fer pour le métabolisme des

bactéries. Plusieurs types d'infections sont rencontrés :

- les débris tissulaires dus à la nécrose qui sont des sites de colonisation bactérienne;

- le passage des bactéries à travers les muqueuses, sièges de micro-infarctus,

- arthrites aseptiques (au niveau des genoux),

- les septicémies et méningites purulentes,

- le paludisme : La multiplication du Plasmodium falciparum est partiellement inhibée dans l'hématie HbS, mais le paludisme provoque l'hémolyse et les crises vasoocclusives (Serjeant *et al.*, 1998). Le paludisme est le plus important facteur de morbidité et de mortalité chez l'enfant drépanocytaire. L'hémoglobine S confère une résistance contre le Plasmodium falciparum (Modiano *et al.*, 2001).

I.6.3. Diagnostic biologique

Le diagnostic biologique de la drépanocytose s'effectue à travers plusieurs techniques nous pouvons citer :

- **Le test de falciformation ou test d'Emmel** : Permet de reconnaître rapidement la présence de l'HbS dans les hématies sans toutefois différencier la forme homozygote de la forme hétérozygote (Gérard *et al.*, 2000).
- **Le test de solubilité réduite ou test d'Itano** : Consiste à mélanger un hémolysat de globules rouges avec un tampon phosphate concentré en présence d'un réducteur, l'hydrosulfite de sodium. L'apparition d'un trouble dans le milieu indique l'existence d'une Hb anormale HbS ou HbC que l'on peut par la suite différencier par centrifugation.
- **Diagnostic électrophorétique** : basé sur la migration des différents types d'Hb dans un champ électrique sur un support approprié, en fonction de leur charge électrique et de leur

solubilité. Le sang est prélevé sur anticoagulant et débarrassé du plasma et des leucocytes ; Les globules rouges sont ensuite lysés pour obtenir une solution d'Hb libre, il existe plusieurs types d'électrophorèses ; à pH alcalin ; à pH acide ; l'électrophorèse des chaînes de globine ; et l'Iso électrofocalisation ; ainsi que l'électrophorèse capillaire (Kafando *et al.*, 2012 ; Métais *et al.*, 1986 ; Wacjman *et al.*, 1981)

- **Chromatographie en phase liquide haute performance (CLHP)** : C'est une méthode d'analyse qui permet le dosage des différentes fractions de l'Hb et l'identification d'un nombre important d'Hémoglobines anormales. Elle permet en particulier le dosage d'HbA2 et d'HbF, très utile dans l'interprétation des profils d'Hb pour le diagnostic néonatal de la drépanocytose (Tamini *et al.*, 2012 ; Embury *et al.*, 1986).

Technique de biologie moléculaire : C'est une méthode d'exploration permettant l'analyse des gènes codant pour la globine et principalement dans le cas de la drépanocytose, ceux codant pour la chaîne β de l'Hb (Jacqueline *et al.*, 2001).

I.6.4. Hématologie

Chez les drépanocytaires on observe généralement une anémie hémolytique qui est due à la formation et à la destruction continue des drépanocytes, ces anomalies hématologiques présentent de grandes perturbations avec un hémogramme qui varie selon que le malade se trouve à l'état stationnaire ou en période de crise, (Giro R *et al.*, 1984 ; Labie D *et al.*, 1984).

I.6.5. Biochimie

Pour la biochimie la bilirubine totale est généralement élevée, c'est le signe biologique de l'ictère conjonctival du drépanocytair. Son taux est variable d'un patient à un autre suivant que le malade présente des complications plus graves, lorsque le patient développe une lithiase du cholédoque des taux extrêmes de 500 mg/l peuvent être observés. L'hyperbilirubinémie du drépanocytair est à prédominance bilirubine libre. Une hyperbilirubinémie conjuguée traduit une atteinte hépatique ou biliaire. Les crises hémolytiques tissulaires du drépanocytair entraînent une forte élévation de la bilirubine libre (Esson M.E *et al.*, 2004). On note également divers autres désordres de ses paramètres biochimiques, qui varient en fonction du stade de la maladie. Ainsi on peut

retrouver ; une hémoglobinurie ; une hémoglobinémie ; et une diminution de l'haptoglobine et de l'hémopexine, on note également la présence dans les urines de l'urobiline, une hyperurémie modérée, et l'élévation du stercobilinogène fécal (Giro R *et al.*, 1984).

I.6.6. Hémostase

Le taux du fibrinogène est généralement normal. Il est légèrement élevé en cas de crise, les produits de dégradation de la fibrine sont élevés et les activateurs de la fibrinolyse ont des taux bas aux décours d'une crise drépanocytaire (Embury SH *et al.*, 1986).

I.6.7. Immunologie

L'obstruction des sinusoides spléniques par les globules rouges falciformés, ainsi que la saturation du système réticulo-endothélial aboutissent à la diminution du pouvoir phagocytaire de la rate et à l'hyper-activité du tissu réticulo-endothélial qui se traduit par une libération anormalement élevée des hydrolases lysosomiales dans le sérum du drépanocytaire. L'hyperactivité de la rate qui doit exercer la phagocytose des hématies falciformées est traduite par son hypertrophie. Puis, les crises vaso-occlusives répétées avec épisodes de nécroses tissulaires et fibrose vont entraîner la décroissance des capacités fonctionnelles de la rate puis sa rétraction (Beauvais P *et al.*, 1981).

I.6.8. Diagnostic radiologique

- **Radiographie standard** : Elle permet le diagnostic des complications ostéoarticulaires de la drépanocytose : l'hyperplasie médullaire, l'infarctus osseux, l'ostéomyélite, le retard de croissance (Gonsu J.F *et al.*, 2004).

L'hyperplasie médullaire se rencontre au niveau des os longs et des côtes, On note une augmentation de la radiotransparence avec un amincissement cortical. Les vertèbres prennent un aspect biconcave à l'origine d'une cyphose ou d'une lordose.

Les infarctus osseux sont différents suivant l'âge; chez le nourrisson, on note des signes de résorption osseuse, de réparation (soufflure osseuse, réaction périostée), localisées aux mains et aux pieds : le diagnostic différentiel est celui d'une ostéomyélite, la guérison est complète en quelques mois ; chez l'adolescent, ce sont les géodes des encoches métaphysaires, une réaction périostée parfois isolée et l'atteinte des os longs ; chez

l'adolescent et l'adulte, les épiphyses les plus touchées sont les têtes fémorales et humérales, atteinte volontier symétrique réalisant une ostéonécrose aseptique non spécifique de la drépanocytose.

L'ostéomyélite survient dans les zones d'infarctus, le plus souvent due aux Salmonelles, au stade du début, on recherche un flou des parties molles adjacentes à la métaphyse ; à la phase d'état, on recherchera une apposition de fines lamelles osseuses à la corticale correspondant à la réaction périostée. Les lésions aboutissent à une ostéosclérose accompagnée de déformations épiphysaires en cas d'atteinte d'une articulation portante (hanche). Le diagnostic différentiel se fait avec le sarcome d'Ewing qui doit être évoqué en cas d'évolution rapide.

Le retard de croissance est secondaire à l'anémie chronique, aux infarctus avec déformations épiphysaires, Les déformations vertébrales entraînent des troubles statiques.

1.7. Diagnostic des autres formes de drépanocytose

1.7.1. La drépanocytose hétérozygote ou trait drépanocytaire

La drépanocytose est en général asymptomatique. L'électrophorèse de l'Hb identifie 55 à 60% Hb A, 40 à 45% Hb S, 2 à 3% Hb A2. Si elle est symptomatique, il faut rechercher la coexistence d'une autre anomalie, par exemple un déficit enzymatique en pyruvate kinase. Il faut faire attention à l'hypoxie qui est aggravante. Chez le sportif AS, le phénomène de falciformation se manifeste préférentiellement en cas d'exercices intenses et/ou prolongés, en altitude, en ambiance chaude, voire en cas d'asthme concomitant. Certains symptômes sont des signes d'alarme : vertiges, malaises, nausées, vomissements, fatigue excessive, élévation de la température corporelle. La drépanocytose hétérozygote confère une résistance naturelle au paludisme, la densité parasitaire est moindre et les formes cliniques graves moins fréquentes, ce qui explique que la drépanocytose AS soit plus fréquente dans les régions exposées au paludisme (Encyclopédie Orphanet Grand Public, 2011).

1.7.2. Double hétérozygotie SC

La Double hétérozygotie SC est moins sévère. On note une perte progressive de la vision à l'âge adulte due à une rétinopathie. L'anémie est modérée, les réticulocytes sont de 100-200 G/L, il y a 30-50 % d'hématies en cible et de rares drépanocytes. A

l'électrophorèse de l'hémoglobine : HbS 40-50%, HbC 40-50%, HbA absente; HbF normale ou \pm augmentée (Encyclopédie Orphanet Grand Public, 2011).

1.7.3. Forme associée à une β thalassémie (S β thal)

La Forme associée à une β thalassémie présente un tableau clinique et hématologique très semblable à celui d'une drépanocytose homozygote. L'étude de l'hémoglobine décèle un fort pourcentage de fraction S associé à un certain pourcentage d'hémoglobine F et à une augmentation de l'hémoglobine A2 et l'absence (S β° thal) ou la présence (S β +thal) d'hémoglobine A1 (Giro R *et al.*, 2003).

I.8. Prise en charge de la drépanocytose

I.8.1. Principes généraux de la prise en charge

La prise en charge passe par l'élaboration des programmes nationaux de lutte avec la mise en place de Centres spécialisés de dépistage, de soins et de suivi, le dépistage néonatal, à faire le 3^{ème} jour de vie, après information de la famille, et l'antibioprophylaxie des infections à pneumocoques par pénicilline V, les vaccinations du Programme Elargi de Vaccinations et la vaccination antipneumococcique, les transfusions ponctuelles (avec un dépistage systématique de l'infection à VIH/Sida, des hépatites B et C chez les donneurs de sang) (Fabian S *et al.*, 2012 ; Fabienne S *et al.*, 2012).

A ces mesures de base, il faut ajouter l'éducation des parents, en insistant sur les facteurs favorisant les CVO : exposition au froid, à la haute altitude, efforts physiques continus (contexte d'hypoxie), fièvre, déshydratation, les règles hygiéno-diététiques, en particulier la nécessité d'une hydratation abondante (Zamané H *et al.*, 2012 ; OMS, 2010). L'allaitement maternel, une supplémentation en acide folique (5 mg/j), en zinc (10mg de zinc/élément) en période prépubertaire, en vitamine D (dans les pays tempérés), la supplémentation en fer n'est pas recommandée du fait de la surcharge en fer, liée aux transfusions (Institut la conférence Hippocrate, 2005).

II. LA DOULEUR

II.1. Evaluation de la douleur chez l'enfant drépanocytaire

La crise douloureuse est un des signes cliniques majeurs de la drépanocytose. C'est un symptôme complexe où le corps et le psychisme s'entremêlent. L'enfant met en avant

une atteinte somatique qui s'accompagne de manifestations psychiques voire psychopathologiques parfois déroutantes. Lorsque cette sensation algique est prolongée, elle affecte l'intégrité physique et morale du patient et compromet sa qualité de vie. La compréhension des mécanismes physio-pathologiques de la douleur, les innovations thérapeutiques, la rédaction de recommandations et l'effort consenti par les autorités internationales ont largement contribué à l'amélioration de la prise en charge globale de la douleur chez l'enfant drépanocytaire (Oackbrook T, 2000). L'évaluation systématique de la douleur des enfants, à l'aide d'un outil, est cependant peu ou pas réalisée dans la plupart des unités de soins de pédiatrie (Trouveroy V *et al.*, 2005). Les principaux obstacles au traitement de la douleur des enfants évoqués sont la difficulté d'identifier et d'évaluer leur douleur par manque de diffusion des outils existants, l'inquiétude des médecins concernant les antalgiques et leur dangerosité potentielle, le manque de réévaluation des traitements utilisés (Auquier L *et al.*, 2001 ; Annequin D, 2000)

II.2. Définition de la douleur

La douleur est difficile à définir, elle n'est pas exclusivement physique, elle peut être morale. Chacun l'exprime selon son expérience. La douleur est donc pluridimensionnelle : physique, émotionnelle, sociologique... . C'est en 1979 que l'IASP propose une définition reprenant le caractère polymorphe de la douleur ; cette dernière est définie comme étant

« Expérience sensorielle et émotionnelle désagréable, associée à des lésions tissulaires réelles ou potentielles, ou décrite en termes de telles lésions. »

Elle se différencie des autres définitions antérieures par l'approche subjective de l'expérience douloureuse et se rapproche de la clinique (Merskey H, 1991). Elle laisse place aux douleurs sans lésion en se définissant par rapport au patient, contrairement au modèle périphérique. Comme nous le fait remarquer Jean Claude Fondras, cette définition nous évite de réduire la douleur à la nociception, de prendre en compte son aspect multidimensionnel et de donner la primauté à la souffrance vécue en oubliant sa dimension corporelle (Fondras J-C, 2007 ; Anand KJS *et al.*, 1996). C'est cette définition qui est retenue par l'OMS et fait donc référence dans toutes les publications actuelles.

La complexité de la douleur fait que nous pouvons la définir aussi suivant d'autres modalités.

II.2.1. Définition de la douleur en fonction de sa durée d'évolution

La fonction temporelle est essentielle pour aborder le traitement de la douleur et de ses causes. Nous pouvons ainsi décrire

& La douleur aiguë : douleur d'une durée de moins de 30 jours en général. C'est un élément considéré comme essentiel à la survie. Véritable signal d'alarme. Elle joue un rôle de protection. La prise en charge de cette douleur est avant tout la prise en charge de la pathologie causale (Queneau P *et al.*, 2004).

& La Douleur Chronique : Elle persiste au-delà de 3mois. Elle est différente de la douleur aiguë par la transformation des mécanismes de la douleur. La douleur chronique ne peut donc pas être appréhendée comme une douleur aiguë qui persiste. Elle doit être traitée en tant que maladie elle-même.

II.3. Mécanismes de la douleur

La connaissance de ces mécanismes est à l'origine de la prise en charge thérapeutique de la douleur. C'est ce décryptage de la douleur qui montre que l'intervention thérapeutique doit être pluridisciplinaire et pas seulement médicamenteuse.

On retient 5 grands groupes de douleur :

& La douleur par excès de nociception

& Les douleurs neuropathiques

& Les syndromes régionaux douloureux complexes

& Les douleurs idiopathiques

& Les douleurs psychogènes

II.4. Fonctionnements de la douleur

Les voies de la douleur considèrent d'abord la stimulation d'un récepteur nociceptif. Ces récepteurs sont au nombre de trois ; mécanique, mécano-thermique et polymodal. Ils sont situés au niveau des différents tissus du corps. Puis le message transite par différentes fibres qui constituent les neurones primaires ou voies afférentes, qui sont également au nombre de trois ; les fibres A β , les fibres A δ et les fibres C. Ces fibres conduisent l'influx nerveux jusqu'à la corne postérieure de la moelle épinière. Là, elles font un relais avec un deuxième neurone qui assure la transmission du message jusqu'au cerveau au niveau

thalamique. Il existe deux voies, l'une nommée faisceau spinothalamique pour la composante discriminative sensorielle et l'autre appelée spinoréticulaire pour la composante affective et émotionnelle. La fin du trajet du message douloureux se fait par un troisième neurone jusqu'aux aires cérébrales corticales. Tout au long de ce trajet, le message douloureux subit des modifications qui permettent à l'individu de pouvoir analyser sa douleur et d'adapter ses réactions. Ces modifications sont régulées par des systèmes complexes.

La modulation de la douleur fait intervenir des systèmes complexes neurochimiques. A l'aide de différents neurotransmetteurs se fixant sur différents récepteurs inhibiteurs ou stimulateurs, le message nerveux douloureux chemine par différentes voies permettant son analyse et son intégration par les fonctions cérébrales supérieures.

II.5. Caractère multidimensionnel de la douleur.

Ce qui reflète la complexité de la douleur c'est son caractère multidimensionnel, la douleur est singulière à chaque individu. Elle est la résultante des phénomènes sensoriels et affectifs modulés par les expériences antérieures et la situation actuelle. Ainsi nous pouvons décrire quatre composantes de la douleur :

& La composante sensori-discriminative, qui est le résultat des mécanismes neuro physiologiques, elle permet le décodage du message douloureux ; localisation, intensité, durée.

& La composante affectivo-émotionnelle qui Permet de ressentir la douleur comme un phénomène désagréable voire insupportable. Elle est la résultante d'une part des stimuli, du contexte et de l'histoire du patient.

& La composante cognitive qui consiste en un processus mental qui fait des épisodes antérieurs de douleur des références et permet à l'individu de développer des stratégies pour faire face à la douleur et adapter son comportement.

& La composante comportementale qui nous permet d'évaluer la douleur. Elle correspond à l'ensemble des manifestations observables, aussi bien verbales que non verbales. C'est ce qui va permettre d'évaluer la douleur, soit par une auto-évaluation soit par une hétéro-évaluation. Cette dernière modalité d'évaluation étant celle utilisée pour nos patients atteints d'un handicap mental sévère.

III L'EFFORT PHYSIQUE

III.1. Evaluation de l'effort physique chez l'enfant drépanocytaire

Sur le plan physiologique la fonction de la thermorégulation comprend l'ensemble des mécanismes qui produisent de la chaleur (thermorégulation chimique), des mécanismes qui transportent et ceux qui évacuent la chaleur (thermorégulation physique) d'après des conditions thermiques de l'environnement de telle sorte que la température centrale reste constante (Jürgen Weineck, 1997 ; Oster JR *et al.*, 1974 ; W.D.Mc Ardle *et al.*, 1987). Cependant, la quantité d'eau perdue, par sudation dépend de l'intensité de l'effort et de la température ambiante. L'humidité relative conditionne l'efficacité de la sudation, mécanisme thermorégulateur (Ashcroft MT *et al.*, 1976 ; Chapman AZ *et al.*, 1955 ; Connes P *et al.*, 2004). Au repos, le rein est l'organe le plus richement irrigué (20 à 25%), en valeur relative par rapport à la masse, permettant ainsi à l'organisme d'excréter les molécules gênantes à travers les urines et d'assurer l'homéostasie. Un fonctionnement anormal se répercute sur quatre substances ; l'urée, la créatine, le sodium et le potassium. Le sodium et le potassium sont tous des électrolytes car ils sont dissous dans l'organisme sous forme d'ions chargés électriquement (Hamilton RW *et al.*, 1972).

Le sodium participe à l'équilibre acido-basique, à l'équilibre hydrique et la fonction nerveuse. Sa carence est synonyme de crampe musculaire, apathie cérébral, et son excès peut entraîner une hypertension artérielle.

Le potassium est l'ion dominant de la cellule musculaire, et il a les mêmes fonctions que le sodium. Son manque peut occasionner une faiblesse musculaire allant jusqu'à la paralysie et l'excès de potassium peut entraîner la mort.

III.2. Drépanocytose et fonction rénale

L'atteinte rénale est habituellement l'unique expression de la drépanocytose, symptomatique. Les conditions d'hypertonie et d'hypoxie déclenchent la falciformation dans la vasa recta (Perillie.PD *et al.*, 1963), qui s'accroît avec l'accroissement de l'osmolalité ralentissant le flux sanguin, puis l'arrêtant, en provoquant l'infarcissement médullaire et l'extrasanguination sanguine, responsable des hématuries. L'altération des vasa recta ampute le gradient cortico - médullaire. La baisse de l'osmolalité dans la médullaire entraîne une diminution de la réabsorption passive de l'eau à partir du tube collecteur, en

présence d'hormones anti-diurétique hypophysaires (ADH). Cette « papillectomie fonctionnelle » expliquerait le trouble du pouvoir de concentration et la baisse du pouvoir d'acidification des urines. L'hyposthénurie, c'est-à-dire l'incapacité de concentrer l'urine, a été bien démontré (Cochran RT *et al.*, 1973 ; Kerle KK *et al.*, 1996)

Elle est présente chez 70% des sujets, qui ont un défaut d'acidification des urines sans charge acide. Le début initial de ce défaut de concentration est variable mais se produit habituellement tôt dans la vie. Il tend à être intermittent et réversible au commencement et graduellement peut devenir structural et irréversible (Sears D.A, 1960).

En raison de cette capacité limitée de concentrer l'urine, il y a une capacité, diminuée, de compenser l'équilibre négatif de l'eau pendant l'exercice. L'hématurie est au moins aussi fréquente chez les homozygotes que chez les porteurs du trait. Elle a été assez bien décrite dans des études multiples des individus avec HbAS (Heller P *et al.*, 1973 ; Kark JA *et al.*, 1987). Dans une étude réalisée à Atlanta sur 40 patients, hospitalisés pendant une période de 14 mois, 7 sujets soit (18 %) ont été admis en raison de l'hématurie (Beyeme O *et al.*, 2004). Une étude jamaïquaine a montré que l'hématurie non expliquée a exigé une hospitalisation seulement une fois en 10 ans chez 119 patients (Ramirez A *et al.*, 1976).

Le mécanisme à l'origine de l'hématurie serait en relation avec les conditions hypertoniques, hypoxiques et acidosique dans la médullaire rénale, qui clairement favoriserait le phénomène de falciformation.

III.3. Etat de la recherche sur le drépanocytaire et le sport

La drépanocytose est une anomalie génétique du globule rouge. Cette anomalie modifie les propriétés de l'hémoglobine et peut provoquer des désordres physiques et physiologiques dans des conditions nécessitant des efforts intenses et de longue durée. L'aptitude physique à la pratique sportive des sujets à HbSS est un problème de santé publique important dans la mesure où elle pourrait être un facteur de risque des accidents. Ces observations ont été à l'origine d'une recherche importante pour tenter d'expliquer les causes de la mort subite de nombreux drépanocytaires. Ainsi en dehors des études faites précédemment, montrant la capacité des porteurs du trait drépanocytaire à réaliser les mêmes performances que les sujets sains, d'autres études sont venues, ces deux dernières années, enrichir la recherche dans ce domaine. Mais pour la drépanocytose homozygote aucune recherche n'a été faite à nos jours dans notre pays et peu à travers le monde.

(Sara F *et al.*, 2003), ont évalué la réaction lactique durant un test d'exercice physique sur bicyclette ergométrique sur une population, composée d'hommes et de femmes qui ont la drépanocytose hétérozygote.

(Bergeron MF *et al.*, 2004), ont fait deux tests, l'un avec ingestion de fluide et l'autre sans ingestion de fluide. Les résultats du test ne disposaient pas de différence statistique significative par rapport à l'ensemble d'efforts fournis. Ainsi, ils dénotent une progression constante des drépanocytes avec un pourcentage de 3,5% - 5,5% chez les porteurs de l'HbAS seulement pendant l'exercice où ils n'avaient pas pris de fluide, alors qu'aucun signe de fièvre n'a été détecté au sein des participants dans le groupe des HbAA.

(Samb A *et al.*, 2005), ont fait un test d'effort submaximal, d'une heure de pédalage à 75% de la fréquence cardiaque maximale sur une bicyclette ergométrique. Dans ce test, il était question de comparer, entre deux groupes de sujets (HbAS et HbAA), l'évolution des paramètres tels que la fréquence cardiaque, la température cutanée et centrale, la pression artérielle. Au terme de leur étude, les résultats ne montrèrent aucune différence significative entre les deux groupes. Ils ont conclu que ces sujets ont des performances comparables à celles des sujets aux hémoglobines normaux.

(Fagnete S *et al.*, 2006) comparaient l'activité de transport du lactate des globules rouges lors d'un test d'effort progressif à un niveau maximum entre deux groupes de sujets porteurs du trait drépanocytaire et témoins (HbAA), et la consommation maximale d'oxygène. Ils n'ont remarqué aucune différence entre les deux groupes pour ce dernier paramètre. Cependant, en ce qui concerne le transport du lactate, ils ont fait observer que les globules rouges des sujets AS avaient produit plus de lactate à concentrations basses et élevées que ceux des sujets témoins.

(Cochran RT *et al.*, 1973), ont évalué et comparé la viscosité du sang et du plasma, l'hématocrite et la rigidité des globules rouges. L'étude consistait à un test d'effort supra maximal. Au terme de cette étude, aucune différence n'a été signalée entre les deux groupes concernant la viscosité du plasma et l'hématocrite. Mais la viscosité du sang et la rigidité des globules rouges étaient plus élevés chez les porteurs du trait drépanocytaire pendant tout le temps que ces points furent vérifiés. Ainsi, selon ces mêmes auteurs, le taux, élevé de la rigidité des globules rouges et de la viscosité du sang au repos et en réponse à un bref exercice supra maximal, pourrait être un facteur de risque en rapport avec les complications micro circulatoires. Cette étude vient confirmer celle de

(Monchanin G *et al.*, 2005). Qui ont comparé les paramètres hématologiques entre un groupe d'athlètes, porteurs du trait drépanocytaire, avec ou sans l'alpha thalassémie et un groupe témoin dans un exercice de test progressif et maximal sur une bicyclette ergométrique. Outre les désordres de la micro circulation, ils ont fait observer que ces modifications sont limitées par la présence d'alpha thalassémie.

Chapitre 2

Matériel et méthodes

I. METHODOLOGIE GENERALE

I.1. Cadre de l'étude

L'étude s'est déroulée dans des écoles et collèges situés à Sidi Amar. L'école étant obligatoire en Algérie on peut ainsi considérer que pratiquement tous les enfants fréquentent les écoles publiques. Les effectifs ont été utilisés comme base pour cette enquête.

I.1.1. Site de l'étude

La Ville de Sidi Amar est une commune de la wilaya d'Annaba située à l'Est Algérien (figure 3). L'agglomération de Sidi Amar est située au centre de la wilaya d'Annaba, et elle est la troisième commune la plus peuplée de la wilaya après Annaba et El Bouni, selon le dernier recensement général de la population et de l'habitat de 2014, la population de la commune de Sidi Amar est évaluée à 148 329 habitants contre 44 546 en 1987.

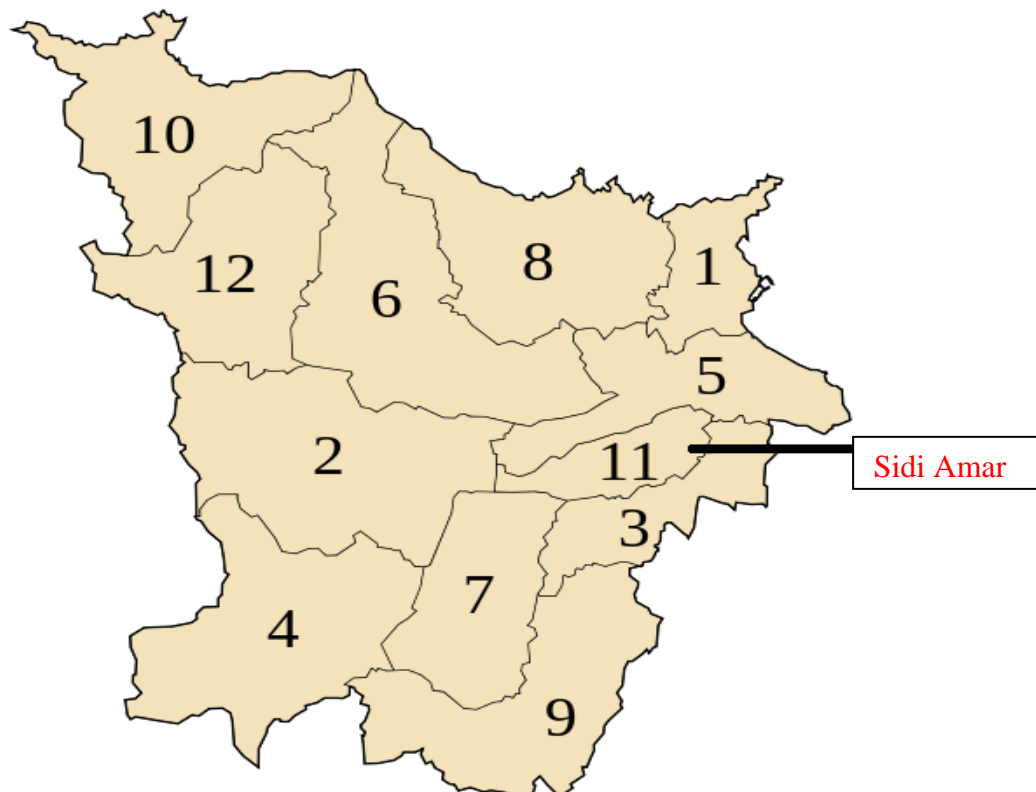


Figure. 3 : Commune de la wilaya d'Annaba selon office Nationale des statistiques(ONS)

I.2. Matériel et méthodes

I.2.1. Type et période de l'étude

Il s'agit d'une étude longitudinale s'étalant sur une période allant du 1er Mars 2011 au 31 mai 2013 durant laquelle nous avons été en contact avec des enfants atteints par la drépanocytose. L'intérêt que nous avons porté à ce travail résulte principalement de ce vécu extrêmement lourd et compliqué résultant de cette maladie. Les enfants recrutés sont suivis en classe et dans la cour afin de pouvoir évaluer les répercussions de la maladie sur leur vie scolaire et sociale notamment son impact négatif sur le quotient intellectuel. L'évaluation cognitive des drépanocytaires est indissociable des facteurs psycho-sociaux liés à cette maladie. Le sport confronte aussi le jeune drépanocytaire aux limites imposées par sa maladie, tous les enfants drépanocytaires recrutés dans cette étude vivent plus ou moins leur maladie comme un handicap dans leur vie sportive. Nous les avons surveillés durant la séance d'éducation sportive pour estimer le degré d'handicap. Nous tenterons d'identifier les facteurs de risque associées à cette pathologie.

Il s'agit d'une recherche qualitative qui consiste à étudier cette pathologie complexe dans un milieu scolaire, elle s'efforce de donner un sens aux mots prononcés par ces enfants malades, de les interpréter au travers des significations que les enfants atteints par la drépanocytose leur donnent. Ce travail de recherche représente l'occasion pour ces enfants de s'exprimer librement sur leur ressenti quand à leur maladie.

Nous avons réalisé des entretiens semi-dirigés avec des enfants malades volontaires suivis à travers la médecine scolaire pour une drépanocytose et leurs parents à la recherche d'une relation entre le statut social, notamment la profession, le niveau d'étude, les revenus des parents et la prise en charge de ces enfants.

I.2.2. Population d'étude

L'étude concerne tous les enfants âgés de 5 à 12 ans, scolarisés dans l'école publique durant cette période dans la commune de Sidi Amar.

Le matériel utilisé pour les mesures anthropométriques est validé par l'AFSSAPS, il s'agit d'un pèse personne de marque Terraillon TPRO 1000, pour mesurer le poids et d'une toise en bois d'une longueur de 200 cm pour la taille.

I.2.3. Echantillonnage

Une pré-enquête a été réalisée en février 2011 auprès de 50 enfants atteints par la drépanocytose et leurs parents dans le but de tester la faisabilité et le timing du questionnaire. Elle a également permis d'identifier les différents problèmes rencontrés sur le terrain, et par la même d'améliorer le questionnaire pour qu'il soit clair et compréhensible par tous.

- **Les Critères d'inclusion**

Sont inclus dans cette étude les élèves âgés de 5 à 12 ans drépanocytaires ayant une électrophorèse supérieure à 50%, résidant à Sidi Amar et scolarisés dans les établissements retenus.

Un groupe de frères et sœurs sains de même âge (apparié démographiquement) a été formé il s'agit du groupe témoin. Dans le cas de la non disponibilité des frères et sœurs non malades, nous avons recruté des enfants sains appariés sur le sexe, l'âge, le poids, la taille et le statut socio professionnel des parents.

- **Les Critères d'exclusion**

Sont exclus de cette étude tous les enfants ayant une électrophorèse inférieure à 50%, ou ayant bénéficié d'une transfusion moins de 2 mois avant l'examen et non scolarisés dans les établissements retenus

En collaboration avec le service d'hématologie du CHU D'orban, nous avons prospecté de manière aléatoire tous les établissements situés dans la commune de Sidi Amar, au total 20 établissements scolaires dont 14 Etablissements primaires soit 4521 élèves et 6 Etablissements moyens soit 3880 élèves. Au total 8401 élèves sont recrutés dans cette étude. Le dépistage de la drépanocytose s'est déroulé durant les années scolaires 2011 - 2012 à raison de 02 classes par jour soit 60 élèves. Sur 8401 enfants dépistés, 344 élèves tous âges confondus ont présenté une pâleur cutanéomuqueuse et un retard de croissance. 341 ont été convoqués au niveau de l'unité de dépistage et de suivi (UDS) de Sidi Amar accompagnés de leurs parents. Après une anamnèse, sur 341 hémogrammes (FNS) demandés, 43 FNS se sont révélés normaux, 200 Anémie Ferriprive et 98 FNS Anémie franchement macrocytaire et qui n'ont pas répondu au traitement.

Suite à une enquête familiale et l'analyse des signes cliniques une électrophorèse de l'hémoglobine a été prescrite, 30 élèves se sont révélés drépanocytaires, 15 thalassémiques et 06 souffrent d'un déficit en enzyme G6DP.

I.3. Collecte et analyse des données

Les données ont été recueillies grâce à un entretien individuel avec les élèves et leurs parents, basé sur un questionnaire agréé par l'OMS (Annexe II), et adapté aux conditions de la société algérienne. La première partie de ce questionnaire était destinée à rassembler principalement des informations démographiques, socio-économiques et socioculturelles.

La deuxième partie avait pour but de rechercher des informations sur la prédisposition génétique des élèves malades et la consanguinité.

La troisième partie porte sur les examens cliniques et paracliniques ainsi que les examens biologiques que l'enfant a subi en vue d'un diagnostic de certitude de la drépanocytose et de ces complications secondaires.

Le consentement oral des parents ou de l'accompagnant est obtenu pour chaque enfant.

I.4. Variables étudiées

Les principales variables étudiées sont l'âge, le sexe, le poids, la consanguinité, le retard scolaire, la profession des parents, leurs critères hématologiques, l'électrophorèse de l'hémoglobine des enfants malades, les principaux signes cliniques, les données sur l'hémoگرامme, les complications cérébraux vasculaires, les troubles cognitifs, la douleur, les atteintes émotionnelles, la réaction de l'organisme à l'effort physique modéré et régulier ainsi qu'à celui de longue durée et d'intensité sous maximale chez un enfant drépanocytaire, en comparaison avec un enfant scolarisé du même âge, du même sexe et du même niveau, ne présentant aucune pathologie.

I.4.1. Définitions opérationnelles

- **Classification de Gomez pour le rapport poids/âge**
 - Supérieur à 90% : bon état nutritionnel ;

- 75 à 90% : malnutrition stade 1 ;
- 61 à 75% : malnutrition stade 2 ;
- Inférieur ou égal à 60% : malnutrition stade 3.

- **Profession des parents**

- Secteur informel : revenu irrégulier
- Fonctionnaire : salariés de l'état ;
- Particulier.

- **Hémogramme**

- Anémie : taux d'Hb inférieur à 12g/dl chez la femme et 13g/dl chez l'homme ;
- Microcytose : VGM inférieur à 80 fl chez l'adulte et 70 fl chez l'enfant ;
- Macrocytose : VGM supérieur à 100 fl ;
- Hypochromie : TGMH inférieur à 28 pg ;
- Hyperleucocytose : taux des leucocytes supérieur à 10 000/mm³ ;
- Leucopénie : taux des leucocytes inférieurs à 4 000/mm³ ;
- Thrombocytose : taux des plaquettes supérieur à 400 000/mm³ ;
- Thrombopénie : taux des plaquettes inférieur à 150 000/mm³.

I.4.2. Considérations éthiques

Nos données ont été recueillies et traitées dans le strict respect du secret médical, pour cela le nom et prénom des malades étaient rapidement masqués après le recueil des résultats des examens.

I.5. Dépistage d'une anémie

I.5.1. La formule numération sanguine ou hémogramme

L'hémogramme constitue l'examen hématologique le plus fréquemment prescrit par les cliniciens. Il tient une place importante dans les examens biologiques de suivi de la drépanocytose. La surveillance de l'hémogramme permet entre autre d'orienter vers une carence en fer ou en folates, surtout chez les nourrissons (Mertelsmann *et al.*, 2011).

L'hémogramme permet ainsi de définir le degré et l'intensité de l'anémie chronique au cours de la drépanocytose (Nacoulma *et al.*, 2006 ; Omoti *et al.*, 2005). Cette anémie est souvent variable, nécessitant la surveillance. Le taux d'hémoglobine permet de décider

d'une transfusion éventuelle ou un échange transfusionnel. Un taux d'hémoglobine supérieur à 120 g/l constitue un risque de thrombose et justifie une saignée.

L'hémogramme permet de réaliser une étude quantitative et qualitative des cellules sanguines (Osaghae *et al.*, 1987). Ainsi nous avons recueilli en premier temps les informations sur une fiche technique (Annexe.1), ensuite le sang veineux est prélevé dans un tube contenant un anticoagulant chélateur de calcium (EDTA) pour la réalisation de l'hémogramme, et nous avons établi dans un dernier temps une comparaison entre l'hémogramme des enfants drépanocytaires homozygotes, et celui des enfants sains (Tableau 3).

L'examen du frottis sanguin peut révéler la présence des drépanocytes ou hématies en formes de faucille chez l'homozygote et en feuille de chou chez l'hétérozygote, caractéristiques de la maladie. Les drépanocytes ont une forme allongée aux deux extrémités pointues (Chies *et al.*, 2001).

I.6. Dépistage d'une drépanocytose

I.6.1. Le frottis sanguins

L'étude minutieuse du frottis est utile au diagnostic cytologique de nombreuses maladies hématologiques et parasitaires. Dans cette étude, c'est la qualité des globules rouges qui est notée. Les réactifs consommables utilisés sont la solution de May Grönwald et celle de Giemsa diluée à 10% dans l'eau tamponnée à pH= 7.

I.6.2. Test de falciformation (d'EMMEL)

C'est un examen qui a pour but de rechercher la présence d'hématies falciformes dans le cas où le frottis sanguin est négatif. Soit en rajoutant du métabisulfite au sang du malade, soit en créant artificiellement une atmosphère pauvre en oxygène. Le mode opératoire consiste à déposer une petite goutte de sang capillaire au centre de la lame ; Puis on rajoute une goutte de métabisulfite de sodium d'un volume égal, mélangé soigneusement avec le coin d'une lamelle, ensuite couvrir avec la lamelle en s'assurant qu'il ne se forme aucune bulle pendant 15 min puis examiner à l'aide d'un microscope optique (grossissement 40, puis 100 avec une goutte d'huile d'immersion)

I.6.3. Diagnostic de certitude

L'électrophorèse de l'hémoglobine permet d'obtenir une séparation des différentes hémoglobines selon leur charge électrique et leur poids moléculaire. Elle permet de poser le diagnostic en mettant en évidence la présence d'une fraction d'hémoglobine de migration différente des hémoglobines normales. Elle permet également de différencier les formes homozygotes des formes hétérozygotes.

Le mode opératoire consiste à centrifuger 200ul de sang veineux, prélevé en présence d'un anti coagulant (EDTA), en présence de 100ul d'eau physiologique pour laver les globules rouges. La centrifugation est réalisée à 400 tours par minute à l'aide d'une centrifugeuse de paillasse de marque MLW, Vitesse 4000 tr/mn capacité : 16 tubes 5ml ou 10 ml. 20ul du culot globulaire sont soigneusement mélangés à 80ul de solution hémolysante préparée à partir d'Eau et de Stabilisant et ce jusqu'à obtention d'un mélange de couleur rose claire à l'aide d'un semi-micro applicateur, l'échantillon à analyser est déposé sur la plaque d'acétate de cellulose préalablement trempée pendant 10 à 20 mn dans le tampon d'électrophorèse de p H=8,6 préparé à partir de tri-vuonal, la migration est réalisée pendant 20mn en appliquant un courant continue de 350v.

Après coloration des bandes en rouge pinceau suivie d'une décoloration, l'électro gramme est analysé puis comparé à des témoins pour mettre en évidence la présence ou non de fraction d'hémoglobines différentes des hémoglobines normales.

I.6.4. Complications cérébro vasculaires et troubles cognitifs

Au vu de la littérature sur les troubles cognitifs liés à la drépanocytose et surtout de la mauvaise prise en charge aussi bien médicale que psychologique des enfants de notre échantillon, nous avons jugé intéressant d'évaluer l'effet de cette pathologie sur le quotient intellectuel de ces enfants, vérifier si celui-ci dépendait du degré de la lésion cérébrale et cerner les Complications cérébro-vasculaires à travers les manifestations neurologiques les plus fréquentes chez ces enfants.

Le suivi à l'école nous a permis de remarquer que les drépanocytaires répètent significativement plus d'années scolaires et obtiennent régulièrement de moins bonnes notes que les enfants sains appariés ce qui nous a poussé à penser que la drépanocytose

aurait un impact négatif sur la cognition de ces enfants. Les limites méthodologiques de l'étude des troubles cognitifs chez ces enfants drépanocytaires sont nombreuses. Les principales concernent la variabilité dans le choix des groupes contrôles et dans les instruments de mesure.

Deux types de groupes contrôles sont généralement utilisés : les frères et sœurs (soit porteurs sains, soit non porteurs d'hémoglobine S) ou des pairs appariés démographiquement (généralement appariés sur l'âge et sur un indice du statut socio-économique), le meilleur groupe contrôle serait constitué des frères et sœurs car ils ont une plus grande similarité avec les malades au niveau de l'environnement familial et du niveau socioéconomique (White *et al.*, 1998).

Dans notre échantillonnage, les groupes contrôles constitués de frères et sœurs comportent des inconvénients. En effet, tous les drépanocytaires n'ont pas un frère ou une sœur dans la tranche d'âge de l'étude réalisée. Nous nous sommes retrouvés avec moins de sujets contrôles que de patients, ce qui a réduit significativement notre échantillon.

Avec la collaboration de neuro psychologues qui nous ont proposé une batterie de tests (annexe XI, XII), nous avons tenté d'évaluer le quotient intellectuel des 20 enfants drépanocytaires recrutés appariés à 20 frères et sœurs non malades. Nous avons constaté que le matériel de base utilisé pour ce test n'était pas du tout familier pour ces enfants. Après plusieurs essais, et plusieurs ajustements de ces tests il s'est avéré que parmi tous les biais pouvant intervenir dans l'adaptation de ces tests à notre culture, la difficulté principale ne réside pas dans le contenu des tests mais plutôt dans la récolte de données auprès de ces enfants et surtout auprès des parents. De nombreux tests ont dû être écartés, soit parce qu'ils étaient trop compliqués soit parce que leur adaptation nous semblait trop difficile. Un questionnaire était soumis aux parents, il permettait d'évaluer le fonctionnement exécutif de l'enfant dans la vie quotidienne. Malheureusement, il était trop difficile de récupérer ces questionnaires, notamment auprès des participants contrôles qui étaient généralement examinés sans leurs parents. Pour toutes ces raisons et après avis de neuropsychologues, nous avons opté pour le suivi des enfants en classe et dans la cour par appariement un à un (enfant malade / enfant sain), comme cela est généralement fait dans la littérature.

Pour cela un groupe de 20 enfants malades appariés à 20 frères et sœurs sains de même âge a été suivi de façon rigoureuse en classe dans le but d'évaluer leur comportement et leurs capacités intellectuelles à travers leur participation aux différents cours notamment la lecture, l'analyse mathématique, l'éducation islamique et le dessin. Nous relevons à chaque fois les notes obtenus dans les devoirs, les compositions et celles de l'évaluation continue.

Avec l'aide des enseignants nous procédons à une évaluation détaillée de la mémoire à court et à moyen terme et des fonctions exécutives. Nous les observons dans la cour durant la récréation et à la sortie de l'école jusqu'à l'arrivée à leur domicile dans le but de cerner les domaines dans lesquels ces enfants ont plus de difficultés. Comme attendu les enfants drépanocytaires obtiennent de moins bonnes notes par rapport au groupe contrôle. Cette surveillance a permis de remarquer que ces enfants malades ont plus de difficultés dans les domaines des fonctions exécutives et attentionnelles, cependant, les enfants drépanocytaires entre eux ont des notes très écartées nous nous sommes posées la question de savoir si l'impact de la drépanocytose sur les fonctions cognitives dépendrait du degré d'atteinte cérébrale.

En collaboration avec l'équipe médicale et grâce à l'imagerie cérébrale de ces enfants (IRM, angiographie par résonance magnétique (ARM), Doppler transcrânien,) nous avons formé un premier groupe d'enfants drépanocytaires avec antécédents d'AVC, un deuxième groupe formé d'enfants drépanocytaires sans antécédent d'AVC et un troisième groupe d'enfants sains c'est le groupe contrôle. Les enfants avec antécédent d'AVC semblent avoir plus de difficultés. Nous avons cherché à savoir si cette difficulté dépendrait de l'âge car chez les plus âgés (12 ans) ces atteintes sembleraient plus prononcées.

Ces observations nous ont poussées à vérifier si le déficit s'accroît avec l'âge pour cela, nous avons composé trois groupes le premier étant composé d'enfants âgés de 6 à 8 ans le deuxième étant âgés de 8 à 10 ans et le troisième de 10 à 12 ans que nous avons suivis de la même façon que les deux premiers groupes. Les déficits cognitifs semblent s'accroître avec l'âge.

I.7. Etude de la douleur lors des crises

I.7.1. Echantillon d'étude

Il s'agit d'une étude prospective descriptive portant sur 30 malades drépanocytaires par comparaison avec l'échantillon témoin.

I.7.2. Sujets expérimentaux

Les enfants inclus pour l'évaluation de la douleur sont tous des élèves souvent pris-en charge pour des complications de la drépanocytose avec des épisodes de douleur extrêmement violentes.

Pour réaliser cette partie, des questionnaires validés par l'OMS (Annexe III), ont été remis aux enfants malades et à leurs parents, en vue d'une auto-évaluation du degré et de l'intensité de la douleur, dans le cas échéant localisé avec précision le lieu où elle s'exprime le plus souvent et le plus intensément.

Les données épidémiologiques et cliniques ainsi que l'évaluation de la douleur ont été recueillies sur une fiche d'exploitation (Annexe. XIII), préalablement distribuée aux malades certains en présence de leurs parents d'autre seul.

Le même test a été réalisé avec des enfants souffrant d'autres pathologies dans les mêmes conditions, dans le but de pouvoir comparer l'intensité de la douleur chez les deux groupes. Cette intensité est évaluée à l'aide d'outils validés (Gatbois *et al.*, 2008 ; Viel *et al.*, 1999), et adaptés à la situation clinique et à l'âge ainsi qu'à la réaction de chaque enfant à cette douleur.

I.7.3. Enquête auprès du personnel médical et para médical

Nous nous sommes rapprochés du personnel médical et paramédical dans le but de savoir s'ils sont habitués à utiliser ces méthodes pour évaluer la douleur chez l'enfant drépanocytaire afin de cerner les problèmes rencontrés lors de cette évaluation.

I.7.4. Echelles utilisées pour l'évaluation de la douleur

Pour une meilleure précision nous avons exploité un ensemble d'échelles qui permettent une auto évaluation. Ces échelles sont utilisées à des degrés variables suivant l'âge des enfants (tableau 1).

- **Echelle Visuelle Analogique (EVA)** (Annexe 4)

C'est le gold standard des échelles d'auto-évaluation. Elle est utilisable dès l'âge de quatre ans. elle est la plus utilisée et se présente sous forme de réglette, Sur la face présentée à l'enfant, l'extrémité inférieure représente « pas mal du tout » et l'extrémité supérieure représente « très très mal ».

Sur le verso de la réglette, la cotation se fait de 0 pour l'extrémité inférieure à 10 pour l'extrémité supérieure (Gatbois *et al.*, 2008 ; Viel *et al.*, 1999 ; Charrière *et al.*, 2006). Les extrémités doivent être formulées en des termes neutres. La consigne est la suivante : « place le repère (ou le doigt) aussi haut que ta douleur est grande »,

Cette méthode est valable tant pour les douleurs brèves que pour les douleurs prolongées et permet de coter l'intensité des différentes localisations et leur évolution dans le temps : par exemple maintenant, la pire cette semaine, la plus faible cette semaine, la nuit, au réveil, etc.

Le score obtenu varie donc de 0 à 10 (ou 0 à 100).

L'équivalence des chiffres de l'EVA avec l'intensité de la douleur selon l'ANAES (devenue l'HAS) est la suivante :

- score obtenu entre 1 et 3 : douleur d'intensité faible,
- score obtenu entre 3 et 5 : douleur d'intensité modérée,
- score obtenu entre 5 et 7 : douleur intense,
- score supérieur à 7 : douleur très intense.

Le seuil de traitement est de 3/10.

- **Echelle des six visages (FPS-R)** (Annexe 5)

Ou Faces Pain Scale Revised, l'échelle utilisée actuellement est une échelle réduite à six visages par Hicks partir de l'échelle à sept visages de Bieri. On peut l'utiliser chez des enfants âgés de quatre ans. L'enfant doit montrer le visage qui correspond à sa douleur (Vincent *et al.*, 2010 ; Bérard *et al.*, 2005).

Le score obtenu est compris entre 0 et 10 :

- score de 0 : absence de douleur,
- score de 2 : douleur légère,

- score de 4 : douleur modérée, un traitement antalgique doit être instauré à partir de ce score,
- score de 6 : douleur intense,
- score de 8 ou 10 : douleur très intense.

Toutefois une étude a été réalisée à l'université of British Columbia en 2005, elle a montré que 40 % des enfants de six ans ont des difficultés à utiliser l'échelle des visages Face Pain Scale-Revised [FPS-R], lors de l'observation d'images représentant des situations douloureuses (Elizabeth *et al.*, 2006).

- **Le schéma de localisation de la douleur** (Annexe 6)

Il peut être utilisé à partir de cinq ans, cependant il faut faire attention à la confusion possible droite/gauche. L'enfant doit localiser sa douleur en utilisant des couleurs différentes selon le niveau de sa douleur, dans notre travail nous avons demandé aux enfants malades de mettre une croix pour la douleur simple, deux pour la douleur moyenne, et trois croix pour les douleurs intenses, Cette échelle a l'avantage de permettre la localisation des douleurs multiples (Gatbois *et al.*, 2008).

- **Echelle Verbale Simple (EVS)** (Annexe 7)

Elle s'utilise à partir de l'âge de cinq ans. La douleur est caractérisée par trois niveaux croissants : un peu, beaucoup, très fort. Il est possible d'adapter le vocabulaire selon l'âge de l'enfant. Elle ne nécessite aucun support (Gatbois *et al.*, 2008 ; Annequin *et al.*, 2004). L'objectif après traitement est de revenir à un seuil strictement inférieur à 3.

- **Echelle Numérique (EN)** (Annexe 8)

Elle est utilisée à partir de l'âge de huit ans : l'enfant doit noter sa douleur entre 0 « pas mal du tout » et 10 « douleur la plus forte possible ».

Les scores obtenus correspondent à ceux de l'EVA. Elle est mieux appréciée chez les adolescents qui trouvent l'EVA enfantine, pour celle-ci il n'y a pas nécessité d'utiliser une règle (Debillon *et al.*, 2001).

Tableau. 1 : Degré d'utilisation des échelles utilisées pour l'évaluation de la douleur.

L'âge de l'enfant	La situation clinique	
	Douleur aigue	Douleur chronique
5 à 6 ans	EVENDOL = (30%)	Échelle Numérique (EN) = (7%)
6 à 7ans	Schéma topographique (ST) = (4%)	Echelle des Visages FPS = (12%)
A partir de 7 ans	EVA =14 (47%)	

& = EVENDOL : évaluation douleur enfant - & = EVA : échelle visuelle analogique - & = FPS : échelle des Visages - & = EN : Échelle Numérique - & = ST : Schéma topographique

I.7.5. Perception de la douleur et retentissement émotionnel

Nous avons demandé aux enfants qui le souhaitent de se dessiner, puis de se représenter en période de crise drépanocytaire, selon le modèle d'une étude du retentissement émotionnel et cognitif de la maladie chez les enfants drépanocytaires (Schmid *et al.*, 2010).

I.8. Etude de l'effort physique

I.8.1. Echantillon d'étude

Dans le but d'éclairer l'effet d'une activité physique modérée et régulière sur la santé de enfants drépanocytaires, 50 enfants homozygotes et hétérozygotes sont recrutés dans cette étude. Il s'agit d'enfants qui ne participaient pas au cours d'activité physique et sportive au niveau de l'école, ils en sont dispensés par leur médecin par peur de développer une crise vaso occlusive. Se basant sur les études qui confirment l'amélioration de la santé du drépanocytaire aussi bien hétérozygote qu'homozygote par la réalisation d'une activité physique régulière et modérée et sachant que cette crise est un processus multifactoriel

impliquant la falciformation et l'hémolyse. Seule une situation stressante peut la déclencher par conséquent si l'activité physique aura un effet sur la fréquence de ces crises cela suppose qu'elle évite à l'organisme les situations stressante et suggère une adaptation endothéliale à un exercice répété.

Ainsi il s'agit d'un échantillon composé de 8 sujets choisis parmi les recrutés. Cet échantillon se compose de deux groupes de 4 sujets, un groupe de 4 enfants drépanocytaire homozygote et hétérozygotes 2 garçons et 2 filles (groupe expérimental) et un groupe de 4 enfants 2 garçons et 2 filles aux hémoglobines normaux AA (groupe témoin apparié), ils sont tous, parfaitement adaptés à l'effort physique. Ils ont volontairement accepté de participer à l'étude après qu'ils aient été informés du protocole de recherche.

Les enfants formants le groupe expérimentale sont sélectionnés sur la base du test d'Emmel et de l'électrophorèse de l'hémoglobine, effectués lors de la visite médicale scolaire d'aptitude pour l'exercice d'activité sportive au sein des établissements scolaires.

La moyenne d'âge de ces sujets était en moyenne de 11,41 ans \pm 0,5; leur poids de 30,4 kg \pm 3,07 et leur taille de 129,4 cm \pm 3,21.

Le groupe témoin aux hémoglobines normaux (HbAA), est composé d'enfants ne présentent aucune pathologie leur contre indiquant la pratique du sport. Ils sont dans la même promotion que les sujets SS et AS. Leur moyenne d'âge est de 11,25 ans \pm 0,95, le poids moyen est de 35,2 kg \pm 3,24, et la taille moyenne est de 135,2 cm \pm 3,50.

I.8.2. Matériel

Le test de la marche de 6 minutes est le plus recommandé chez les drépanocytaires dans un couloir de 30 mètres de long en moyenne (ATS Committe on Proficiency standants for clinical Pulmonary Function Laboratoires). C'est un test fiable et reproductible avec une faible variation. Nous n'avons malheureusement pas pu réaliser ce test par manque de couloir qui répondait à ces normes et de médecins spécialistes qui pourraient nous accompagner le long du test. Nous avons alors opté pour la bicyclette comme moyen d'évaluation de l'effort physique dans une clinique privée très bien équipée. Nous avons tenu compte du fait que les circonstances engendrant une hypoxie

(Insuffisance respiratoire, déshydratation suite a un effort prolongé peuvent favoriser la survenue des CVO) pour éviter ce contre temps toutes les précautions ont été prises.

Pour la réalisation de cette partie, nous avons utilisé une bicyclette ergométrique (figure 4) de type MONARK, Modèle 827E- Cardio care comportant une tablette électronique incorporée sur laquelle se lit directement le nombre de tours de pédalage par minute, cette dernière est dotée d'une selle réglable en fonction de la taille, permettant ainsi aux sujets de pédaler confortablement. Son pédalier est relié par l'intermédiaire d'une chaîne et d'un pignon à un volant d'inertie sur lequel s'applique une sangle dont la tension est réglable. La force de frottement développée par la rotation de cette zone, s'applique par l'intermédiaire de la sangle tangentiellement à une poulie solidaire d'un contre poids. La connaissance précise des caractéristiques mécaniques de ce système et de la vitesse de la roue permet d'étalonner directement en puissance le déplacement du contre poids. Les Principales caractéristiques sont :

- Dimensions : largeur : 530 mm (guidon), longueur : 1120 mm, hauteur : 800/1120 mm
- Poids : 47 kg - roulettes pour un transport facile.
- Hauteur de selle et du guidon ajustable.
- Affichage du rythme cardiaque, de la vitesse et de la cadence, distance parcourue, temps écoulé.
- Réglage progressif du frein

Nous avons utiliser un cardio fréquence - mètres, de marque Polar où l'on peut lire directement la fréquence cardiaque et Un (1) appareil de mesure des températures : « Thermistor Thermomètre » 400/OTO série 700 , Cet appareil, fabriqué par YSI (Incorporated Yellow Springs Instruments), comporte cinq canaux de sortie permettant de mesurer pour deux sujets, la température rectale, la température cutanée et la température ambiante.

Un tensiomètre à brassard doté d'un stéthoscope, Une toise graduée, en centimètres, pour mesurer la taille du sujet, Un pèse-personne de type SECA, un chronomètre pour mesurer la durée des phases d'exercice, de l'échauffement à la récupération.

I.8.3. Protocole et précaution

Le test d'effort s'est déroulé en présence des médecins et d'un technicien spécialisé dans la réalisation de l'examen de l'effort en cardiologie de la clinique Abou Marouane (Annaba), un examen médical a été réalisé au préalable, il comporte un interrogatoire sur les antécédents médicaux en rapport avec la maladie drépanocytaire ; (céphalée, douleur ostéo-articulaire, crises vaso-occlusives), une analyse de la radiographie pulmonaire, l'électrophorèse de l'hémoglobine.

IL s'agit d'un test, de longue durée d'intensité sous maximale. Il s'agit pour ces enfants drépanocytaires (hétérozygotes et homozygotes) et sains de pédaler sur une bicyclette ergométrique pendant une heure de temps à 75% de la fréquence cardiaque maximale théorique, donnée par la formule d'Astrand : $FC \text{ max} = 220 - \text{âge (ans)} \pm 10$

La fréquence de pédalage était en moyenne de 65 à 68 tours/min, tout en maintenant une charge permettant de garder constant les 75% de la fréquence cardiaque après un échauffement de 5min.

Le temps de pédalage est reparti en 12 paliers de 5min et à la fin de chaque palier les paramètres suivants sont notés, il s'agit de la fréquence cardiaque, la puissance développée, la température centrale et de la température cutanée.

Le test est réalisé le même jour pour les sujets sains et ceux malades. Avant de commencer l'épreuve le poids et la taille sont mesurés.

L'enfant drépanocytaire homozygote ou hétérozygote pédalait en même temps qu'un enfant témoin pendant une heure, la puissance de pédalage était régulièrement ajustée pour maintenir les 75% de la FC max théorique de chaque sujet. Durant toute l'épreuve, la fréquence cardiaque, la température rectale, la température cutanée, la charge de pédalage sont affichées dans les 30 dernières secondes de chaque palier (12 paliers de 5minutes). Ces paramètres sont notés à la fin du douzième palier, après une récupération de trois minutes et de cinq minutes.

La pression artérielle finale est mesurée dans les trois dernières minutes du douzième palier et le poids des sujets était repris à la fin de l'exercice.

La température ambiante était presque identique au cours des journées du test. Elle était en moyenne de 24°C avec un pourcentage d'humidité de l'air qui variait entre 60 et 70 %.

Par précautions dans le cadre de l'expérimentation, les sujets ne devaient pas effectuer d'effort physique important la veille et le jour du test, et ils sont regroupés dans l'enceinte de l'établissement le jour du test.

Les paramètres tels que : la fréquence cardiaque, la pression artérielle, la température cutanée, la température rectale, le poids et la taille des sujets, de même que la température ambiante étaient notés avant le test (au repos), après trois minutes, et cinq minutes de récupération.



Figure. 4 : bicyclettes ergométriques de type MONARK

I.8.4. l'hémogramme

Les prélèvements de sang sont effectués au repos et dix minutes après l'arrêt de l'effort. Ainsi nous pouvons faire une étude quantitative et qualitative des éléments figurés du sang qui comporte, la numération des éléments figurés (globules rouges, globules

blancs, plaquettes), l'étude des constantes hématologiques, et l'étude du frottis sanguin (formule leucocytaire, étude morphologique des cellules).

La procédure en vigueur au laboratoire d'hématologie de la polyclinique de Sidi Amar recommande de recueillir le sang sur un anticoagulant facilement soluble dans le sang, ne modifiant pas la taille des hématies, n'entraînant pas la formation d'agrégats plaquettaires, n'entraînant pas d'hémolyse et n'altérant pas les globules blancs. Un ensemble de critères retrouvé dans l'EDTA, d'où son utilisation dans l'hémogramme.

L'analyseur utilisé est le Beckmann coulter R A C.T diff. TM.

Le principe du Comptage consiste en le passage de cellules entre deux électrodes qui génère une impulsion électrique, et c'est le nombre d'impulsions qui indique le nombre de cellules. L'amplitude des impulsions produites est proportionnelle au volume de la cellule. La formule leucocytaire est aussi automatisée, et les techniques de cytochimies permettent la mise en évidence des estérases pour différencier les monocytes et des peroxydases pour différencier les polynucléaires.

Pour l'étape préopératoire le recueil du sang est fait par une piqûre franche au niveau du pli du coude. Les échantillons sont traités dans les vingt quatre heures qui suivent le prélèvement comme le recommande le fabricant. Pour le mode opératoire. Sur l'écran de l'appareil on sélectionne le mode sang entier, Sur l'icône principale on appuie sur l'icône écran des résultats. On sélectionne ensuite les valeurs limites patients adéquates en appuyant sur l'icône correspondante jusqu'à ce que la valeur limite voulue s'affiche (1,2 ou 3). Après vérification de l'identification de l'échantillon, on mélange l'échantillon selon la procédure pratiquée au sein du laboratoire à savoir par retournement successif environ huit fois, on présente l'échantillon bien mélangé sous le bec de façon à ce que son extrémité plonge bien dans le liquide et appuyer sur la touche d'aspiration, ensuite on retire l'échantillon lorsqu'on entend le signal sonore et on rebouche le tube. Les résultats de notre échantillon seront automatiquement sauvegardés par l'instrument et affichés à l'écran.

Pour les Paramètres étudiés Le BECKMAN COULTER nous a permis l'étude qualitative et quantitative des éléments figurés du sang en quinze paramètres hématologiques pouvant être divisés en trois parties :

&-La numération des éléments figurés qui nous permet de compter chaque type d'éléments seul (globules blancs, globules rouges, plaquettes) contenu dans le sang défini, diluer dans un liquide approprié, à une dilution connue.

&-L'Etude des constantes hématologiques à savoir Hémoglobine (Hb) ; Hématocrite (Ht) ; le volume Globulaire moyen (VGM) ; et la Concentration Corpusculaire Moyenne en Hémoglobine (CCMH) ainsi que la teneur Corpusculaire Moyenne en Hémoglobine (TCMH).

&-Etudes des cellules sur frottis sanguin à savoir la formule leucocytaire ainsi que la morphologie des globules rouges et blancs et des plaquettes.

I.9. Analyse Statistique

L'analyse des données de cette étude est réalisée avec le logiciel SPSS 20 et Microsoft l'Excel 2007. Le teste de Student a été utilisé pour la comparaison des deux moyennes. Le seuil de la détection est fixé à $\alpha = 0,05$ (5%).

Ainsi lorsque $P < 0,05$ le test est significatif et lorsque $P > 0,05$ le test non significatif.

Pour l'effort physique nous avons appliqué le test de Student de comparaison de moyennes il a été utilisé pour déterminer le degré de significativité des différences qui existent entre les deux groupes de sujets, expérimentaux et témoins.

- $P > 0,05$ la différence n'est pas significative.
- $P < 0,05$ la différence est significative.

Chapitre 3

Résultats

I. Résultats

I.1. Description de l'échantillon

Au total 20 établissements du cycle primaire et moyen ont été prospectés afin de répertorier les enfants atteints de drépanocytose homozygote dans la commune de Sidi Amar (figure 5). Aussi, les proportions de drépanocytaires homozygotes les plus élevées ont été observées au sein de l'école Aicha 1 avec 12% de l'effectif, suivie de l'école Aicha 2, et Aisset Idir avec 11% de l'effectif, et Bahi Amar1 avec 10% de l'échantillon. Quant aux proportions les plus basses elles ont été enregistrées à l'école Mohamed Belouizdad et Salaheddine el Ayoubi avec 1% de l'effectif. A noter qu'aucun cas n'est observé à l'école Bouamrane.

La tranche d'âge des élèves drépanocytaires est comprise entre 60 et 140 mois (figure 6), avec une fréquence relativement importante observée chez les plus jeunes, 33,30 % d'élèves âgés entre 60-76 mois , suivie d'enfants de tranche d'âge comprise entre 92-108 mois et 108-124 mois avec une fréquence de 20% chacune , alors que les 124-140 mois sont les moins représentés avec une fréquence de 10%.

Par rapport au sexe on note une légère prédominance des garçons, 53% Vs 47% de filles (figure 7), le sexe ratio est estimé à 1,1.

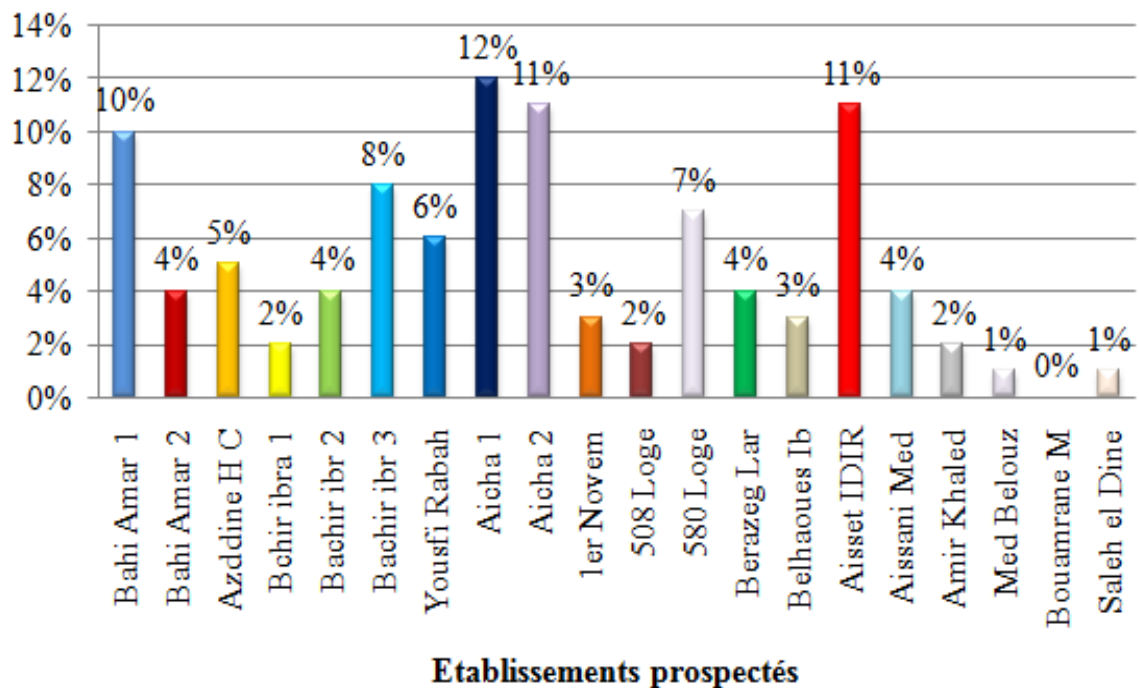


Figure. 5 : Fréquences d'enfants drépanocytaires scolarisés au sein de la commune de Sidi Amar

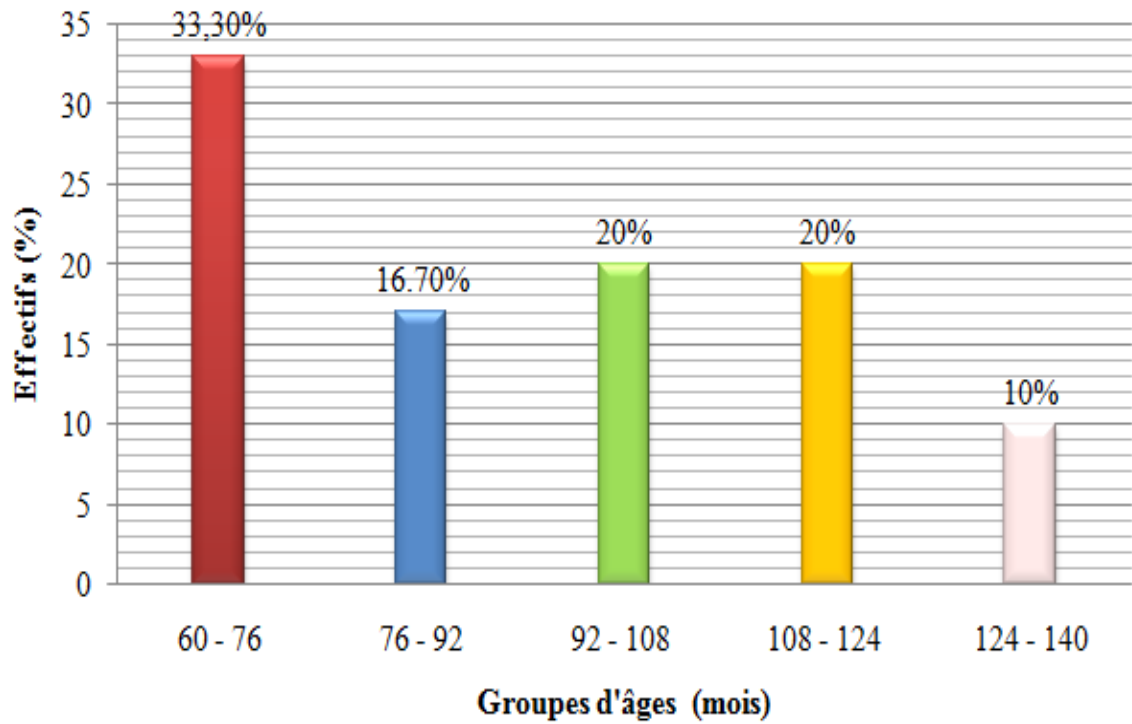


Figure. 6 : Répartition des enfants drépanocytaires homozygotes selon l'âge.

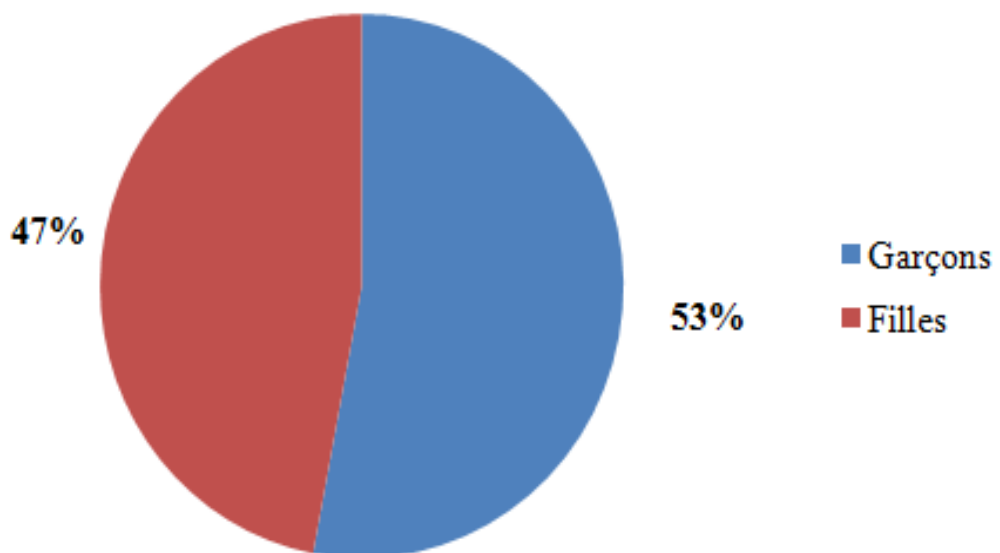


Figure. 7 : Répartition des enfants drépanocytaires homozygotes selon le sexe.

I.1.1. Poids corporel des enfants non drépanocytaires

Le poids des enfants non drépanocytaires est en moyenne de $24,91 \pm 4,39$ Kg. Les différentes classes de poids corporel notées, rapportées par la figure 8, montrent que le groupe des 18 - 22 Kg, représente le poids corporel minimal observé dans notre échantillon avec 23,30% d'enfants, suivi du groupe 22-26 Kg qui représente une majorité d'enfants avec une proportion de 40% puis les 26 - 30 Kg avec 16,30% des enfants et enfin la classe des plus de 30 Kg qui représentent le poids corporel maximal noté avec 20% de l'échantillon analysé.

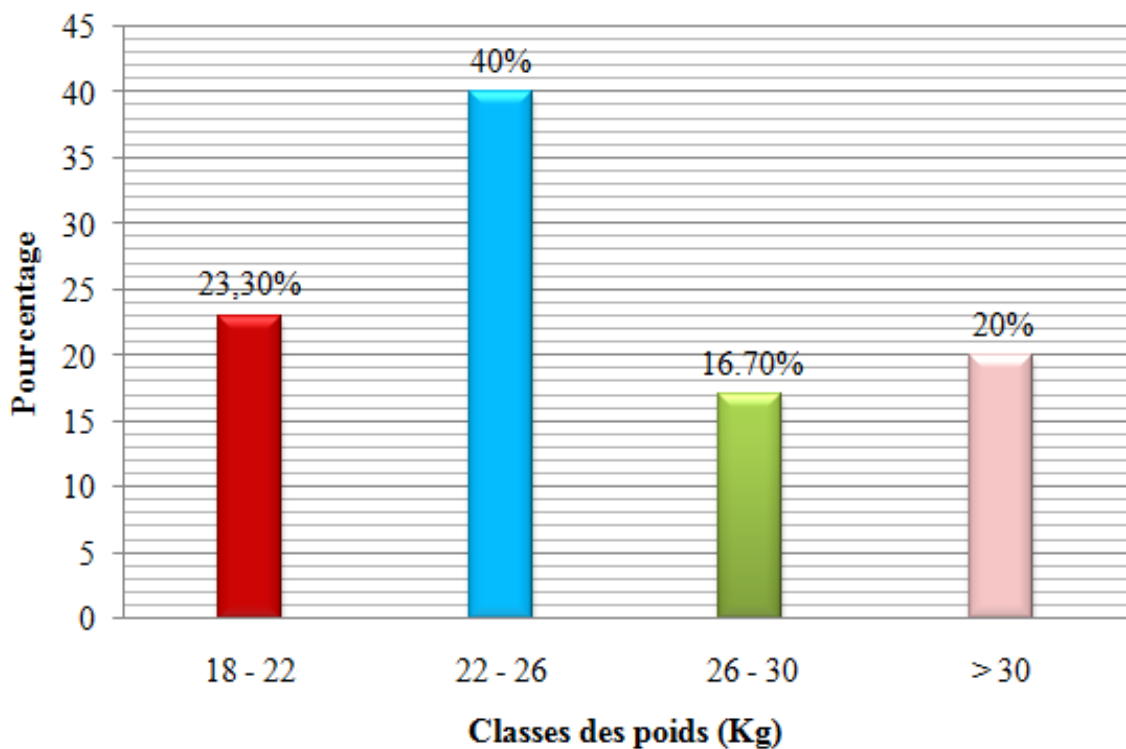


Figure. 8 : Distribution du poids corporel des enfants non drépanocytaires.

I.1.2. Poids corporel des enfants drépanocytaires

Le poids corporel des enfants drépanocytaires, consigné dans la figure 9, indique que la moyenne du poids des enfants malades est de $21,73 \pm 4,21$ Kg. Le poids minimal observé se situe dans l'intervalle 14 - 18 Kg et représente 20% de l'échantillon, alors que le poids maximal noté chez 20% d'enfants malades est supérieur 26 Kg. La majorité d'enfants drépanocytaires (40%) présentent un poids situé entre 18 et 22 Kg.

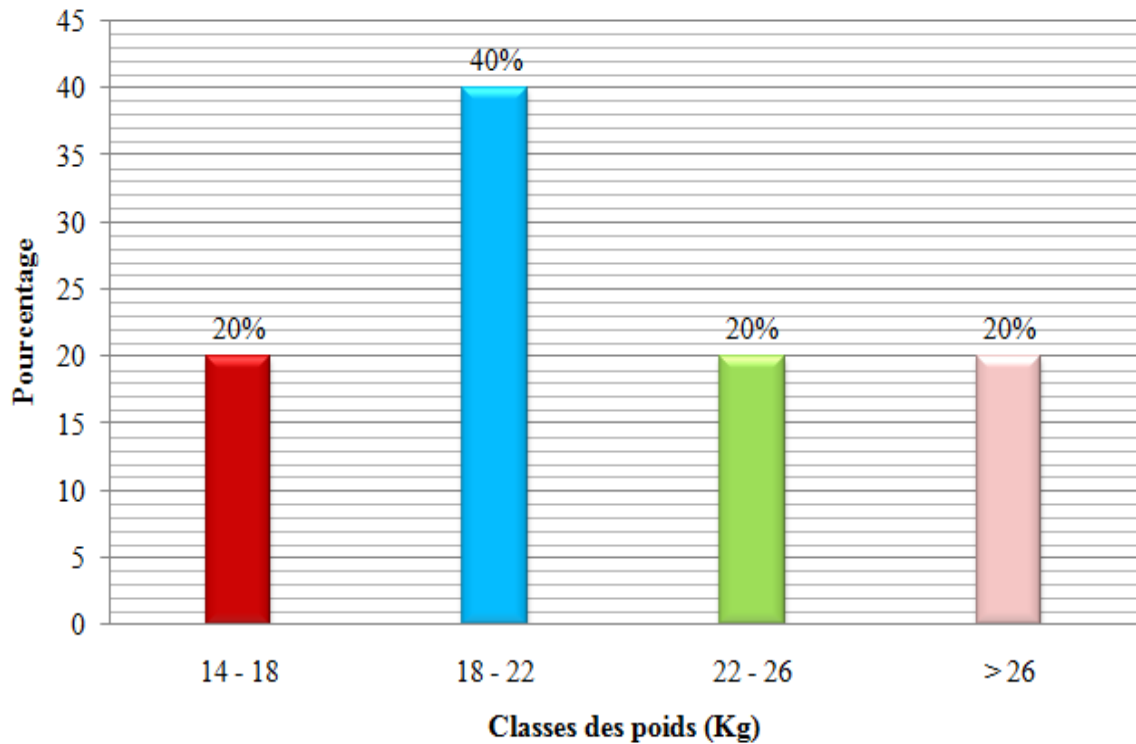


Figure. 9 : Distribution des classes de poids d'enfants drépanocytaires.

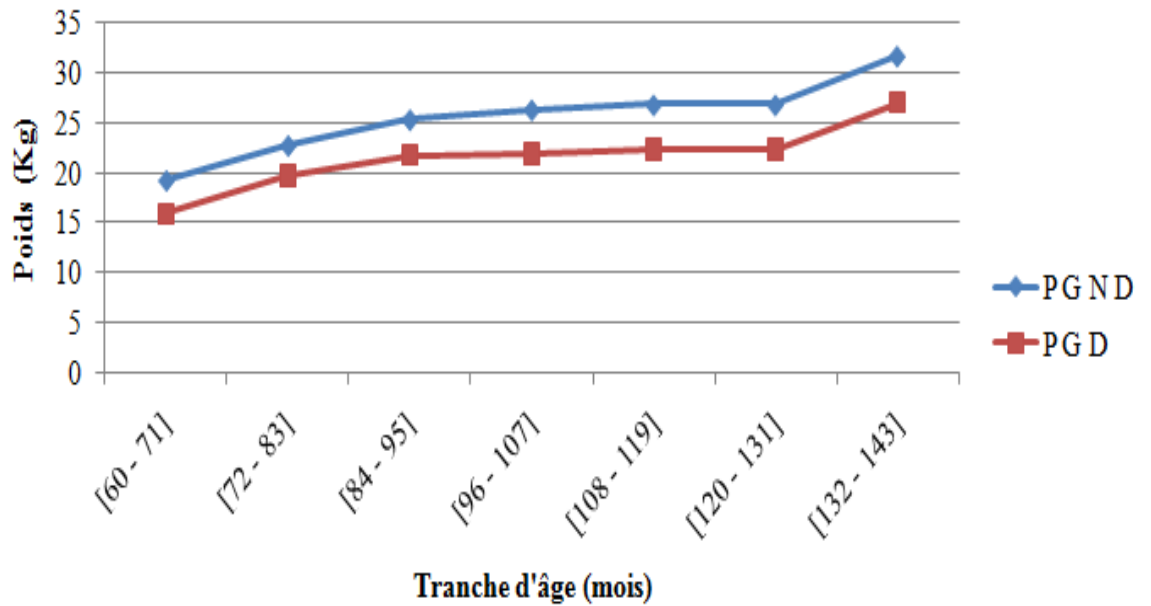
I.1.3. Evolution des poids en fonction de l'âge chez les garçons sains et malades.

D'après les résultats, illustrés en figure 10, l'évolution de la masse corporelle chez les garçons en fonction de l'âge se fait de façon progressive et similaire chez les deux groupes sains et malades. Cependant il est à noter que la masse corporelle demeure inférieure chez les garçons drépanocytaires comparativement aux enfants non drépanocytaires et ce quelque soit l'âge. La différence observée dans la masse corporelle, entre les deux groupes, est significative ($p < 0,05$) à partir de 60 mois avec des écarts qui semblent de plus en plus importants en fonction de l'évolution de l'âge.

I.1.4. Evolution des poids en fonction de l'âge chez les filles saines et malades

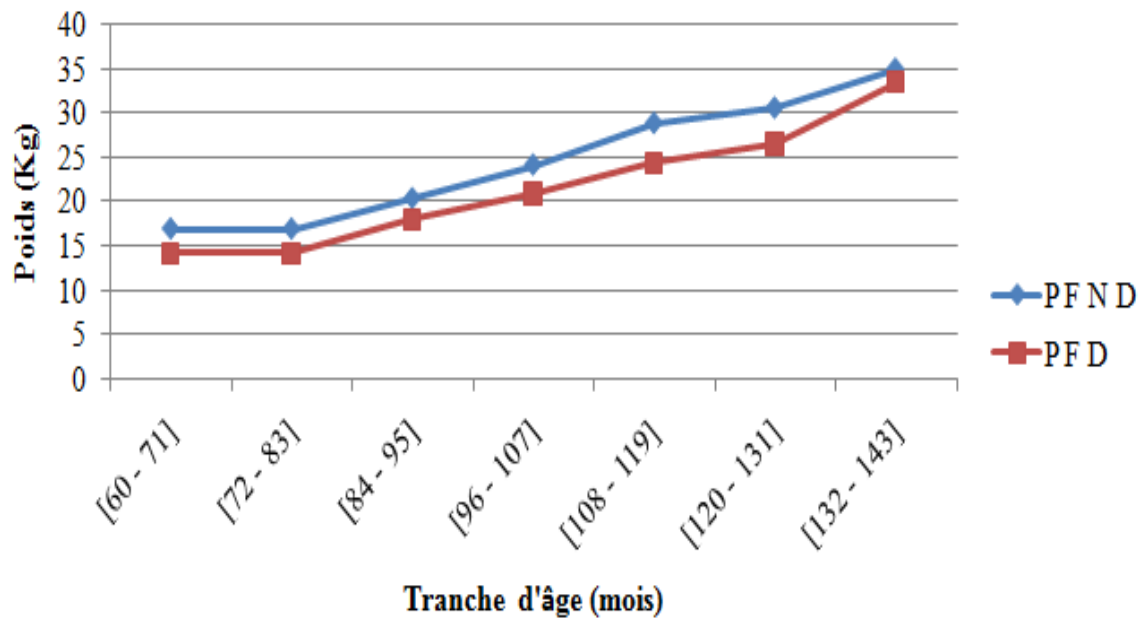
Concernant le groupe des filles, l'évolution du poids selon l'âge semble progresser de façon différente chez les sujets sains et malades (figure 11). Il est à noter que le poids des filles drépanocytaires, comme pour les garçons, est relativement plus faible par rapport aux poids des filles témoins. La différence est significative ($p < 0,05$) à partir de 97 mois avec un écart maximal observé à l'âge de 114 mois (24 Kg Vs 29,5 Kg). L'écart semble diminuer de façon progressive et notable à partir de la tranche d'âge 120-131 mois puis

disparaît au-delà de cette tranche d'âge ou le poids des sujets malades et des sujets sains se confondent et deviennent équivalents.



PGND : Poids Garçons non drépanocytaires - PGD : Poids Garçons drépanocytaires

Figure. 10 : Evolution des poids en fonction de l'âge chez les garçons sains et malades.

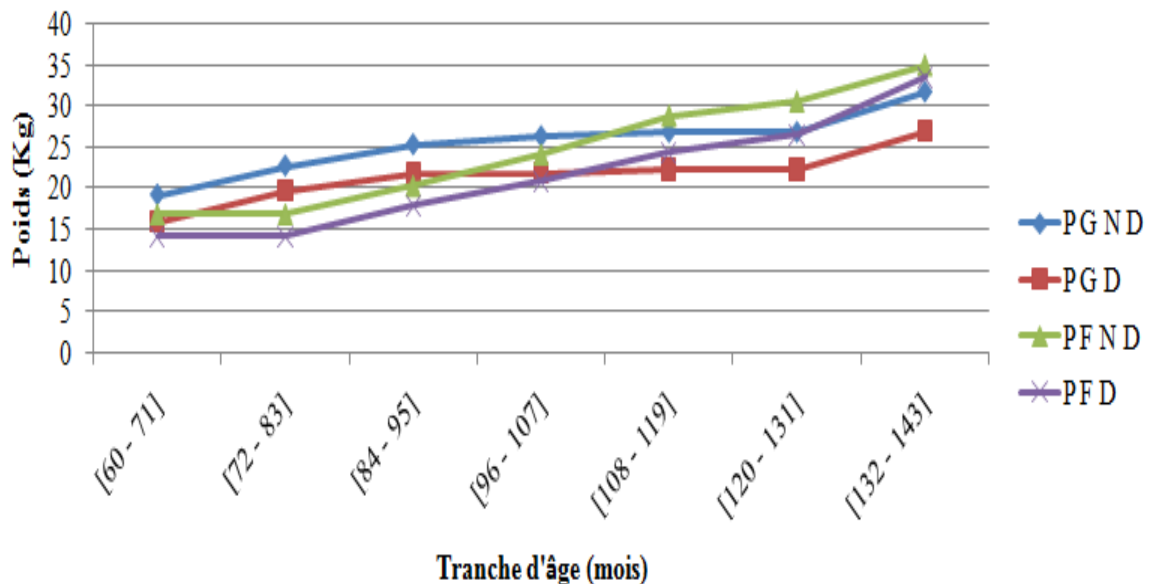


PFND : Poids filles non drépanocytaires - PFD : Poids filles drépanocytaires

Figure. 11 : Evolution du poids selon l'âge chez les filles saines et malades.

I.1.5. Evolution du poids selon l'âge et le sexe

Les courbes des cinétiques du poids corporel selon l'âge des enfants scolarisés des deux sexes, rapportées par la figure 12, montrent que la masse corporelle évolue différemment chez les deux sexes aussi bien pour le groupe drépanocytaire que pour le groupe témoin. On observe trois paliers distincts. De 60 mois à 95 mois les garçons représentent des poids corporels supérieurs à ceux des filles, la différence est très significative ($P = 0,006$). De 96 mois à 107 mois le poids corporel semble relativement équivalent pour les deux sexes. A partir de 108 mois jusqu'à 143 mois les courbes de croissances des poids relatives aux filles évoluent plus rapidement que celles des garçons, l'analyse statistique révèle une différence hautement significative ($P = 0,001$).



PGND : Poids Garçons non drépanocytaires - PGD : Poids Garçons drépanocytaires

PFND : Poids filles non drépanocytaires - PFD : Poids filles drépanocytaires

Figure. 12 : Evolution du poids selon l'âge chez les deux sexes.

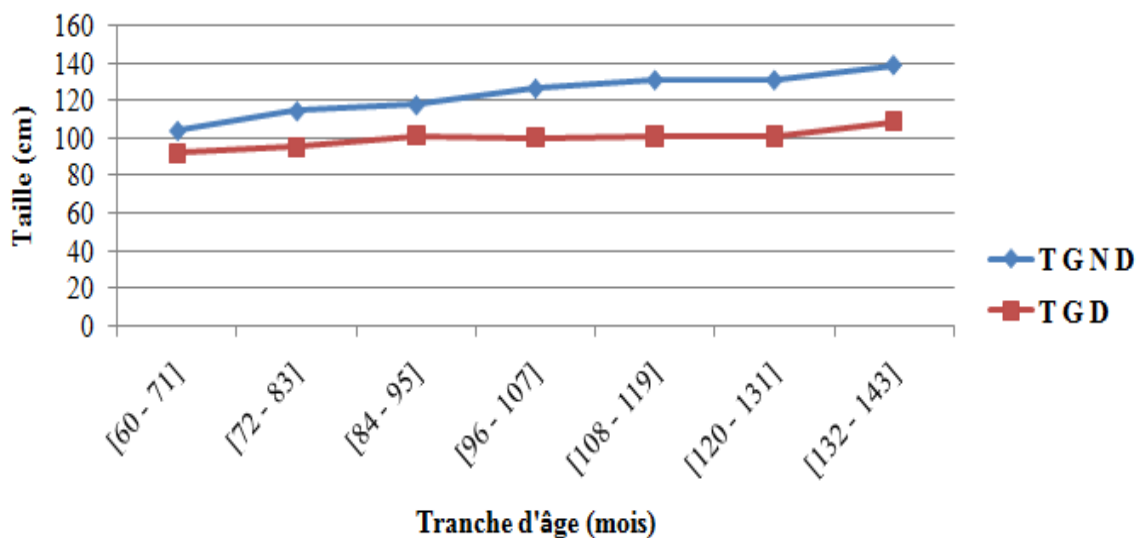
I.1.6. Evolution de la taille chez les garçons drépanocytaires et non drépanocytaires

Les résultats relatifs à l'évolution de la taille en fonction de l'âge chez les garçons, illustrés en figure 13, dévoilent un retard de croissance des garçons drépanocytaires comparés aux garçons sains et ce quelque soit l'âge. La différence est significative ($P < 0,05$) à partir de la tranche d'âge 72 - 83 mois. La taille moyenne est respectivement

de $123,42 \pm 15,58$ cm Vs $100,42 \pm 8,58$ cm. Il est à noter que l'écart de croissance semble de plus en plus prononcé chez les enfants d'âge de plus en plus avancé, les valeurs observées sont de 139 cm Vs 109 cm chez les garçons âgés entre 132 - 143 mois. Par ailleurs, la cinétique de croissance est progressive et régulière en fonction de l'âge chez les enfants sains, alors qu'elle semble stationnaire pour les garçons drépanocytaires âgés entre 84 mois et 131 mois, laissant apparaître ainsi une croissance lente et faible comparée aux garçons sains.

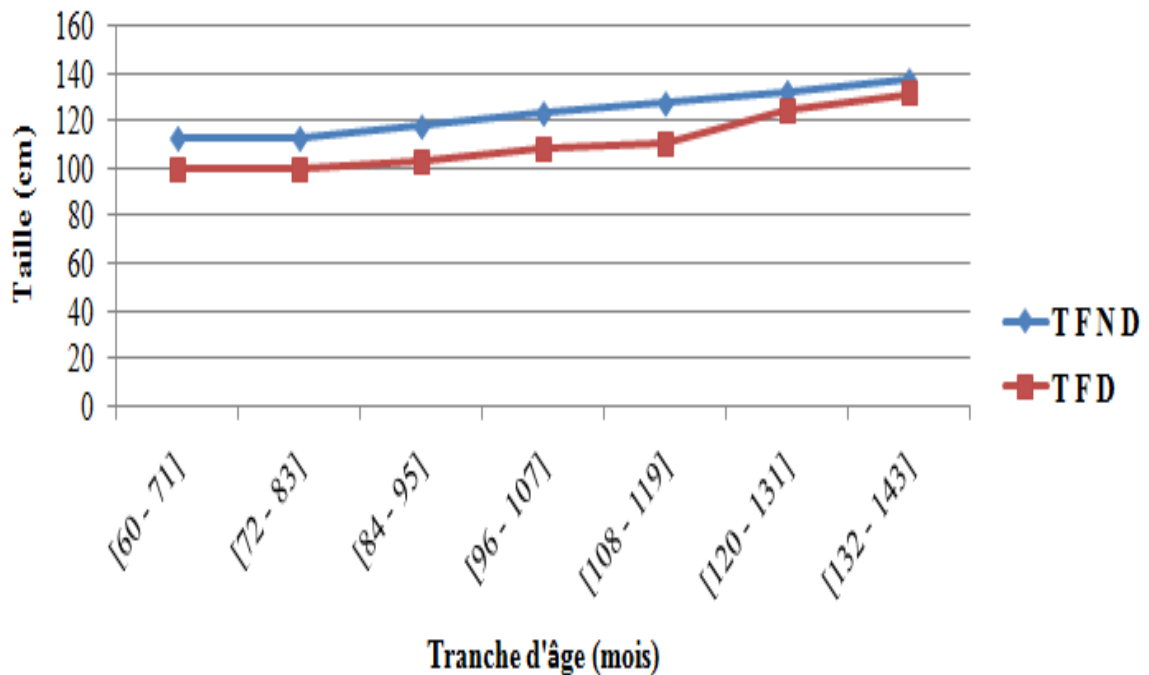
I.1.7. Evolution de la taille chez les filles drépanocytaires et non drépanocytaires

En ce qui concerne les filles l'évolution de la taille selon l'âge semble progresser de façon similaire chez les sujets sains et drépanocytaires (figure 14). On observe, comme pour les garçons, que la taille des drépanocytaires est inférieure à celle des filles témoins, la taille moyenne est respectivement de $125,29 \pm 12,02$ cm Vs $116,61 \pm 15,28$ cm. La différence de taille est significative ($P < 0,05$) pour toutes les tranches d'âge jusqu'à 120 mois ou l'écart devient non significatif ($P > 0,05$), la taille observée est respectivement de 137 cm Vs 131 cm. Il est à noter, comme pour les garçons drépanocytaires, une phase stationnaire de la croissance est observée chez les filles drépanocytaires mais à un âge relativement prématuré par rapport aux garçons. Cette dernière est observée chez les filles drépanocytaires âgées entre 60 à 95 mois.



TGND : taille garçons non drépanocytaires - TGD : taille garçons drépanocytaires

Figure. 13 : Variation de la taille en fonction de l'âge des garçons sains et malades.



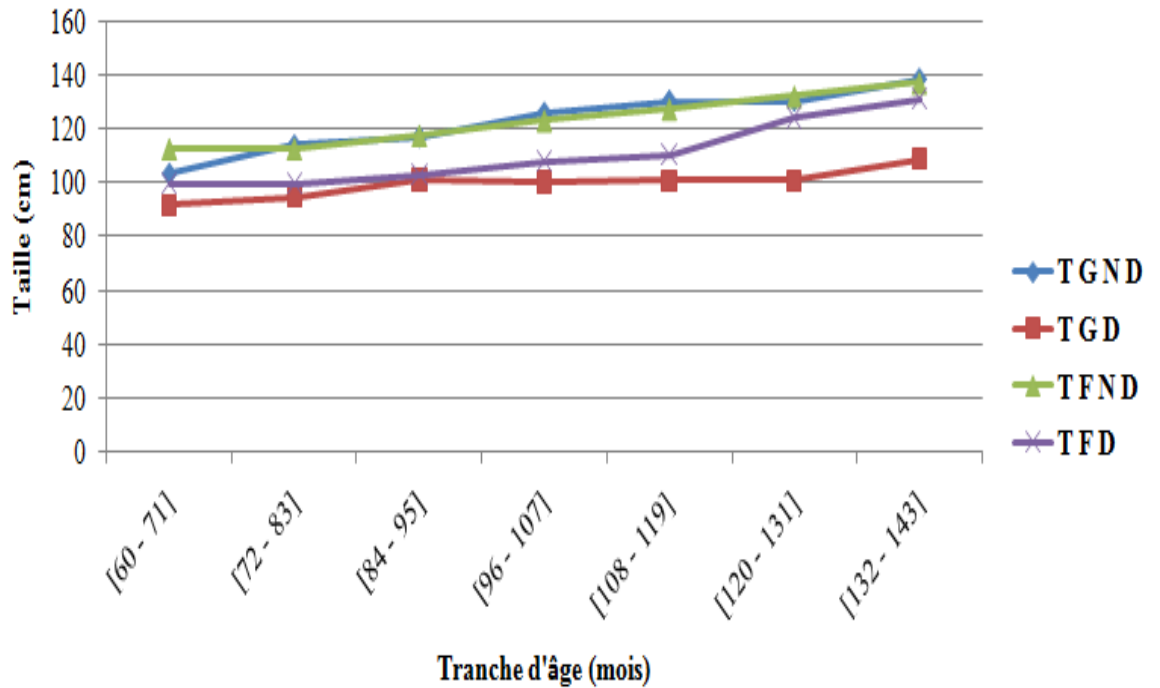
TFND : taille filles non drépanocytaires – TFD : taille filles drépanocytaires

Figure. 14 : Evolution de la taille selon l'âge des filles saines et malades.

I.1.8. Evolution de la taille selon l'âge chez les deux sexes

L'étude comparative des courbes de croissances selon le sexe (figure 15) révèle que l'évolution de la taille en fonction de l'âge est identique et similaire pour les filles et les garçons non drépanocytaires au point où les courbes relatives à ces derniers se confondent sur l'ensemble des tranches d'âge analysées.

Quant aux sujets drépanocytaires, quelque soit l'âge et pour les deux sexes, la taille demeure inférieure comparée aux sujets sains avec des phases stationnaires observées à des stades différents chez les filles (60 à 95 mois) et chez les garçons (95 à 131 mois). Néanmoins, le profil général de la cinétique de croissance laisse apparaître une meilleure évolution de la taille chez les filles drépanocytaires après la phase stationnaire. Cette dernière réduit de manière significative ($P < 0,05$) l'écart de la taille entre les sujets sains et les sujets drépanocytaires d'âges compris entre 120 et 143 mois.



TGND : taille garçons non drépanocytaires - TGD : taille garçons drépanocytaires

TFND : taille filles non drépanocytaires - TFD : taille filles drépanocytaires

Figure. 15 : Evolution de la taille selon l'âge chez les deux sexes.

I.1.9. Le niveau d'instruction des enfants malades

Le niveau d'instruction des enfants malades est variable, plus des trois quart des enfants de notre échantillon sont d'un niveau primaires soit 80% de l'effectif total (âge préscolaire compris). Les 20% restant sont des enfants de première année moyenne (tableau 2).

Tableau. 2 : Répartition des enfants drépanocytaires selon le niveau d'instruction.

Niveau d'instruction	Fréquence	Pourcentage
Primaire	24	80%
Moyen	6	20%
Total	30	100%

I.1.10. Performances scolaires et quotient intellectuel

Chez les enfants atteints de drépanocytose nous avons enregistré un retard scolaire très significatif, il est de l'ordre de 53% (figure 16). Ces derniers en générale refont l'année ou la termine difficilement. Selon l'analyse statistique, il existe une différence hautement significative ($p = 0,001$) dans le retard scolaire entre les enfants drépanocytaires et les enfants non drépanocytaires. L'échec scolaire est de seulement 4% chez les enfants constituant le groupe contrôle ou non drépanocytaires.

En outre, et suite aux différents tests cognitifs simples de langage de mémoire de travail de fonctionnement exécutif et de vitesse de traitement réalisés en classe par les enseignants avec un groupe composé de 10 enfants drépanocytaires de différents indices de masse corporelle et un groupe de contrôle apparié. Les enfants ayant un indice de masse élevé semblent plus dynamiques et plus attentionnés que ceux ayant un indice de masse bas. D'autre part, les enfants de petite taille obtiennent de moins bons résultats scolaires comparés au reste du groupe. La taille semble donc avoir un lien considérable avec le quotient intellectuel chez les enfants drépanocytaires.

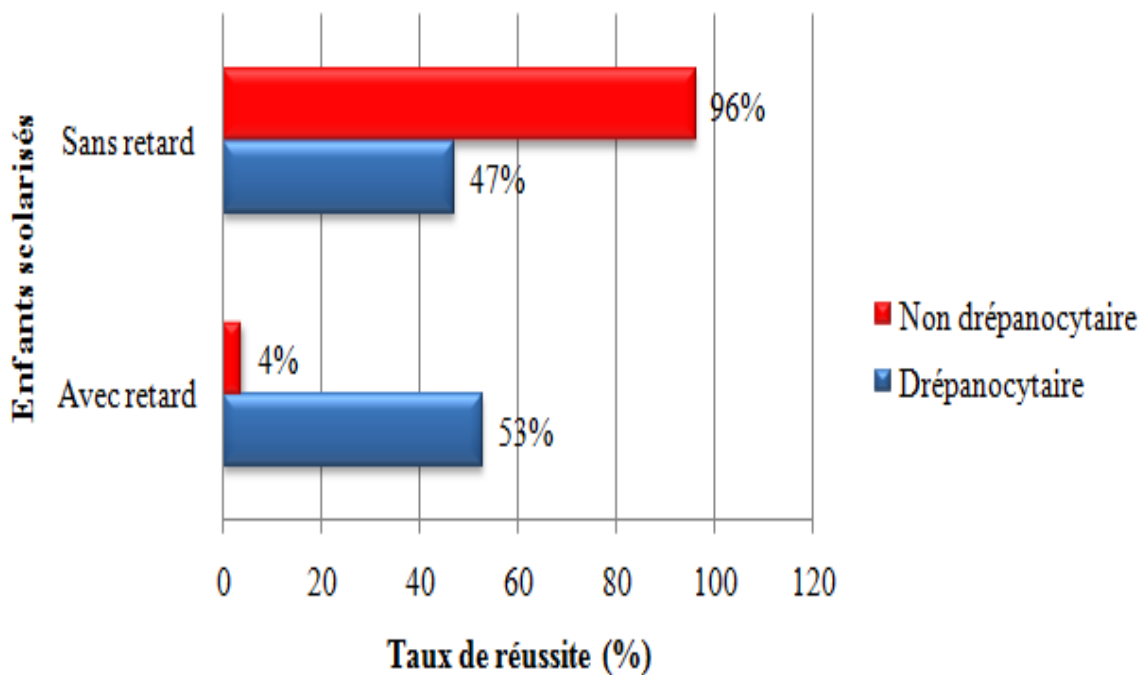


Figure. 16 : Performances scolaires des enfants.

Nous avons tenté d'évaluer le quotient intellectuel des enfants drépanocytaires pour le comparer à celui d'enfants sains. Nous avons noté une difficulté, pour la plupart des enfants drépanocytaires interrogés, d'associer spontanément des mots ou des expressions à des images qui leur sont présentées au moment où les enfants sains le font sans aucune difficulté. Ceci témoigne de la difficulté d'association spontanée chez les enfants drépanocytaires.

Nous avons par ailleurs, vérifié l'incidence de l'infarctus silencieux, très souvent détecté en retard par le médecin traitant, sur les performances de ces enfants. Pour ce faire, nous avons comparé les résultats scolaires de trois groupes d'enfants d'âge moyen 116 mois. Le premier groupe étant formé de 10 enfants avec infarctus silencieux, le deuxième de 10 enfants sans antécédent d'infarctus, et le troisième formé de 10 enfants non-drépanocytaires. Dans le premier groupe, 58% des enfants ont redoublé une classe ou ont bénéficié d'un soutien scolaire, contre seulement 27% pour le deuxième groupe et 6% du dernier groupe. Cette analyse indique que le risque de présenter des difficultés scolaires est deux fois plus important chez les drépanocytaires avec infarctus silencieux par rapport aux drépanocytaires sans infarctus silencieux. Ces derniers représentent tout de même plus d'un quart d'enfants souffrant de difficultés scolaires.

D'autre part, nous avons noté de grandes difficultés pour la lecture et les mathématiques chez les drépanocytaires de 92 à 105 mois. Ces observations suggèrent que les retards dans l'acquisition de ces compétences se développent déjà pendant la jeune enfance. En effet, nombreux sont les enfants âgés de 5 ans sans AVC qui présentent un déficit impressionnant et une mauvaise attention. Nous avons relevé des déficits significatifs dans les compétences de base chez les enfants avec un AVC.

En ce qui concerne la lecture et l'analyse mathématique nos résultats mettent en évidence que ce sont les patients avec AVC qui ont de moins bonnes performances que les patients avec infarctus silencieux, qui à leur tour ont de moins bonnes performances que les drépanocytaires sans lésion cérébrale.

En effet, nous avons constaté que les enfants drépanocytaires souffrent de déficits aussi bien attentionnels qu'exécutifs qui conduisent à des difficultés d'apprentissage en raison d'une mauvaise attention soutenue, des difficultés d'organisation et d'une baisse des capacités de résolution de problèmes.

Par ailleurs, nous avons noté que l'impact de la maladie sur les fonctions cognitives est plus marqué chez les enfants les plus âgés (10 - 12 ans). Ainsi le déficit semble s'accroître avec l'âge.

I.1.11. Complications cérébro-vasculaires

Selon les dossiers médicaux des enfants et notamment leurs scanners et IRM, les manifestations neurologiques les plus fréquentes sont les atteintes du système nerveux central. On retrouve des complications majeures au niveau du système nerveux central, il s'agit des accidents vasculaires cérébraux (AVC, ou attaques cérébrales), les accidents ischémiques transitoires (AIT) et les infarctus dits « silencieux ». Selon les déclarations des médecins traitants et le dossier médical, les AVC constituent l'une des causes les plus fréquentes de décès. Dans notre échantillon d'étude, les AVC constituent les complications les plus invalidantes de la maladie. Le suivi de 10 enfants ayant été hospitalisés durant cette étude suite à un premier AVC montre que 5 cas, soit la moitié avait un handicap sévère, 3 présentaient un handicap modéré, 1 présentait des symptômes résiduels sans handicap, alors qu'un autre enfant était asymptomatique. Ceci montre clairement le grand danger de cette pathologie qui demeure à ce jour sans aucune prise en charge.

I.1.12. Le niveau d'éducation du père

Les pères ayant un niveau d'instruction primaire représentent 46,7% de l'échantillon. Le niveau moyen 20%, le niveau secondaire 16,6% et le niveau supérieur 16,7%. D'autre part, la majorité des élèves sont issus de ménage dont les parents sont d'un niveau socio professionnel bas ou moyen (figure 17).

I.1.13. Suivi de la maladie selon le niveau d'éducation des pères

La relation entre le suivi de la maladie et le niveau éducatif des pères d'enfants malades, rapportée par la figure 18 montre des écarts divergents d'une famille à une autre selon le niveau d'instruction. Ainsi, les parents ayant un niveau secondaire et/ou supérieur

représentent les fréquences les plus élevées de bon suivi, elle est respectivement de 57,1% et 28,60%, contre 14,30% pour le niveau moyen et 0% pour le niveau primaire ou on note que 83,30% des parents ne suivent pas leurs enfants.

L'analyse statistique révèle une différence significative ($p = 0,002$) entre le niveau d'instruction des pères et le suivi de la pathologie des enfants.

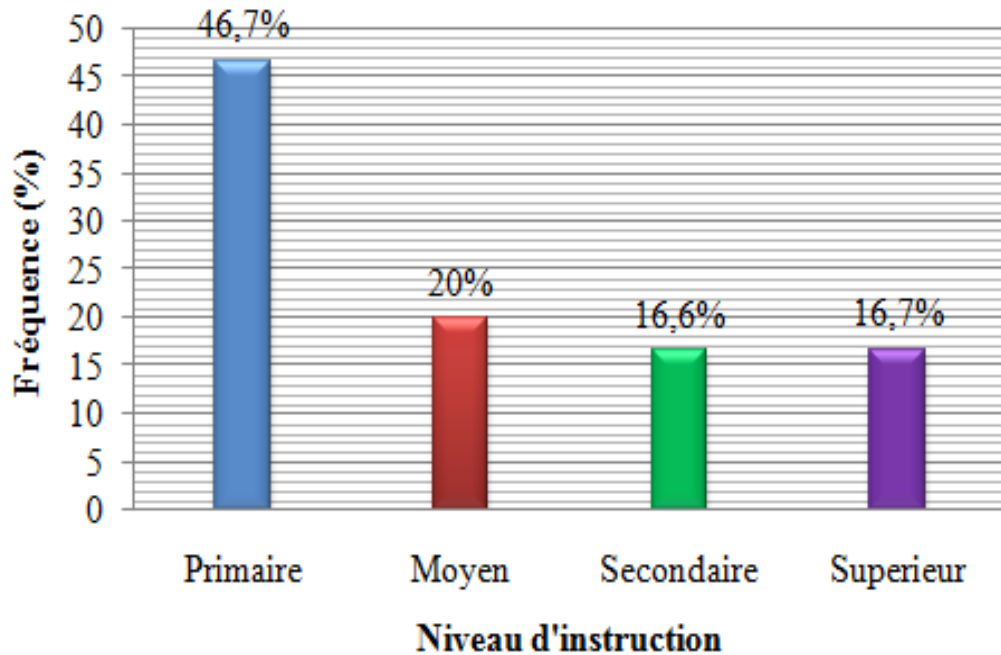


Figure. 17 : Représentation graphique du niveau d'éducation du père.

I.1.14. Le niveau d'éducation de la mère

Les mères possédant un niveau d'instruction primaire représentent 40% de l'échantillon. Alors que 20% sont d'un niveau moyen et 26,66% de niveau secondaire. Les mamans ayant un niveau d'instruction supérieur représentent 13,33% (figure 29).

I.1.15. Suivi de la maladie selon le niveau d'éducation de la mère

Le suivi de la maladie par les mamans, comme pour les papas, dépend essentiellement du niveau d'éducation (figure 20). L'analyse de la relation entre le suivi de la maladie des enfants drépanocytaires et le niveau éducatif des mamans révèle une relation étroite entre ces deux paramètres avec une différence significative ($p = 0,001$).

Les mamans ayant un niveau supérieur représentent la fréquence la plus élevée du bon suivi avec 35,70%.

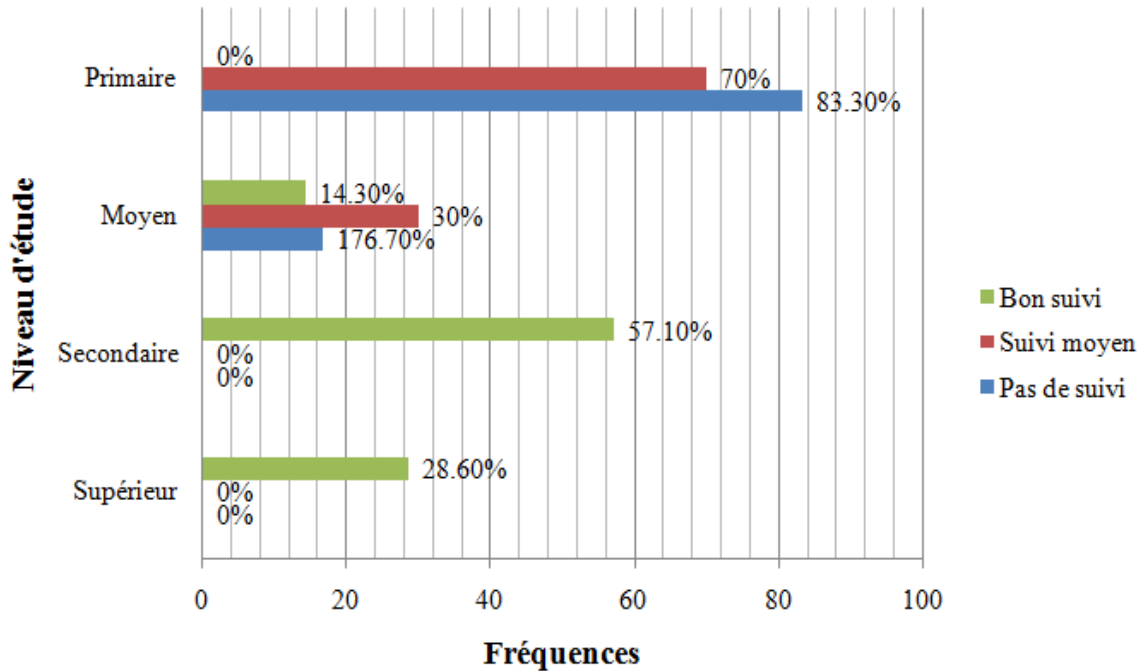


Figure. 18 : Fréquence de suivi de la maladie selon le niveau d'éducation des pères.

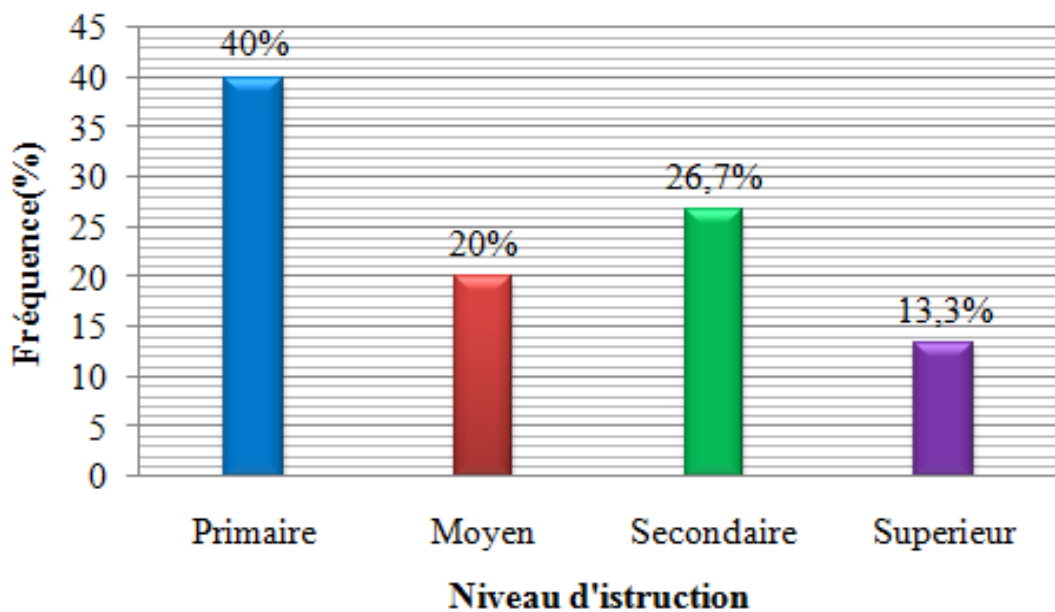


Figure. 19 : Représentation graphique du niveau d'éducation de la mère.

I.1.16. Profession du père

L'activité professionnelle des papas d'enfants malades est dominé en grande partie par les sans emploi, ils représentent 40% de l'échantillon total, 20% sont agriculteurs, 16,6% sont des ouvriers. Ainsi donc, la majorité des familles trouvent beaucoup de mal à subvenir à leur besoin quotidien ainsi qu'à celui de leurs enfants malades (figure 21).

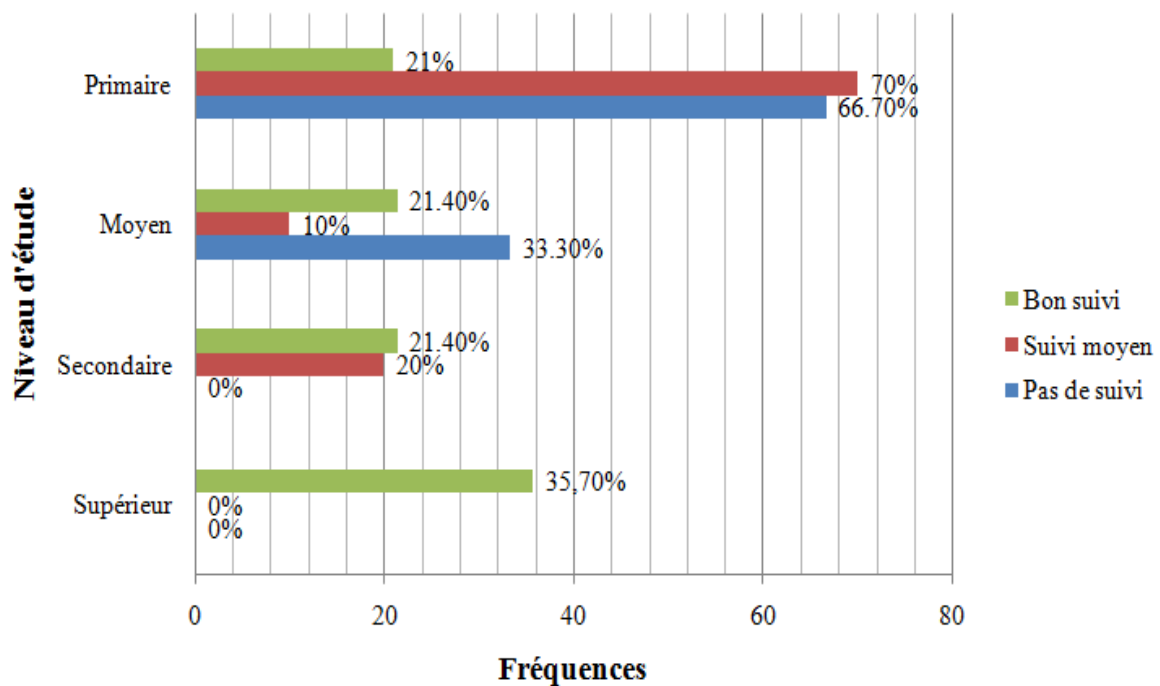


Figure. 20 : Fréquence de suivi de la maladie selon le niveau d'éducation des mamans.

I.1.17. Profession de la mère

Les mamans au foyer représentent 56,70% de l'échantillon total, alors que 23,30% sont des enseignantes, et 6,70% des fonctionnaires (figure 22). L'analyse statistique montre une différence significative ($p = 0,001$) entre les différentes catégories professionnelles des mamans et le suivi de la maladie.

I.1.18. Le statut matrimonial des parents

86,6% des parents d'enfants malades sont mariés, 10% sont divorcés et 3,33% sont veufs (figure 23).

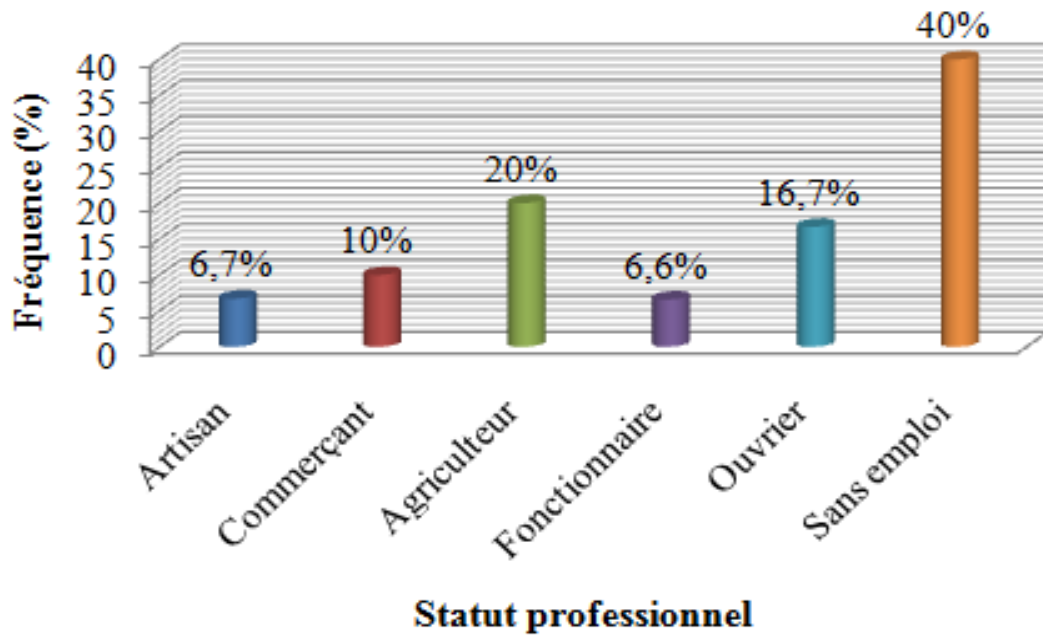


Figure. 21 : Catégories socioprofessionnelles des pères.

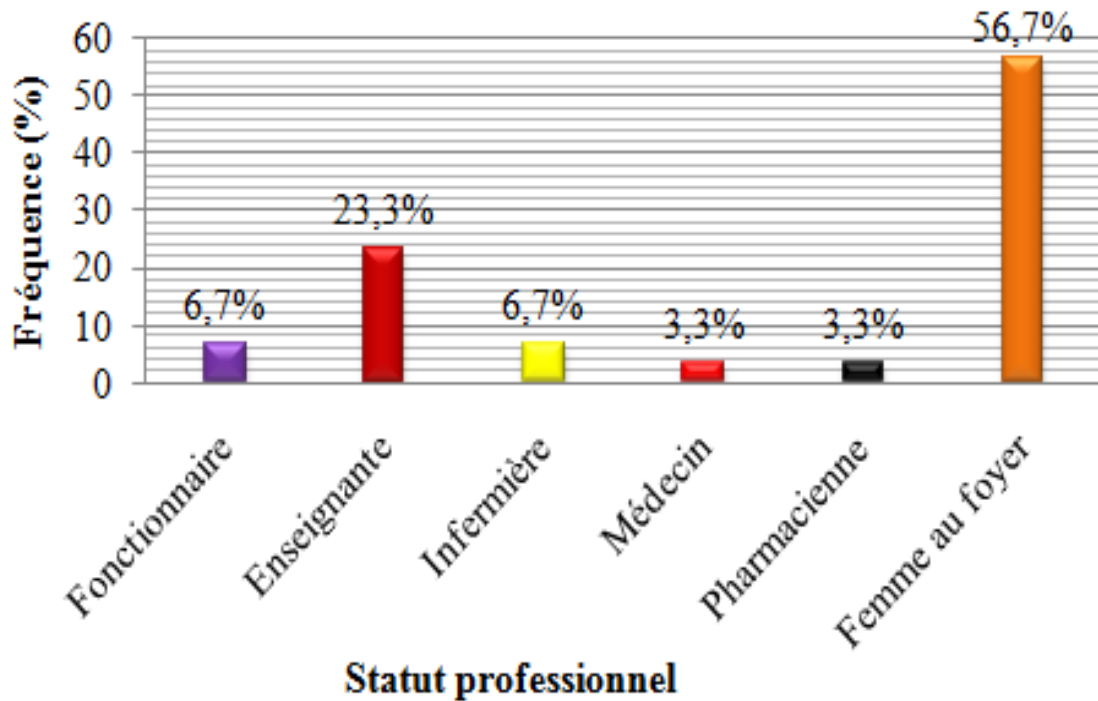


Figure. 22 : Catégories socioprofessionnelles des mères.

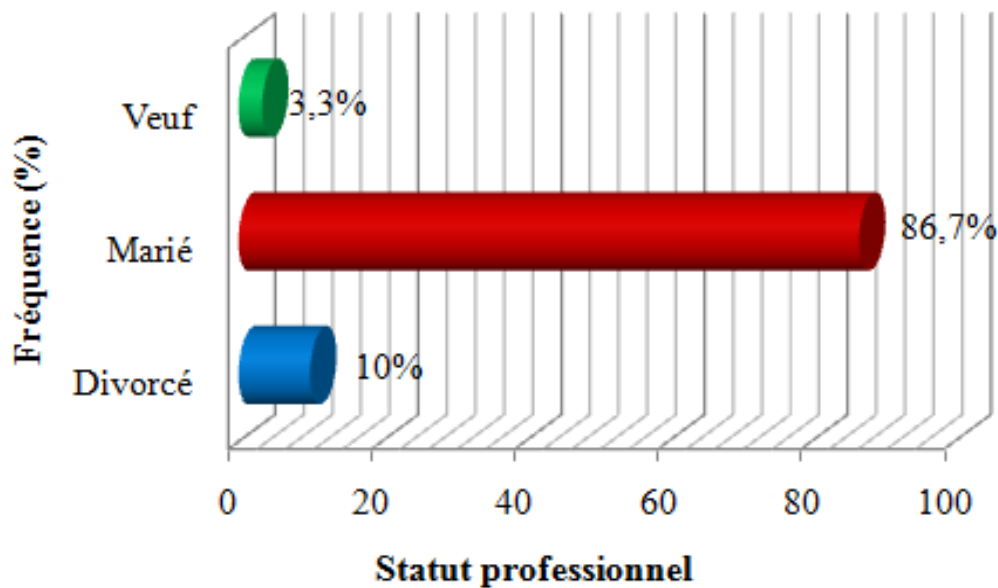


Figure. 23 : Répartition des parents selon le statut matrimonial.

I.2. Circonstances de découverte de la maladie

Les circonstances de découverte de la maladie sont dominées par les douleurs ostéo-articulaires dans 26,66% des cas, suivi de l'anémie 23,33%, du syndrome pied-main 20% et des infections dans 13,33 % des cas (figure 24).

I.2.1. Motif de consultation pour la drépanocytose

Concernant les motifs de la consultation, la figure 25 indique une prédominance des douleurs ostéo-articulaires (30%), suivi de la fièvre, de l'asthénie et des douleurs abdominales avec respectivement 23,33%, 16,66% et 13,33% de cas.

I.2.2. Signes cliniques retenus pour la drépanocytose

L'une des particularités de la maladie concerne l'hétérogénéité de son expression, tant sur le plan intra-individuel qu'interindividuel. Les manifestations pathologiques de la maladie varient en fréquence et en nature au cours de la vie d'un même individu, mais aussi d'un individu à l'autre. Il est ainsi possible d'observer de grandes disparités d'un malade à l'autre, alors qu'en apparence rien ne les différencie sur le plan génétique. Ainsi pour les signes cliniques nous avons observé la Pâleur cutanéomuqueuse dans 40% des

cas, l'asthénie 20%, l'Ictère 16,66% et les douleurs osseuses dans 13,33% des cas (figure 26).

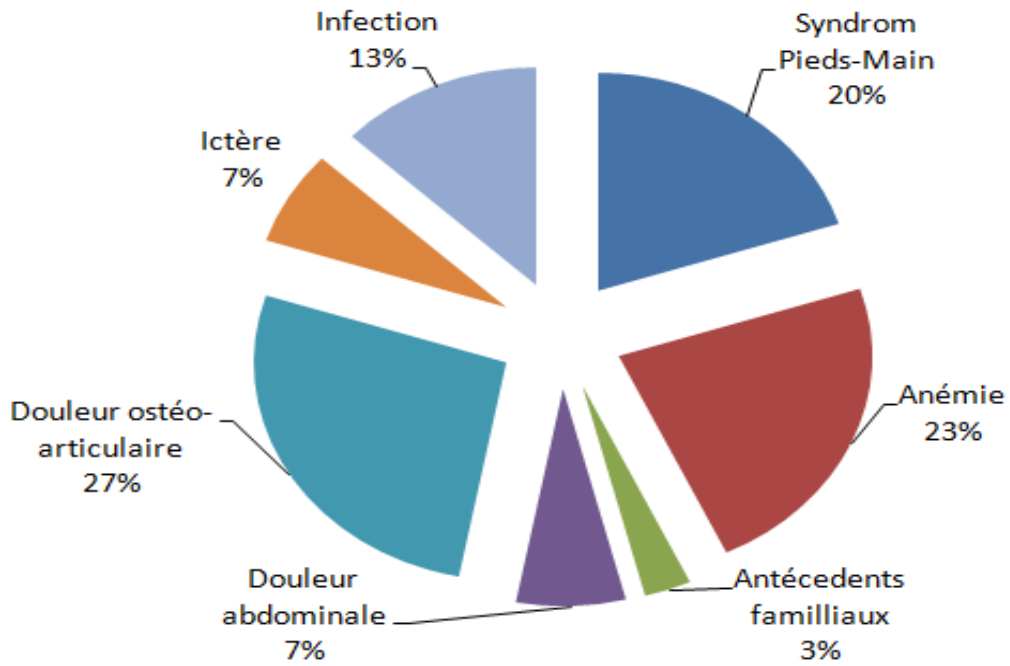


Figure. 24 : Circonstances de la découverte de la drépanocytose.

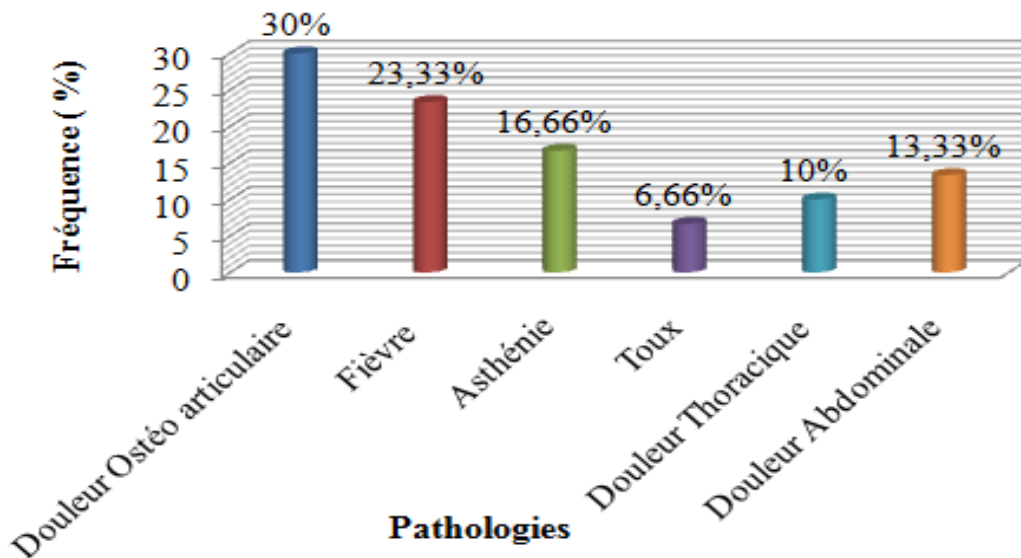


Figure. 25 : Motif de consultation pour la drépanocytose.

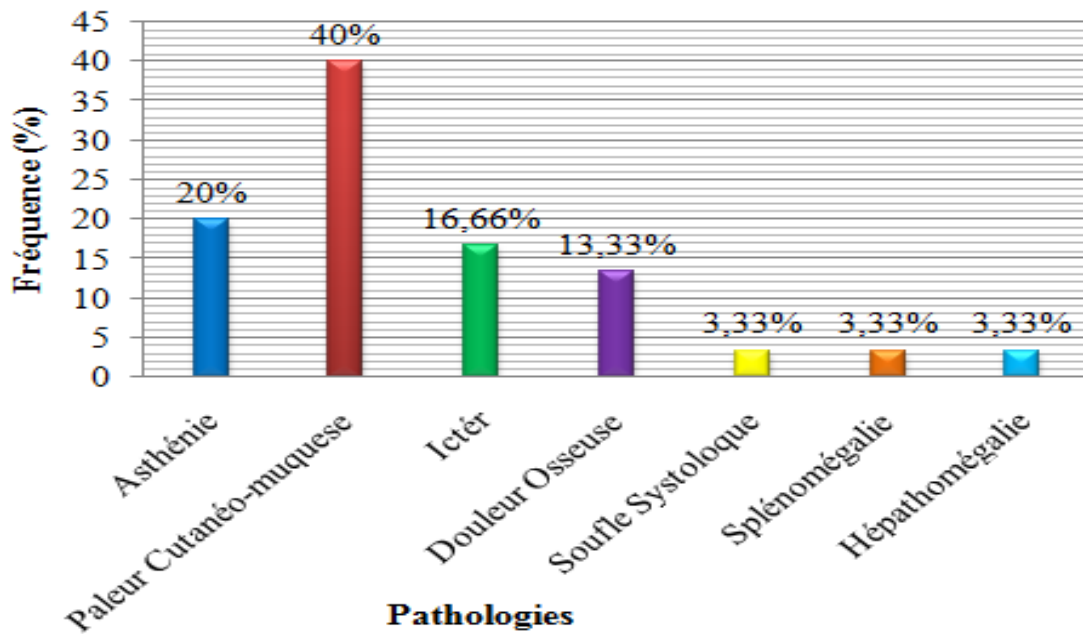


Figure. 26 : Signes cliniques retenus pour la drépanocytose.

I.3. Résultats des examens biologiques des enfants malades

Les résultats des hémogrammes réalisés sur un groupe d'enfants drépanocytaires et un autre groupe d'enfants sains (témoins), rapportés en tableau.3, révèlent au cours des phases stationnaires une anémie constante, d'intensité variable chez les enfants drépanocytaires. On note une différence hautement significative dans les teneurs moyennes en hématies ($p = 0,0003$), en hémoglobine ($p < 0,0001$), en hématocrite ($p < 0,0001$), en VGM ($p < 0,0001$) et en TCMH ($p < 0,0001$). Une différence très significative ($p < 0,001$) dans les teneurs moyennes en leucocytes chez les deux groupes et une différence significative ($p = 0,0284$) dans les teneurs moyennes en réticulocytes. Pour les autres paramètres à savoir la CCMH, les plaquettes, les neutrophiles, les monocytes et les lymphocytes, la comparaison des moyennes ne montre pas de différence significative entre le groupe malade et le groupe témoin.

I.4. Niveau de l'HbS des enfants drépanocytaires et parents

Le taux de l'hémoglobine S, rapporté par la figure 27, montre clairement des écarts significatifs ($p = 0,03$) entre l'HbS des enfants et celui de leurs parents. Cette augmentation

est plus marquée chez les enfants avec une moyenne de 90,83%, et un écart type de 4,052 ± 0,74 entre les valeurs des parents et les enfants drépanocytaires.

Tableau. 3 : Hémogramme enfants malades (SS) Vs témoins (AA)

Hémogramme	Enfants SS	Enfants AA	P
Hématies (tera/L)	3,24 ± 0,59	3,63 ± 0,70	0,0003
Hémoglobine (g/dL)	7,11 ± 1,36	11,84 ± 1,75	<0,0001
Hématocrite (%)	24,68 ± 4,38	36,20 ± 4,50	<0,0001
VGM (µ3)	89,85 ± 19,98	100,67 ± 11,7	<0,0001
TGMH (pg)	25,02 ± 6,15	34,14 ± 4,02	<0,0001
CCMH (%)	31,90 ± 2,86	34,95 ± 2,38	0,3522
Réticulocytes (%)	3,95 ± 0,70	3,25 ± 0,79	0,0284
Plaquettes (giga/L)	249,58 ± 44,80	212,36 ± 43,81	0,3960
Leucocytes (giga/L)	11,45 ± 2,70	9,39 ± 2,60	<0,001
Neutrophiles (%)	38,92 ± 12,70	41,30 ± 13,20	0,3411
Monocytes (%)	3,98 ± 3,87	3,35 ± 3,64	0,3812
Lymphocytes (%)	54,60 ± 15,69	53,08 ± 16,42	0,6233

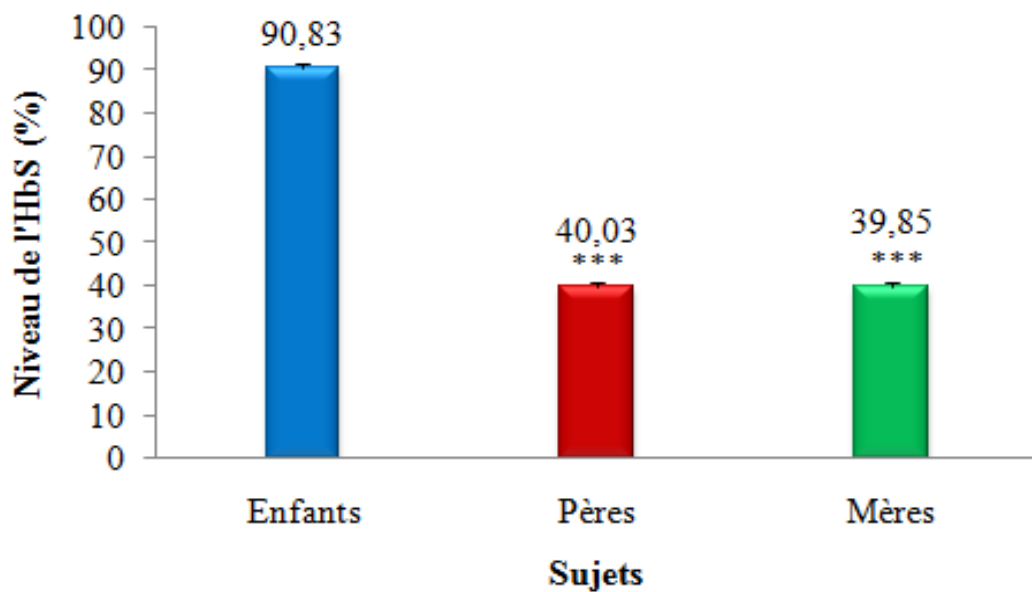


Figure. 27 : Niveau de l'HbS des enfants drépanocytaires et des parents.

I.5. Niveau HbA1 des enfants drépanocytaires et de leurs parents

Le taux de l'hémoglobine A1, rapporté par la figure 28, montre des écarts entre l'HbA1 des parents et celui de leurs enfants malades, l'analyse statistique montre une différence hautement significative ($p = 0,001$) et une moyenne de l'ordre de $0,6 \pm 0,12$ % Hb1 chez les enfants malades, $56,67 \pm 4,35$ % Hb1 chez les pères et de $57,6 \pm 3,67$ % Hb1 chez les mamans de notre échantillon.

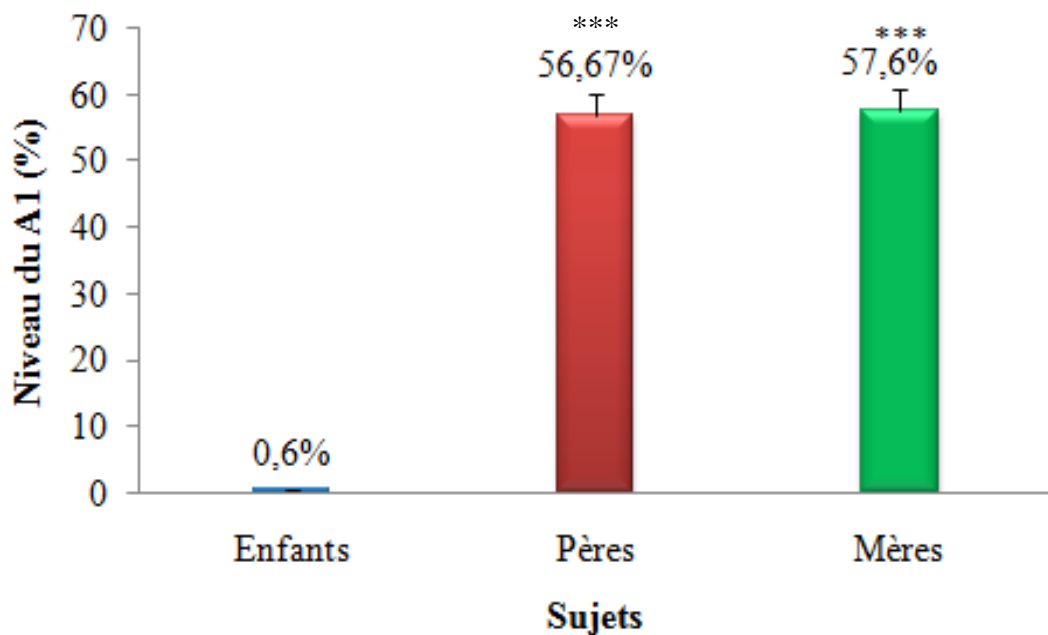


Figure. 28 : Niveau HbA1 enfants malades et leurs parents.

I.6. Niveau HbA2 des enfants drépanocytaires et leurs parents

Les résultats, rapportés par la figure 29, montrent que le taux de l'hémoglobine A2 des parents est proche de celui de leurs enfants malades. L'analyse statistique révèle une différence non significative ($p = 0,761$).

I.7. Niveau HbF des enfants malades et de leurs parents

Le taux de l'hémoglobine F, rapporté par la figure 30, révèle des différences entre les parents et celui de leurs enfants malades, l'analyse statistique indique une différence hautement significative ($p = 0,0001$). La moyenne est de l'ordre de $7,26 \pm 1,35$ % HbF chez les enfants malades, $2,73 \pm 0,57$ % HbF chez les pères et $1,70 \pm 0,75$ % HbF chez les

mamans, l'écart type est respectivement de $3,83 \pm 0,69$, $1,78 \pm 0,49$, et $1,09 \pm 0,31$ respectivement pour les pères et mères.

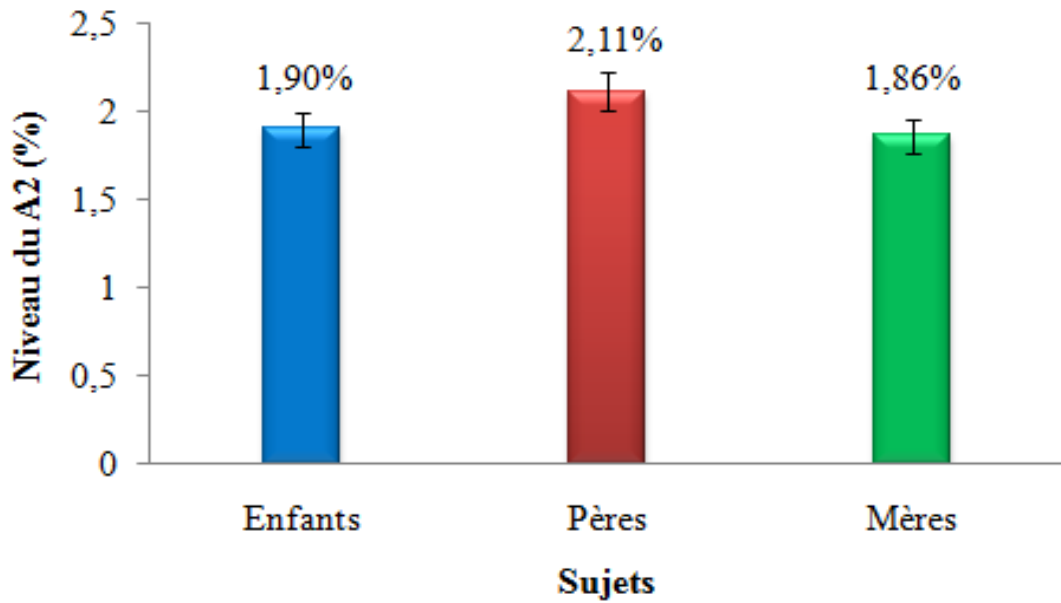


Figure. 29 : Niveau A2 enfants drépanocytaires et parents.

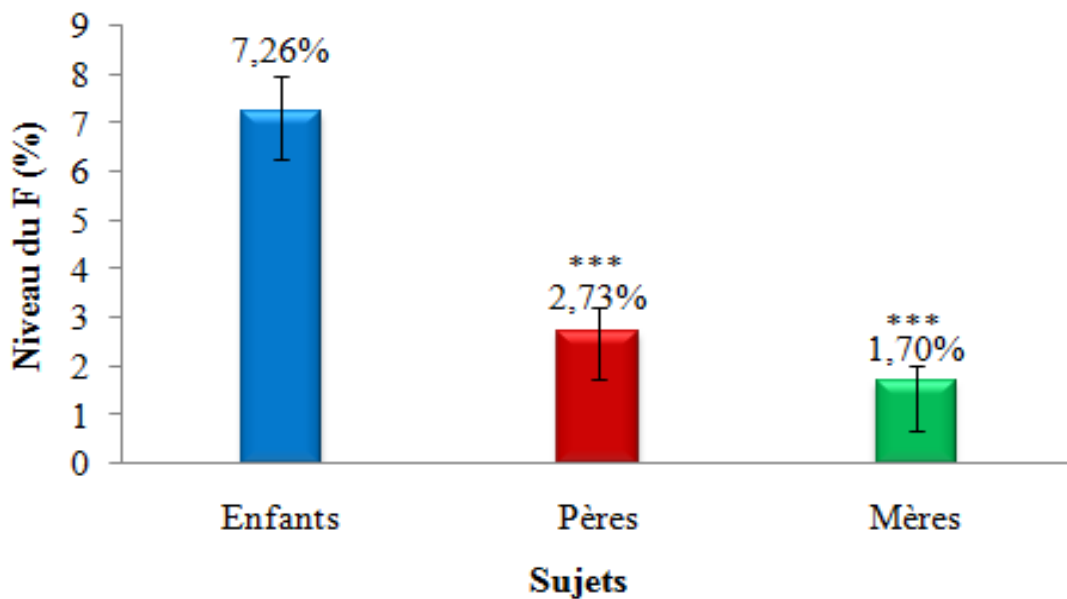


Figure. 30 : Niveau HbF des enfants drépanocytaires et parents.

I.8. Prédilection génétique et relation de consanguinité

Dans notre étude la consanguinité est présente dans 14 cas soit 47% de l'échantillon total. Il s'agit de familles qui habitent dans des régions rurales dont les parents sont

généralement proches. Cependant 16 cas soit 53% sont sans relation de consanguinité. D'autre part, l'enquête montre que 76% des malades sont issues de familles possédant en moyenne 3 enfants dont au moins 2 sont malades (tableau 4). L'analyse statistique indique un lien significatif ($p < 0,05$) entre la maladie et le mariage consanguin.

Tableau. 4 : Fréquence de prédisposition génétique.

Consanguinité	Fréquence	Pourcentage (%)
Consanguin	14	47
Non Consanguin	16	53
Total	30	100

I.9. Nombre de décédés dans la fratrie

Le tableau 5 rapporte le nombre de décédés dans la fratrie, le nombre de décès ainsi observé est de 1 enfant dans 6,66% des cas et de 2 enfants dans 3,33% des cas.

Tableau. 5 : Fréquence des enfants décédés dans la fratrie.

nombre d'enfant décédé	Fréquence	Pourcentage (%)
0	27	90
1	2	6,6
2	1	3,33
Total	30	100

I.10. Types de complications

Nous avons noté que 24 malades, soit 80 %, présentent des complications différentes avec un tableau clinique pathognomonique à chaque complication et pour chaque enfant, d'autre part, 6 malades, soit 20 % de l'échantillon total, ne présentent aucune complication (figure 31). Les complications sont dominées par les l'infections (46,66%), les CVO (26,66%) et les anémies (20%).

Par ailleurs nous avons observé que tous les enfants malades présentent une anémie de degré variable d'un sujet à l'autre.

L'analyse statistique montre une relation hautement significative ($p = 0,001$) entre les complications liées à la drépanocytose et les infections qui dominent le tableau clinique des enfants malades.

I.11. Fréquence des crises

Pour la fréquence des crises, la figure 32 révèle que 27 cas, soit 90% des enfants malades présentent au moins un antécédent de crises chaque deux mois.

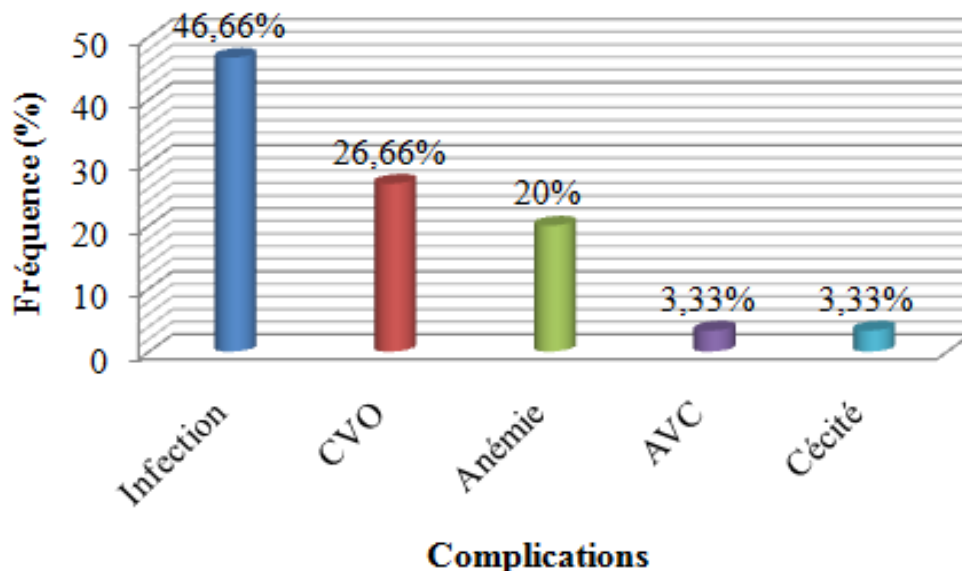


Figure. 31 : Types de complications chez les enfants drépanocytaires.

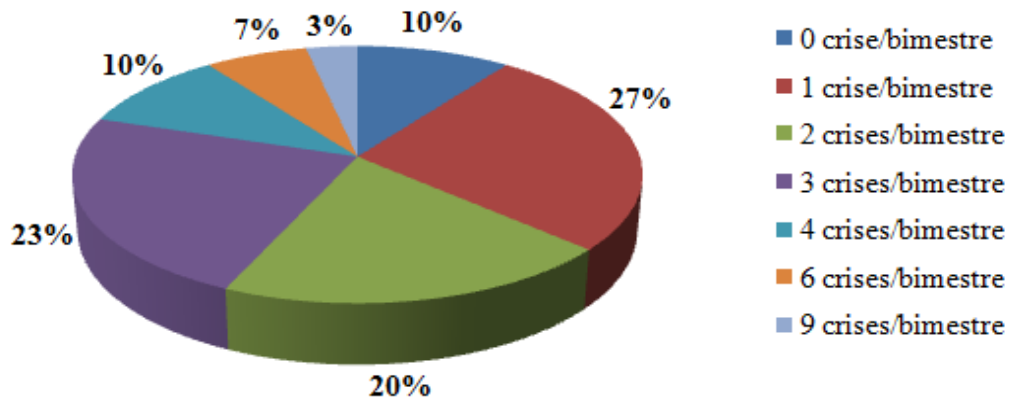


Figure. 32 : Fréquence des crises.

I.12. Transfusion sanguine

20% d'enfants drépanocytaires avaient une anémie sévère avec asthénie importante, une dyspnée d'effort voire de repos, des vertiges et des palpitations, un taux hémoglobine critique (HB < 6 g/dl) qui ont nécessité une transfusion sanguine. L'analyse statistique révèle une différence hautement significative ($p = 0,001$) entre les enfants drépanocytaires transfusés et non transfusés (tableau6).

Tableau. 6 : Fréquence des transfusions sanguines.

Transfusion sanguine	Fréquence	Pourcentage
Transfusé	6	20
Non Transfusé	24	80
Total	30	100

I.13. Diagnostic de certitude

Le diagnostic de certitude est établi grâce à une électrophorèse d'hémoglobine. Aussi, la présence d'une fraction d'hémoglobine de migration différente des hémoglobines normales permet de poser le diagnostic et de faire la différence entre les formes homozygotes (Hb > 50%) et les formes hétérozygotes (Hb < 50%). Ainsi trois enfants drépanocytaires âgés respectivement de 6 ans, 8 ans et 11 ans ont été diagnostiqués. Les tracés obtenus sont rapportés successivement par les figures 33 a, 33 b et 33 c. et les paramètres des parents sont consignés dans les tableaux 7 a, 7 b, 7 c. Pour les 3 cas nous observons que les résultats sont en faveur d'une drépanocytose homozygote SS.

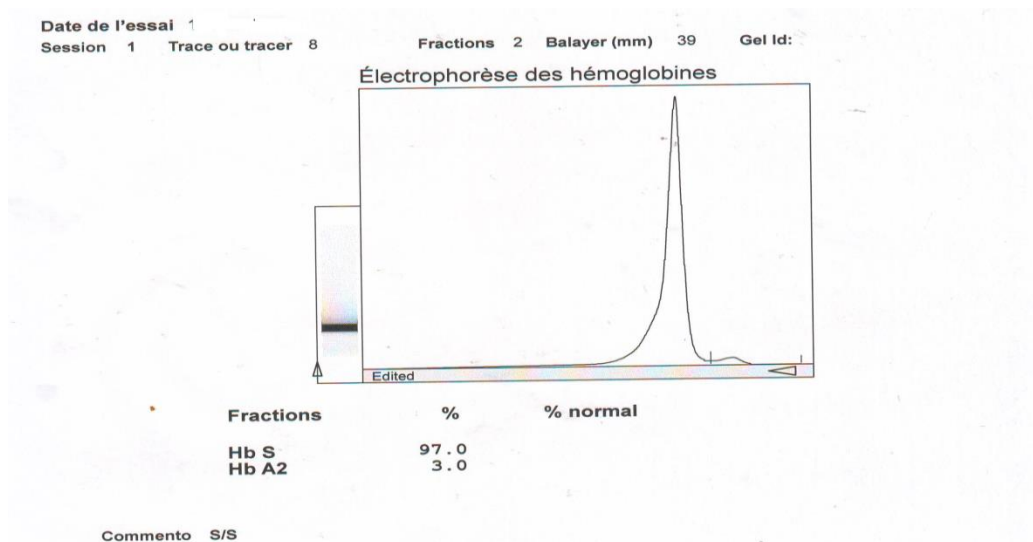


Figure. 33 a : Electrophorèse enfant drépanocytaire de 6 ans HbS 97%.

Tableau. 7 a : Taux d'hémoglobine de l'enfant et des parents

Type Hb	Enfant – 6 ans	Père	Mère
HbS	97%	41%	44%
HbA1	0%	56%	53%
HbA2	3%	2,11%	1,86%

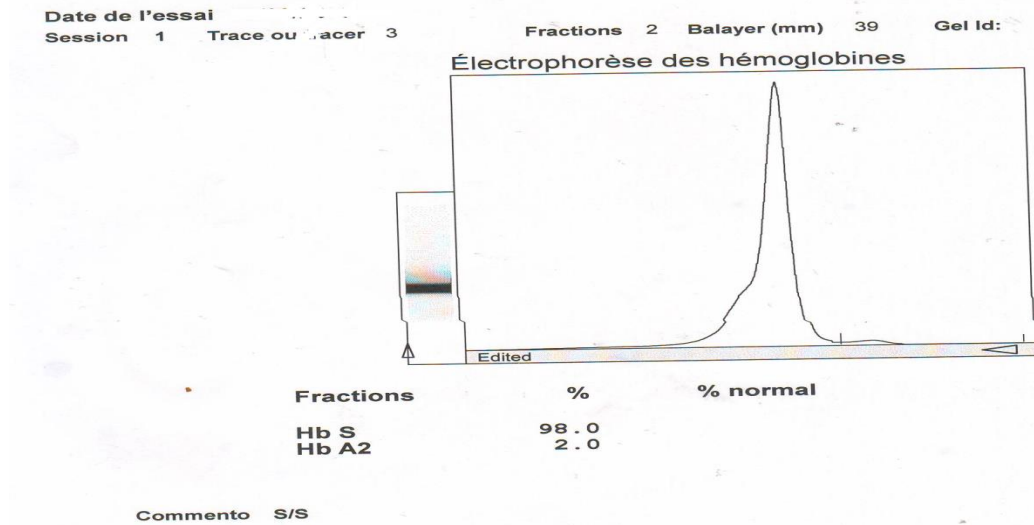


Figure . 33 b : Electrophorèse enfant drépanocytaire de 8 ans Hb 98%.

Tableau. 7 b : Taux d'hémoglobine de l'enfant et des parents.

Type Hb	Enfant – 6 ans	Père	Mère
HbS	98%	44%	42%
HbA1	0%	60%	58%
HbA2	2%	2,13%	1,96%

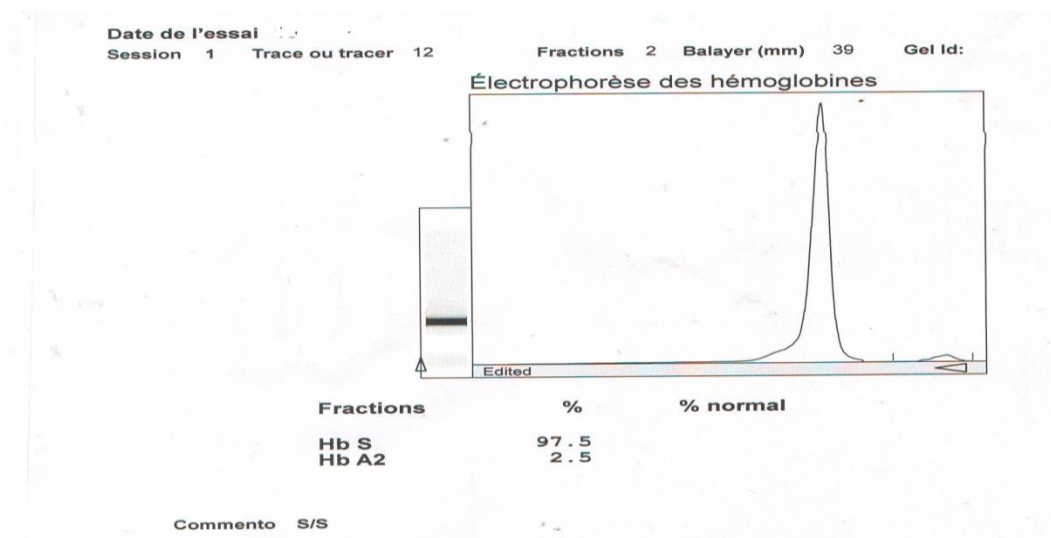


Figure. 33 c : Electrophorèse avec HbS 97,5%.

Tableau. 7 c : Taux d'hémoglobine de l'enfant et des parents.

Type Hb	Enfant – 6 ans	Père	Mère
HbS	97,5%	42%	43%
HbA1	0%	61%	57%
HbA2	2,5%	2,12%	1,76%

I.14. Enquête sur la douleur

Les principaux symptômes qui caractérisent la maladie sont les douleurs violentes et récurrentes. En effet, les principales complications de la drépanocytose, qui peuvent également avoir des répercussions sur le plan cognitif sont les crises vaso-occlusives. Au cours de nos observations des enfants malades durant la période de crise douloureuse, nous avons noté le fort retentissement émotionnel avec la figuration de nombreux éléments dépressifs, tels que la tristesse, l'ennui, le vide. L'estime de soi semble également atteinte surtout chez les filles. La figure 34 illustre une représentation graphique de l'incidence de la douleur évaluée à travers un groupe de 30 enfants drépanocytaires et pour lesquels le mot " douleur" a été bien identifié. Ainsi, 17 enfants, soit 52% de l'échantillon, indiquent ressentir tout le temps des douleurs.

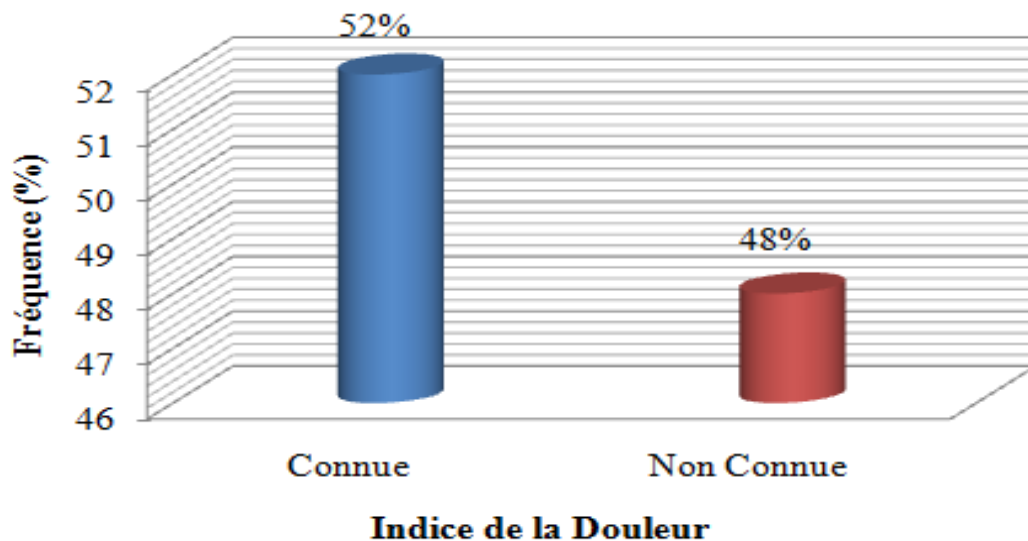


Figure. 34 : Représentation graphique de l'incidence de la douleur.

I.14.1. Expression de la douleur selon l'âge

L'âge des enfants exprimant la douleur est compris entre 5 et 12 ans (figure 35). Il est à noter la prédominance des enfants plus âgés, qui certainement reconnaissant mieux la douleur, 42% sont âgés de 10 à 12 ans contre 34% âgés entre 6 ans et 10 ans et seulement 24% d'enfants préscolaires.

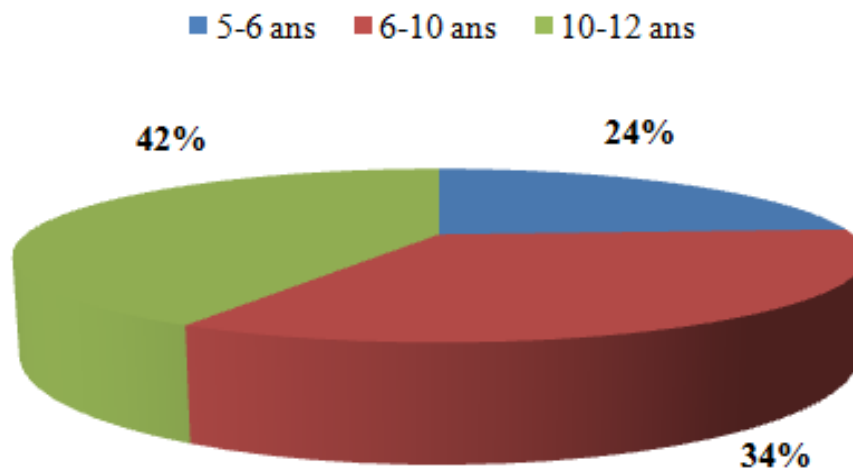


Figure. 35 : Expression de la douleur selon l'âge.

I.14.2. Expression de la douleur selon le sexe

Parmi les 30 malades inclus dans cette étude on retrouve 56% sont de sexe féminin et 44% de sexe masculin (figure 36).

I.14.3. Niveau scolaire des parents de malades exprimant la douleur

Le niveau scolaire des parents, consigné dans le tableau 8, révèle que 66,66% des pères et 60% des mères sont d'un niveau primaire, 3,33 % et 6,66% de niveau moyen et seulement 13,33% et 10 % de niveau supérieur.

Ainsi, le niveau d'éducation relativement bas des parents peut éventuellement expliquer la difficulté de la reconnaissance et la perception de la douleur par les enfants malades.

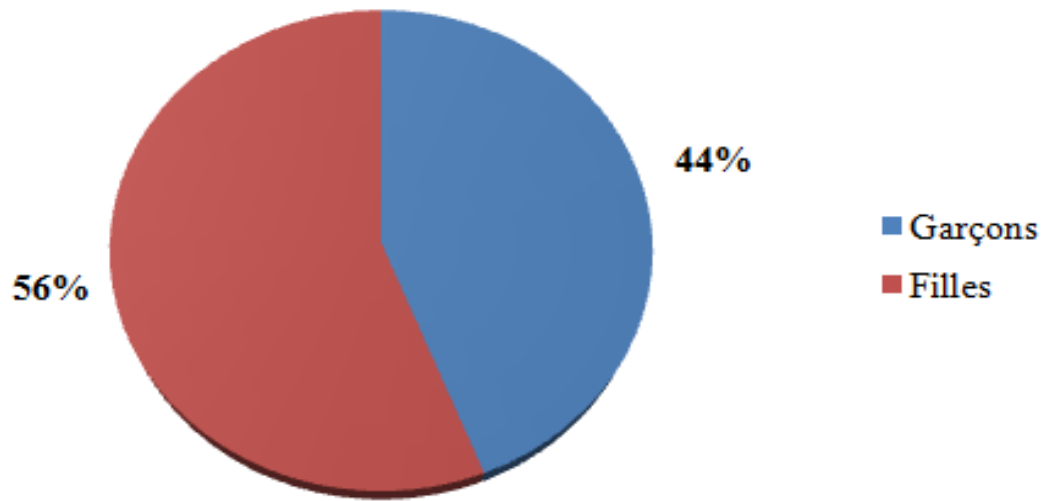


Figure. 36 : Répartition de la douleur selon le sexe.

Tableau. 8 : Relation entre le niveau scolaire des parents et la douleur.

Le niveau d'étude	Mère		Père	
	nombre	pourcentage	nombre	Pourcentage
Primaire	18	60%	20	66,66%
Moyen	2	6,66%	1	3,33%
Secondaire	7	23.33%	5	16,66%
Supérieur	3	10%	4	13,33%

I.14.4. Etude des antécédents

- Antécédent de la douleur

Les antécédents de la douleur représentent les manifestations douloureuses que l'enfant a ressenties dans les deux derniers mois avec des poussées violentes et qui peuvent être quantifiées. Ainsi comme prospecté en figure 37, (46%) d'enfants malades révèlent des antécédents de douleur au cours des deux derniers mois, soit 8 filles et 6 garçons.

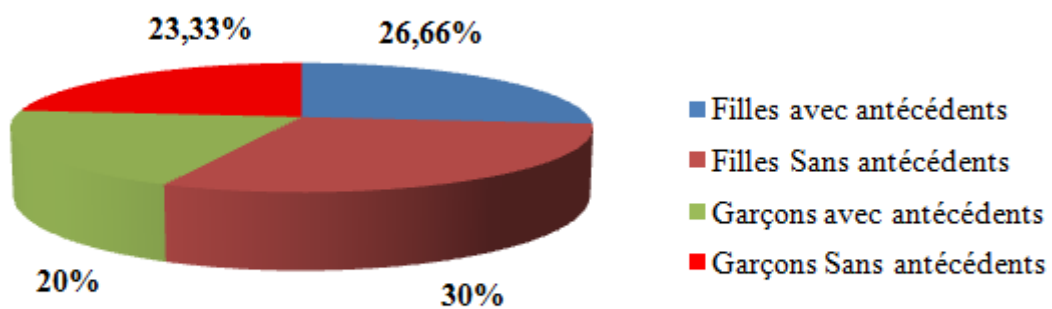


Figure.37 : Antécédents de la douleur.

- Quantification de la douleur

Les résultats de l'enquête révèlent que durant les deux dernier mois, les enfants drépanocytaires ont ressenti des douleurs à des degrés variable et pour des pathologies variables, la quantification de cette douleur ressentie par d'autres enfants non drépanocytaires, mais qui ont les mêmes pathologies douloureuses, dévoile des degrés variables de douleur. Ainsi un Scor est attribué pour chaque enfant malade en comparaison avec un enfant sain et les résultats sont consignés dans le (Tableau 9).

I.14.5. Etude clinique

- Evaluation de la douleur

Dans le but d'une évaluation de la douleur, nous avons distribué les échelles aux enfants, et nous leur avons demandé de répondre à celle qu'ils trouvent la plus adaptée à

leur cas et à leur capacité intellectuelle. L'échelle la plus utilisée est l'EVA (47%) ce qui peut être expliqué par la prédominance des enfants d'âge scolaire. 7-12 ans , suivi de L'EVENDOL avec 30% , le FPS 12% , EN 7% et le ST avec 4% (tableau 10). D'autre part, la majorité des enfants ainsi que leurs parents affirment qu'ils ressentent la douleur 30 à 45 minutes avant la survenue des crises, et que chaque crise à son site de douleur propre à elle, le test du schéma topographique nous a bien aidé dans cette localisation.

Tableau. 9 : Quantification de la douleur chez les enfants malades et sains en fonction des pathologies.

Antécédent	Nombre des prétendants malades et sains	Scor pour enfants sains	Scor pour enfants malades
Céphalées	9	2	4
Infections ORL	7	1	4
Traumatisme avec fracture	2	2	4
Gastro-entérites	2	2	3
Infection respiratoire basse	2	2	2
Hémarthrose	1	2	2
Uropathie PNA	1	2	4
Appendicectomie	2	2	2

Tableau. 10 : Echelles utilisées pour l'évaluation de la douleur.

L'âge de l'enfant	La situation clinique	
	Douleur aiguë	Douleur chronique
5 à 6 ans	EVENDOL = (30%) Schéma topographique (ST) = (4%)	Échelle Numérique (EN) = (7%) Echelle des Visages FPS = (12%)
6 à 7ans		
A partir de 7 ans	EVA =14 (47%)	

- **Nombre de malades traités en fonction de la douleur**

En accord avec le médecin traitant de L'UDS de Sidi Amar, et parmi les 30 enfants, recrutés, 16 soit 52% ont reçu un traitement antalgique à base de paracétamol pendant l'apparition de la douleur et avant la survenus de la crise, dans leurs maison ou à l'école, cette prémédication en fonction de la douleur a donné des résultats très satisfaisants dans la diminution de l'intensité des crises, engendrant moins d'absentéisme scolaire, et une bonne intégration à l'école.

- **Enquête auprès du personnel médical et paramédical**

Dans le cadre de l'enquête auprès du personnel médical et paramédical, nous avons recueilli 30 réponses auprès de médecins spécialistes en hématologie, de médecins spécialistes en pédiatrie dont un médecin affecté aux urgences pédiatriques, des médecins généralistes exerçant à l'UDS ou aux urgences de la polyclinique de Sidi Amar, d'un médecin interne, deux infirmiers et deux infirmières.

Les résultats par rapport aux réponses enregistrées révèlent que la douleur est évaluée par 16 médecins, 6 médecins l'évaluent souvent, 10 médecins l'évaluent de temps en temps, et 14 médecins ne la font jamais soit des pourcentages respectivement de 20%, 33,33%, 46,66% (figure 38).

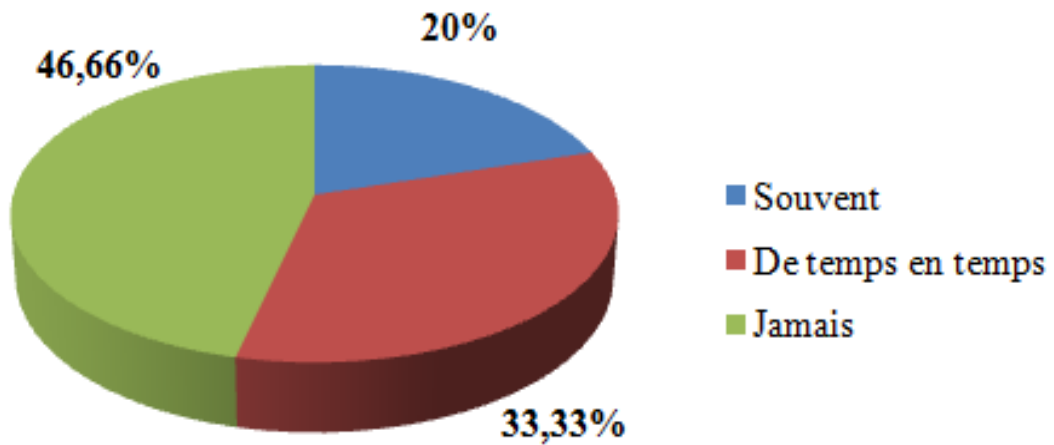


Figure. 38 : Fréquence de l'évaluation de la douleur.

- **Moyens utilisés pour évaluer la douleur d'un enfant**

Les réponses du personnel médical et paramédical sont réparties comme suit :

- 9 « j'interroge l'enfant »
- 11 « j'interroge les parents »
- 2 se basent sur leur bon sens
- 5 utilisent leur sens d'observation
- 1 « Mon expérience professionnelle »
- 2 utilisent une Echelle validée pour l'évaluation de la douleur chez l'enfant soit un pourcentage de 6,66%.

Ainsi la majorité du personnel médical et paramédical utilisent plusieurs façons pour évaluer la douleur, cependant seuls 2 médecins, soit 6,66% se basent sur une échelle validée pour ce but. (figure 39)

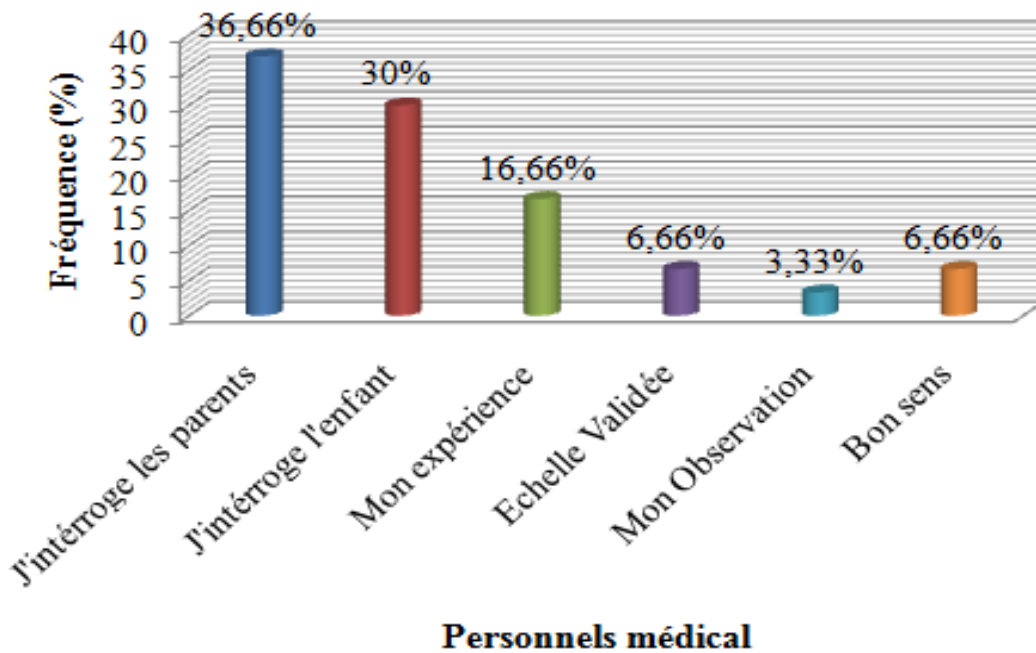


Figure. 39 : Moyen d'évaluation utilisé.

- **Echelles connues par le personnel médical**

L'EVA (échelle visuelle analogique) est connue par 9 personnes du corps médical, suivie par l'EVS (échelle verbale simple) et l'EN (l'échelle numérique), sont connues respectivement pour 5 et 3 personnes du corps médical, 2 personnes ont parlé de l'échelle FPS (échelle des six visages), le schéma du bonhomme, l'échelle DAN (douleur Aiguë du Nouveau-né à terme et prématuré) et l'échelle confort scale sont connues par seulement 2 personnes du corps médical.

Les échelles EDIN (Echelle Douleur et Inconfort du Nouveau-né et prématuré), DEGR (Douleur Enfant Gustave Roussy), HEDEN (Hétéro évaluation douleur enfant), OPS (Objective Pain Scale) et NFCS (Néonatal Facial Coding System) sont connues par une seule personne du corps médical. Cependant, tous ignorent l'échelle EVENDOL (figure 40).

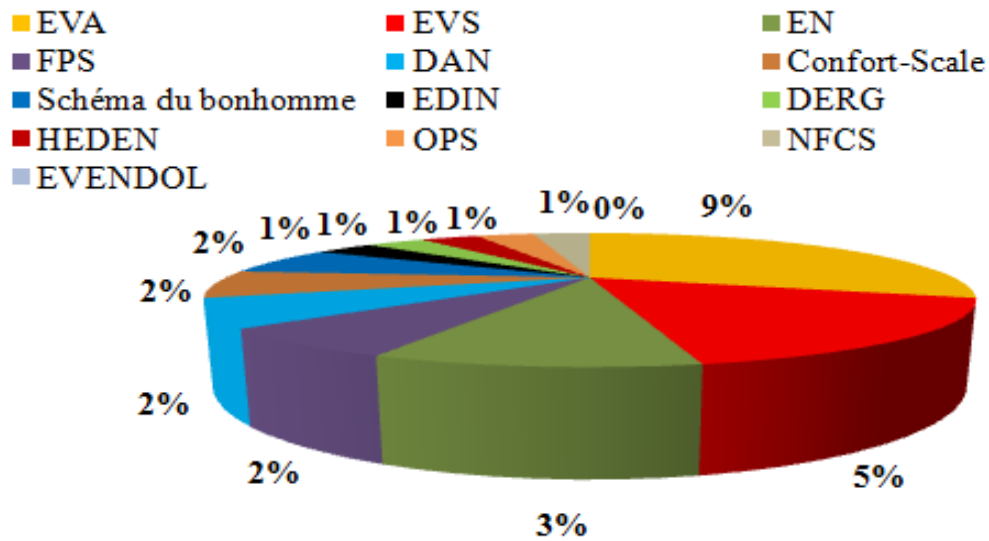


Figure. 40 : Répartition des échelles utilisées.

- **Difficultés rencontrées lors de l'évaluation de la douleur**

Pour la totalité du personnel interrogé, les difficultés les plus rencontrées pendant l'évaluation de la douleur de l'enfant, sont le problème de compréhension (19%), de communication avec l'enfant (24%) mais surtout de disponibilité des échelles d'évaluation (30%). 14% pensent qu'ils n'arrivent pas à différencier entre douleur, anxiété et peur, 13% doutent de l'existence réelle de la douleur (figure 41)

- **Moment d'évaluation de la douleur par le personnel médical**

La réclamation de la douleur de l'enfant par sa maman est en tête des réponses, suivie immédiatement par les plaintes de l'enfant lorsqu'il a mal. Cependant, certaines des personnes enquêtées pensent que l'évaluation de la douleur doit être réalisée lors d'un soin douloureux. Presque la totalité des personnes pensent qu'une évaluation systématique de la douleur à l'entrée de l'enfant à l'hôpital par une échelle adaptée améliorerait la prise en charge de celui-ci (tableau 11).

I.14.6. Mots, expressions et dessin associés à la drépanocytose par les enfants

Il a été difficile pour la plupart des enfants interrogés d'associer spontanément des mots ou des dessins liés à la douleur. Ils n'ont pu faire aucune association tellement la

souffrance est forte. Ils n'ont cité que quelques mots les plus fréquemment répétés par tous pour exprimer la douleur sous ses diverses expressions (la crise). On retrouve également les termes exclusion, rejet, combat et incompréhension pourquoi eux et pourquoi leur famille ? En dehors de l'évocation du sang et des globules le flou est bien perçu chez ces enfants interrogés.

De nombreux enfants se dessinent plus petits en période de crise. Les filles se sont figurées sans attributs féminins lorsqu'elles sont malades, sans robe et sans poitrine. Le passage d'un personnage figuré avec de nombreux détails à un bonhomme quasi-têtard en période de crise montre que la maladie influence le développement cognitif de l'enfant, avec très souvent une régression dans les dessins figurant l'expérience douloureuse. L'exclusion de l'expérience de la douleur par rapport au monde extérieur en période de crise, est figurée par la solitude des enfants sur leurs dessins, ou l'espace vide les entourant. Le retentissement sur la vie quotidienne est bien représenté par le contraste entre l'enfermement dans la maison ou à l'hôpital en période de crise, et les jeux, les rencontres avec les amis, les sorties à l'extérieur en dehors des périodes de crises. Dans les autoportraits des enfants drépanocytaires en crise, le retentissement émotionnel de la maladie semble majeur tant sur l'estime de soi que sur l'humeur et la vision du monde. Celles-ci seraient modifiées par l'expérience d'une douleur chronique récurrente, manifestation principale de la maladie drépanocytaire, qui entraîne des sentiments d'insécurité et d'absence de contrôle, illustrés par ces desseins.

I.14.7. Résultats de l'enquête sur la douleur causée par les crises vaso-occlusives

Les principaux symptômes qui caractérisent la maladie sont les douleurs violentes et récurrentes. En effet, les principales complications de la drépanocytose qui peuvent également avoir des répercussions sur le plan cognitif sont les crises vaso-occlusives. Elles sont déclenchées suite à une situation stressante telle que la déshydratation, l'hyperthermie, l'hypoxie. C'est un processus multifactoriel impliquant la falciformation et l'hémolyse. Le processus d'occlusion vasculaire nécessite l'intervention de plusieurs mécanismes physiologiques tels que l'inflammation, l'adhésion vasculaire, la coagulation sanguine et la modulation du tonus musculaire. En observant les enfants durant la période de crise douloureuse nous avons ressenti le fort retentissement

émotionnel avec la figuration de nombreux éléments dépressifs, tels que la tristesse, l'ennui, le vide. L'estime de soi semble également atteinte surtout chez les filles.

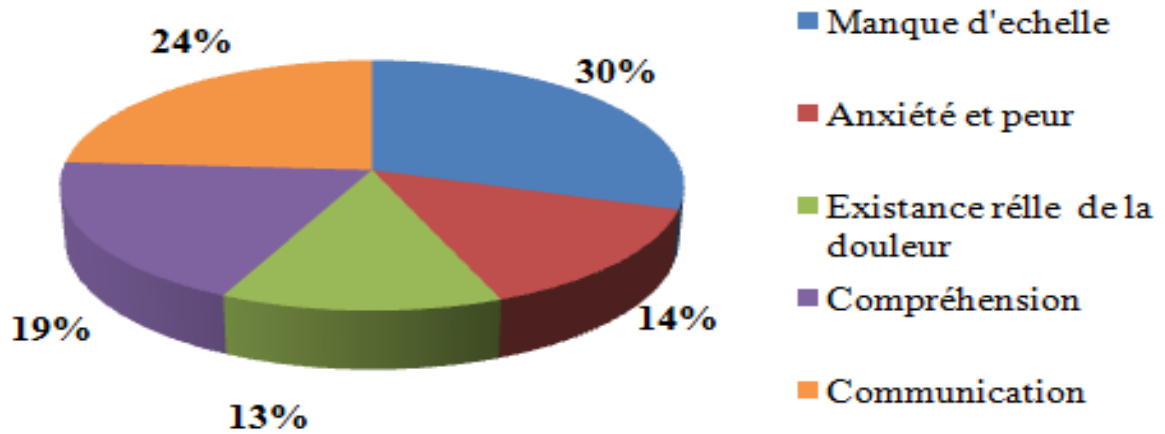


Figure. 41 : Répartition des difficultés rencontrées.

Tableau. 11 : Résultats du sondage sur le moment d'évaluation de la douleur.

Moment d'évaluation	Nombre du personnel		Total
	médecins	Infirmières	
A son arrivée	4	-	4
Quand un soin est source de la douleur	2	2	4
Quand l'enfant dit « j'ai mal »	8	3	11
Quand le comportement de l'enfant est anormal	3	3	6
Si la maman réclame la douleur de son enfant	12	5	17
A sa sortie	1	-	1

I.15. Drépanocytose et sport

I.15.1. Activité physique régulière et modérée

Bien que l'effectif soit faible et très peu significatif, nous avons noté une réduction de la fréquence de crise de façon très importante chez les enfants qui pratiquent une activité physique régulière et modérée, en l'occurrence la participation aux cours d'éducation physique et sportive à l'école (E.P.S), soit une crise tous les 4mois alors qu'elle était de 2 mois chez ces mêmes enfants quand ils pratiquaient aucune activité physique.

I.15.2. Résultats de l'effort physique

Le test de la marche de 6 minutes est le plus fréquemment utilisé chez les drépanocytaires dans un couloir de 30 mètres de long en moyenne (ATS Committee on Proficiency Standards for Clinical Pulmonary Function Laboratories), la comparaison de la distance parcourue entre deux tests permet de fournir des indications très importantes sur l'effet d'une intervention thérapeutique ou bien sur la récupération d'une opération par des tests pré/post. Il s'agit d'un test fiable et reproductible avec une faible variation, nous n'avons pas pu réaliser ce test par manque de couloir qui répond à ces normes et un médecin spécialiste qui pourrait nous accompagner durant ces tests.

C'est pourquoi par précaution nous avons opté pour une clinique près de la résidence de ces enfants dans un milieu bien médicalisés avec un médecin spécialiste qui était présent durant tout le test. Cependant il est important de noter que les sujets drépanocytaires homozygotes bénéficient d'un traitement de faveur vis-à-vis des sujets appariés pour limiter le risque de complication et de fatigue exagérée, ainsi on leur donne à boire lorsqu'ils le voulaient et ils étaient bien couverts pendant la durée de l'exercice.

I.15.3. Valeurs anthropométriques

Le tableau comparatif des données anthropométriques (tableau 12) ne montre pas de différence significative entre groupe hétérozygotes et témoin, cependant pour le groupe homozygote et témoin, leurs paramètres anthropométriques montrent une différence significative ($p = 0,03$) du poids des enfants pratiquement du même âge, ainsi qu'une différence significative ($p = 0,02$) de la taille.

I.15.4. Mesures des paramètres cardiovasculaires

La comparaison faite sur la fréquence cardiaque au repos, après trois et cinq minutes de récupération pour les sujets témoins et les sujets expérimentaux ne montre pas une différence significative des valeurs moyennes au repos, toutefois, cette différence devient significative après 3 minutes de récupération ($p = 0,04$), et à 5 minutes de récupération ($p = 0,03$) pour les homozygotes (tableau 13).

Tableau. 12 : Valeurs anthropométriques des hétérozygotes et homozygotes comparées aux témoins.

	Groupe hétérozygote		Groupe témoin		P
	Moyenne	Ecart type	Moyenne	Ecart type	
Poids (kg)	36,4	3,07	35,2	3,24	0,73
Taille (cm)	134,4	3,21	135,2	3,50	0,32
Age (ans)	11,41	0,5	11,25	0,95	0,68
	Groupe homozygote		Groupe témoin		P
	Moyenne	Ecart type	Moyenne	Ecart type	
Poids (kg)	30,4	3,07	36,2	3,44	0,03
Taille (cm)	129,4	3,21	138,2	3,70	0,02
Age (ans)	11,15	0,65	11,35	0,97	0,68

I.15.5. Résultats des variations de la pression artérielle

Pour la variation de la pression artérielle, l'analyse statistique des valeurs moyennes de la pression artérielle systolique et diastolique montre une différence significative avec respectivement ($p = 0,04$) et ($p = 0,05$), entre les drépanocytaires homozygotes et les

témoins (tableau 14), cette différence est non significative ($p > 0,05$) entre le groupe d'enfants hétérozygotes et le groupe témoin.

I.15.6. Résultats de la pression artérielle finale au repos

Pour la pression artérielle on ne note pas une différence significative au niveau de la pression artérielle finale. Les valeurs moyennes sont presque identiques pour les groupes drépanocytaires et témoins (tableau 15).

Tableau. 13 : Fréquence cardiaque de repos, après trois et cinq minutes de récupération.

	Groupe hétérozygote		Groupe témoin		P
	Moyenne	Ecart type	Moyenne	Ecart type	
Au repos	72,20	6,49	74,15	6,80	0,27
Après 3 mn de récupération	102,4	5,29	102,35	5,18	1
Après 5 mn de récupération	96,5	7,15	98,10	6,71	0,78
	Groupe homozygote		Groupe témoin		P
	Moyenne	Ecart type	Moyenne	Ecart type	
Au repos	72,20	6,49	72,25	6,60	0,27
Après 3 mn de récupération	96,4	5,39	107,25	5,18	0,04
Après 5 mn de récupération	93,5	5,25	99,10	6,81	0,03

I.15.7. Résultats du travail fourni

L'analyse statistique des valeurs moyennes du travail fourni entre les groupes montrent une différence significative ($p = 0,03$) entre les sujets témoins et expérimentaux drépanocytaires homozygotes (tableau 16).

Tableau. 14 : Comparaison de la pression artérielle au repos (avant l'exercice).

Pression artérielle	Groupe hétérozygote		Groupe témoin		P
	Moyenne	Ecart type	Moyenne	Ecart type	
Pression artérielle systolique	11,20	1,67	11,50	1,21	0,29
Pression artérielle diastolique	6,6	1	6,8	1,14	0,86
	Groupe homozygote		Groupe témoin		P
	Moyenne	Ecart type	Moyenne	Ecart type	
Pression artérielle systolique	10,70	1,67	12,50	1,21	0,04
Pression artérielle diastolique	6,5	1	7,2	1,14	0,05

Tableau. 15 : Comparaison de la pression artérielle finale au repos.

Pression artérielle	Groupe hétérozygote		Groupe témoin		P
	Moyenne	Ecart type	Moyenne	Ecart type	
Pression artérielle systolique	11,62	1,16	11,90	0,91	0,07
Pression artérielle diastolique	6,95	0,71	7,20	1,47	0,65
	Groupe homozygote		Groupe témoin		P
	Moyenne	Ecart type	Moyenne	Ecart type	
Pression artérielle systolique	10,62	1,16	11,80	0,81	0,07
Pression artérielle diastolique	6,75	0,71	7,68	1,57	0,06

Tableau.16 : Travail fourni entre les sujets témoins et les sujets expérimentaux.

	Groupe hétérozygote		Groupe témoin		P
	Moyenne	Ecart type	Moyenne	Ecart type	
A l'exercice	19,5	2,55	20,3	1,97	0,95
	Groupe homozygote		Groupe témoin		P
	Moyenne	Ecart type	Moyenne	Ecart type	
A l'exercice	17,5	2,55	21,3	1,99	0,03

I.15.8. Résultats de l'évolution de la puissance développée

La figure 42 rapporte l'évolution de la puissance développée à l'effort par les sujets drépanocytaires SS et témoins. Elle indique une différence significative ($p = 0,02$) entre le groupe témoin et les drépanocytaires. Les variations de la puissance s'expliquent par le fait d'un ajustement opéré pour obtenir la fréquence cardiaque maximale convenue dans le protocole expérimental.

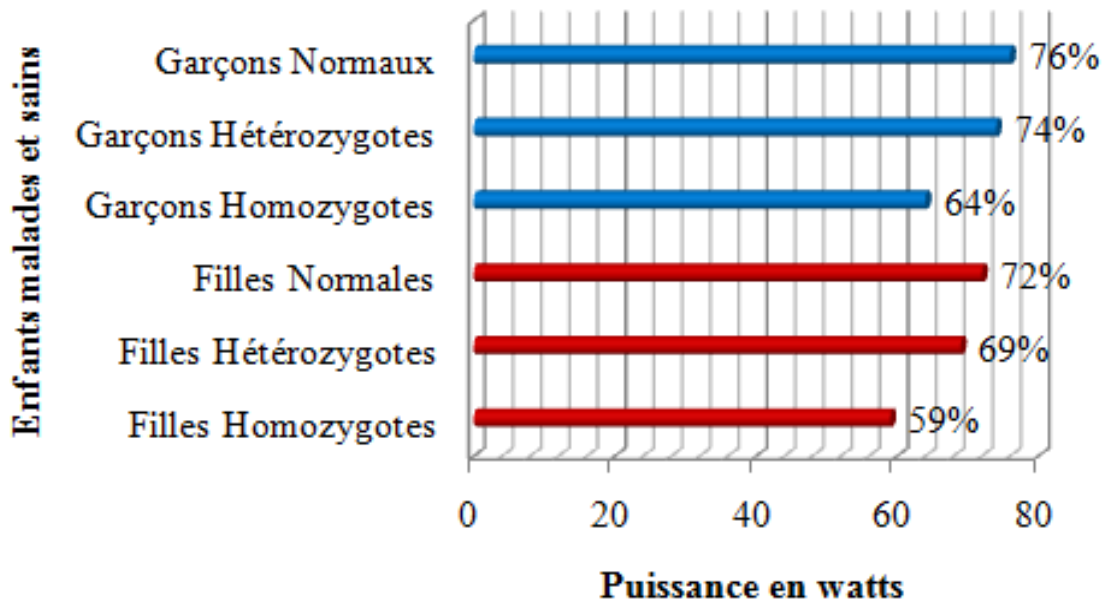


Figure. 42 : Puissance développée par le sujets drépanocytaires et témoins à l'effort.

I.15.9. Résultats de consommation d'oxygène

Pour les résultats de la consommation d'oxygène chez les sujets drépanocytaires hétérozygotes, homozygotes et témoins. L'analyse statistique révèle une différence significative ($p = 0,02$) entre les valeurs moyennes de la consommation d'oxygène des sujets drépanocytaires homozygotes et des sujets témoins, cette différence est non significative entre les enfants hétérozygotes et témoins (tableau 17).

I.15.10. Résultats de la variation de la température

La température cutanée au repos ne montre pas une différence significative entre les quatre groupes. Néanmoins, à l'exercice on remarque que les valeurs moyennes de la température cutanée à l'effort est légèrement élevée chez les drépanocytaires homozygotes par rapport aux sujets témoins.

Après trois minutes de récupération, la différence devient significative chez les sujets drépanocytaires SS, cet écart devient encore plus significatif après cinq minutes de récupération (tableau 18).

L'évolution de la température cutanée des sujets expérimentaux homozygotes, hétérozygotes et témoins à une allure décroissante du fait de la diminution de la température pour les trois groupes.

I.15.11. Variation de la température rectale

Les valeurs moyennes de la température rectale au repos, après trois minutes et cinq minutes de récupération ne montrent pas de différence significative ($p = 0,05$) pour les quatre groupes. Cependant au cours de l'effort on note un accroissement de la température rectale des sujets drépanocytaires SS, des sujets témoins et hétérozygotes A/S, cette augmentation est progressive au cours de l'effort.

Les variations de la température rectale des sujets drépanocytaires homozygotes est plus élevée que celle des témoins et des hétérozygotes la différence est significative ($p = 0,04$) jusqu'à la troisième minute de récupération (tableau 19).

Tableau.17 : Consommation d`oxygène des sujets malades et des sujets témoins.

	Groupe hétérozygote		Groupe témoin		P
	Moyenne	Ecart type	Moyenne	Ecart type	
A l'exercice	1,05	0,14	1,51	0,11	0,43
	Groupe homozygote		Groupe témoin		P
	Moyenne	Ecart type	Moyenne	Ecart type	
A l'exercice	2,03	0,14	1,48	0,16	0,02

Tableau. 18 : Comparaison de la température cutanée.

	Groupe hétérozygote		Groupe témoin		P
	Moyenne	Ecart type	Moyenne	Ecart type	
Au repos	35,1	0,46	34,9	0,82	0,74
Au cours de l'exercice	35,57	0,50	35,10	0,43	0,54
Après 3 mn de récupération	35,4	0,82	35,21	0,95	0,33
Après 5 mn de récupération	35,2	0,85	35,01	1,02	1
	Groupe homozygote		Groupe témoin		P
	Moyenne	Ecart type	Moyenne	Ecart type	
Au repos	35,1	0,50	35,9	0,92	0,74
Au cours de l'exercice	36,57	0,50	35,10	0,43	0,07
Après 3 mn de récupération	36,3	0,82	35,21	0,50	0,04
Après 5 mn de récupération	36 ,1	0,85	35,01	1,02	0 ,03

Tableau. 19 : Comparaison des températures rectales.

	Groupe hétérozygote		Groupe témoin		P
	Moyenne	Ecart type	Moyenne	Ecart type	
Au repos	37,3	0,36	37,10	0,47	0,80
Au cours de l'exercice	38,1	0,27	37,90	0,30	0,27
Après 3 min de récupération	38,35	0,29	38,3	0,27	0,10
Après 5 mn de récupération	38,20	0,27	38,08	0,29	0,15
	Groupe homozygote		Groupe témoin		P
	Moyenne	Ecart type	Moyenne	Ecart type	
Au repos	37	0,32	36,70	0,47	0,80
Au cours de l'exercice	38,50	0,25	37,20	0,20	0,05
Après 3 mn de récupération	39,35	0,29	38,3	0,1	0,04
Après 5 mn de récupération	38,50	0,27	37,68	0,29	0,10

I.15.12. Résultats de la perte du poids des sujets témoins et expérimentaux

Les valeurs moyennes des pertes de poids sont plus élevées chez les enfants malades atteints de drépanocytose homozygote que chez les enfants sains. Cette différence de perte de poids après le test de l'effort s'avère significative ($p = 0,04$) (tableau 20).

Tableau. 20 : Poids des sujets expérimentaux et des sujets témoins après effort.

	Groupe hétérozygote		Groupe témoin		P
	Moyenne	Ecart type	Moyenne	Ecart type	
Perte de poids	0,52	0,30	0,78	0,29	0,24
	Groupe homozygote		Groupe témoin		P
	Moyenne	Ecart type	Moyenne	Ecart type	
Perte de poids	0,82	0,30	0,58	0,29	0,04

I.15.13. Numération sanguine des enfants drépanocytaires avant et après effort

L'étude comparative des paramètres hématologiques avant et après effort chez les enfants drépanocytaire hétérozygotes ne montre pas de grandes variations, à l'inverse des homozygotes, où on note de variations importantes de plusieurs paramètres.

Concernant les hématies, les moyennes sont respectivement de 3,24 avec un écart type de 0,59 avant le début de l'épreuve physique, et de 3,17 et un écart type de 0,80 à la fin de l'épreuve. L'analyse statistique montre une différence significative ($p = 0,03$). Le taux d'hémoglobine varié entre 7,57 et un écart type de 1,27 avant le début du test, et 8,32 et un écart type de 1,23 à la fin du test. La comparaison de ces deux moyennes montre une différence statistiquement significative ($p = 0,04$). En ce qui concerne le pourcentage d'hématocrite, il présente une valeur moyenne de l'ordre de 22,66% et un écart type de 4,53 chez les enfants drépanocytaires homozygotes au début de l'épreuve, et une moyenne de 20,5% et un écart type de 4,22 à la fin de l'exercice. En comparant ces deux moyennes, l'analyse donne une différence statistiquement significative ($p = 0,04$). Pour le VGM la moyenne est de 82,3 et un écart type de l'ordre de 10,81 avant l'effort, alors que les moyennes après effort passent à 87,9 et avec un écart type 10,91 L'analyse statistique montre une différence significative quant à la comparaison de ces deux moyennes ($p = 0,03$). En outre, nous n'avons pas observé de différences statistiquement significatives des

leucocytes qui présentent une valeur moyenne de 11,45 et un écart type de 2,7 au début de l'épreuve, et une moyenne de 11,70 et un écart type de 1,72 à la fin de l'épreuve ($p = 0,40$). Le taux de plaquettes est de l'ordre de 249,58 et un écart type de 44,80 pour les enfants drépanocytaires au début de l'effort ; contre une moyenne de 241,73 et un écart type de l'ordre de 32,60. La comparaison de deux moyennes ne montre pas de différence significative ($p = 0,86$) (tableau 21).

I.15.14. Numération sanguine des sujets témoins avant et après effort.

L'étude comparative des paramètres hématologiques avant et après effort chez les enfants du groupe témoins ne montre pas de grandes différences statistiquement significatives (tableau 22).

I.15.14. Numération sanguine des sujets expérimentaux et témoins avant effort

L'étude comparative de la numération sanguine entre les enfants drépanocytaires homozygotes et les sujets témoins avant effort montre une différence dans quelques paramètres, ainsi les valeurs des leucocytes affichent une nette différence ($p = 0,02$) entre les groupes drépanocytaires homozygotes et témoin. Le taux des Hématocrite et d'hémoglobine indique lui aussi une différence significative ($p = 0,03$) entre les deux groupes, le nombre des Plaquettes entre les deux groupes est différent, l'analyse statistique nous donne un ($p = 0,03$) (tableau 23).

I.15.15. Numération sanguine des sujets expérimentaux et témoins après effort

L'analyse statistique des résultats de la numération sanguine entre les enfants atteints par la drépanocytose hétérozygote, homozygotes et les sujets témoins montre une différence significative pour certains paramètres entre le groupe des homozygotes et le groupe des témoins. Ainsi, on note une hyperleucocytose à l'état d'équilibre et en absence de toute infection chez les sujets drépanocytaires homozygote, et un taux des Hématie qui affiche une différence entre les deux groupes, l'analyse statistique donne un ($p = 0,04$), le taux d'Hémoglobine et aussi différent entre les deux groupes avec un ($p = 0,03$), d'autre part le volume globulaire moyen (VGM) montre une différence significative ($p = 0,02$) (tableau 24).

Tableau. 21 : Numération sanguine des enfants drépanocytaires avant et après effort.

	Groupe hétérozygote				P
	Avant effort		Après effort		
	Moyenne	Ecart type	Moyenne	Ecart type	
Leucocytes (giga/L)	9,03	2,59	8,94	1,79	0,40
Hématies (tera/L)	3,51	0,90	3,47	0,75	0,89
Hémoglobines (g/dL)	10,9	1,42	10,2	1,40	0,79
Hématocrite (%)	43,6	5,1	44,4	5,22	0,74
V.G.M (m³)	90,2	11,9	91,3	11,7	0,80
T.C.M.H (pg)	29,4	1,8	29,7	1,7	0,75
C.C.M.H (%)	33,5	3,66	32,89	3,8	0,89
Plaquettes (giga/L)	205,38	42,81	207,50	36,2	0,82
	Groupe homozygote				P
	Avant effort		Après effort		
	Moyenne	Ecart type	Moyenne	Ecart type	
Leucocytes (giga/L)	11,45	2,7	11,70	1,72	0,40
Hématies (tera/L)	3,24	0,59	3,17	0,80	0,03
Hémoglobines (g/dL)	7,57	1,27	8,32	1,23	0,04
Hématocrite (%)	22,66	4,53	20,5	4,22	0,04
V.G.M (m³)	82,3	10,81	87,9	10,91	0,03
T.C.M.H (pg)	27,4	1,8	28,7	1,7	0,75
C.C.M.H (%)	29,5	3,71	28,1	3,92	0,99
Plaquettes (giga/L)	249,58	44,80	241,73	32,60	0,86

Tableau. 22 : Numération sanguine des sujets témoins avant et après effort.

	Groupe Témoin 1				P
	Avant effort		Après effort		
	Moyenne	Ecart type	Moyenne	Ecart type	
Leucocytes (giga/L)	9,39	2,60	9,45	1,86	0,56
Hématies (tera/L)	3,63	0,70	3,82	0,50	0,61
Hémoglobines (g/dL)	14,6	0,62	15,2	1,63	0,51
Hématocrite (%)	43,4	5,2	45,3	7,0	0,76
V.G.M (m³)	92,5	12,48	92,3	11,67	0,92
T.C.M.H (pg)	31,3	1,76	31,8	2,4	0,84
C.C.M.H (%)	34,4	3,87	33,6	3,61	0,93
Plaquettes (giga/L)	212,36	43,81	216,75	40,25	0,31
	Groupe Témoin 2				P
	Avant effort		Après effort		
	Moyenne	Ecart type	Moyenne	Ecart type	
Leucocytes (giga/L)	9,89	3,10	9,93	0,92	0,67
Hématies (tera/L)	3,82	1,31	4,1	0,97	0,63
Hémoglobines (g/dL)	13,2	0,53	12,5	1,30	0,51
Hématocrite (%)	39,5	4,62	37,5	5,79	0,76
V.G.M (m³)	87,3	11,77	85,2	10,82	0,97
T.C.M.H (pg)	31,0	1,8	31,2	2,1	0,87
C.C.M.H (%)	33,4	3,83	33,3	3,61	0,93
Plaquettes (giga/L)	214,63	39,67	217,39	29,30	0,33

Tableau. 23 : Numération sanguine des sujets expérimentaux et témoins avant effort.

	Groupe hétérozygote		Groupe témoin		P
	Moyenne	Ecart type	Moyenne	Ecart type	
Leucocytes (giga/L)	9,03	2,59	9,89	3,10	0,43
Hématies (tera/L)	3,51	0,90	3,63	0,70	0,73
Hémoglobines (g/dL)	14,1	1,38	14,2	0,61	0,29
Hématocrite (%)	43,6	5,16	44,6	5,29	0,82
V.G.M (m³)	92,1	11,12	89,9	12,65	0,62
T.C.M.H (pg)	29,4	1,86	31	1,9	0,09
C.C.M.H (%)	33,4	3,74	33,3	3,82	0,67
Plaquettes (giga/L)	205,38	42,81	212,36	43,81	0,96
	Groupe homozygote		Groupe témoin		P
	Moyenne	Ecart type	Moyenne	Ecart type	
Leucocytes (giga/L)	11,45	2,7	9,89	3,10	0,02
Hématies (tera/L)	3,24	0,59	3,82	1,32	0,05
Hémoglobines (g/dL)	7,57	1,30	12,2	0,49	0,03
Hématocrite (%)	40,2	4,67	49,6	4,28	0,03
V.G.M (m³)	82,3	10,12	88,4	10,65	0,04
T.C.M.H (pg)	29,4	1,7	31	1,9	0,08
C.C.M.H (%)	29,5	3,74	32,3	3,72	0,60
Plaquettes (giga/L)	249,58	44,80	214,63	39,67	0,03

Tableau. 24 : Numération sanguine des sujets expérimentaux et témoins après effort.

	Groupe hétérozygote		Groupe témoin		P
	Moyenne	Ecart type	Moyenne	Ecart type	
Leucocytes (giga/L)	8,94	1,79	9,45	1,86	0,03
Hématies (tera/L)	3,47	0,75	3,82	0,5	0,97
Hémoglobines (g/dL)	10,4	1,46	15,5	1,61	0,32
Hématocrite (%)	44,6	4,97	45,5	6,82	0,77
V.G.M (m³)	90,6	11,15	89,2	11,27	0,83
T.C.M.H (pg)	29,2	1,6	31,3	2,21	0,14
C.C.M.H (%)	33,5	3,87	33,52	3,5	0,54
Plaquettes (giga/L)	207,60	36,2	216,75	40,25	0,31
	Groupe homozygote		Groupe témoin		P
	Moyenne	Ecart type	Moyenne	Ecart type	
Leucocytes (giga/L)	11,70	1,72	9,93	0,92	0,05
Hématies (tera/L)	3,17	0,80	4,1	0,97	0,04
Hémoglobines (g/dL)	8,2	1,46	17,5	1,51	0,03
Hématocrite (%)	45,6	4,97	43,5	6,72	0,76
V.G.M (m³)	87,6	11,15	90,2	11,27	0,02
T.C.M.H (pg)	29,7	1,7	31,5	2,11	0,12
C.C.M.H (%)	27,1	3,97	31,52	3,5	0,53
Plaquettes (giga/L)	241,73	32,60	217,39	29,30	0,33

Chapitre 4

Discussion

Caractéristiques épidémiologiques de la drépanocytose

La drépanocytose est une maladie de la race noire avec deux foyers majeurs ; l'Afrique subsaharienne d'une part et un arc arabo-indien d'autre part. La maladie est connue en Afrique noire, en Amérique (Etats-Unis, Brésil), aux Antilles, à Madagascar, dans les pays du Maghreb, dans tout le Moyen-Orient jusqu'en Arabie Saoudite, dans le sous-continent indien, dans le Bassin méditerranéen. C'est un problème majeur de santé publique en Afrique noire où la prévalence du trait drépanocytaire est très élevée (15 à 25%) en Afrique centrale et de l'Ouest. Elle est de 10 à 12% dans les DOM d'Amérique, de 1 à 15% dans les régions méditerranéennes. C'est une maladie de l'enfant, l'espérance de vie dépend de la prise en charge. Elle est d'autant plus élevée que le pays est développé elle est de 40-50 ans pour les malades SS, de 65 ans pour les SC aux USA (Aubry, 2016) La maladie était connue des populations africaines depuis trois siècles.

Lorsque les globules rouges de patients atteints de drépanocytose deviennent désoxygénés dans les capillaires, l'HbS se polymérise en induisant le processus de faucille, qui diminue la déformabilité des globules rouges. Les cellules rigides ne parviennent pas à se déplacer à travers les petits vaisseaux sanguins, bloquant ainsi le flux sanguin local dans la microcirculation (Ballas *et al.*, 2004 ; Marossy *et al.*, 2009 ; Connes *et al.*, 2013). La rhéologie anormale du faucille contribue à l'hypoxie tissulaire, à la crise vaso-occlusive et aux dommages des organes.

De plus, ces globules rouges rigides sont plus fragiles que les globules rouges normaux, favorisant ainsi les épisodes hémolytiques et l'anémie sévère (Embury, 1986). Les pourcentages d'HbS et d'hémoglobine fœtale (HbF) déterminent la polymérisation et par conséquent module la sévérité de la drépanocytose (Platt *et al.*, 1994). Cependant, la polymérisation de HbS seule est insuffisante pour expliquer l'extrême gravité de ce phénotype. L'expression de la drépanocytose homozygote et ses multiples complications telles que la crise douloureuse vaso-occlusive, le syndrome pulmonaire aigu, l'hypertension, l'ulcère de jambe, la glomérulopathie et les accidents vasculaires cérébraux (ischémiques ou hémorragiques) rendent cette maladie invalidante. L'augmentation du stress oxydatif aggrave l'hémolyse par Stimulation du processus de sénescence des globules rouges (Nebor *et al.*, 2011 ; Camus *et al.*, 2012 ; Lamarre *et al.*, 2012 ; Connes *et al.*, 2013).

Les individus hétérozygotes, également appelés porteurs sains, ne présentent habituellement pas de symptômes liés à la maladie. Ils possèdent généralement 40% d'HbS et 60% d'HbA (hémoglobine « normale ») qui exerce un effet protecteur sur l'organisme. Les hétérozygotes peuvent présenter des complications dans certaines situations particulières comme lors d'un voyage en avion, d'une hypoxie par anesthésie mal réglée, ou lors d'activités physiques intenses et prolongées (Bitanga & Rouillon, 1998). Ces faits sont exceptionnels, les hétérozygotes étant généralement asymptomatiques et leur taux de mortalité aux Etats -Unis n'étant pas plus élevé que celui de la population générale (Ohene-Frempong, 1991 ; Aubry, 2016).

En Algérie, on ne dispose d'aucune donnée récente sur l'espérance de vie des drépanocytaires. Les conséquences de la drépanocytose sur la santé peuvent être évaluées par rapport à la mortalité des enfants de moins de cinq ans. Dans son rapport de 2006, l'OMS estime que la drépanocytose est à l'origine de 5 % des décès d'enfants de moins de cinq ans sur le continent Africain, atteignant jusqu'à 16 % dans certains pays d'Afrique de l'ouest à cause de la mauvaise prise en charge de cette pathologie. En Algérie, des centres de prise en charge existent mais restent encore inadéquats, les infrastructures, les outils de diagnostic, les services de traitement et le personnel formé ne sont pas encore en nombre suffisant (Brown *et al.*, 2013).

La méconnaissance de la drépanocytose dans notre région d'étude vient en premier lieu de la difficulté à l'identifier. En effet, de l'absence d'analyses au laboratoire et de la non pratique quotidienne de l'électrophorèse pour confirmation du diagnostic, découlent des traitements paramédicaux qui sont souvent coûteux et dont l'efficacité est fortement mise en doute.

C'est en Afrique que l'on trouve le plus de personnes touchées par la drépanocytose, avec plus de 200 000 cas recensés selon les chiffres de l'OMS (2013). Ce chiffre sous-évalue probablement le nombre de cas réels, car la maladie n'est souvent pas diagnostiquée. Il est estimé que 80% des enfants drépanocytaires naissent sur le continent africain (Modell *et al.*, 2008). La prévalence de la maladie varie considérablement d'une région africaine à l'autre. Le trait drépanocytair est particulièrement fréquent dans les régions de l'ouest, du centre et de l'est africain où 10 à 30% de la population est porteuse de la maladie et 1 à 2% d'enfants naissent avec la drépanocytose (Frempong, 1991).

En Ouganda, la prévalence des porteurs sains est de 45 % chez les Baambas de l'ouest du pays (OMS, 2006). C'est le Nigéria qui compte le plus grand nombre de malades 24 % de la population est porteuse du gène mutant et chaque année environ 150 000 naissances sont drépanocytaires (Egunjobi *et al.*, 2010). Le trait est moins fréquent dans les pays du Nord et du Sud.

D'après notre étude, 0,22% des patients étaient hospitalisés par le service d'hématologie de Sidi Amar pour atteinte par la drépanocytose. D'autre part 0,14% des élèves scolarisés sont diagnostiqués pour la première fois drépanocytaires lors de la réalisation de ce travail de recherche. Ceci montre l'intérêt de ce type de travaux au niveau des écoles Algériennes notamment dans les régions isolées où la maladie n'est découverte que très tard. Le dépistage systématique n'est malheureusement pas couramment pratiqué et le diagnostic est généralement posé lorsque le patient se présente avec une complication grave. Ceci pourrait s'expliquer par une mauvaise connaissance de la maladie par les parents et les enfants et le contact, parfois pas très conviviale, entre les parents et le personnel médical chargé de la médecine scolaire qui devrait être le maillon fort du dépistage des pathologies infantiles au sein de l'école algérienne. Ces résultats sous-évaluent probablement le nombre de cas réels dans notre zone d'étude. Selon le témoignage de plusieurs mamans la maladie n'est souvent pas diagnostiquée et nombreux sont les enfants qui décèdent très jeunes sans être soignés.

Les principales causes de décès sont les infections bactériennes, les accidents vasculaires cérébraux (AVC), le syndrome pulmonaire aigu et la séquestration splénique (Giroto *et al.*, 2003 ; Connes *et al.*, 2013).

Les AVC sont la première cause de décès chez les patients âgés de plus de 10 ans et représentent donc une grande menace pour les enfants atteints de cette maladie, qui ont 220 fois plus de risque de présenter un AVC que les enfants ne souffrant pas de drépanocytose (Earley *et al.*, 1998 ; Lamarre *et al.*, 2012). C'est là le grand danger de cette maladie.

Dans notre étude la fréquence des AVC est de 0,22%. Nos résultats sont cependant inférieur à ceux de Nacoulma *et al.*, (2006), et de Traoré *et al.*, (2002), qui rapportent respectivement des fréquences de 0,33% sur une période de 5 ans et 0,43% sur une période d'une année, ainsi qu'à ceux réalisés au Saint Camille Medical Centre et qui avaient rapporté 8,43% d'enfants drépanocytaires parmi les patients qui fréquentent le centre.

Par ailleurs Simpire *et al.*, (2002) et Gody *et al.*, (2007), rapportent des fréquences supérieures à ceux obtenu dans notre étude soit 2,3% sur une période d'un an.

L'âge moyen des enfants découverts drépanocytaires lors de notre étude est de $8,33 \pm 4,91$ ans. Ces résultats sont proches de ceux de Nacoulma *et al.*, (2006) à Bobo qui rapportent un âge moyen de 8 ans. Tambo *et al.*, (2010) à Yaoundé et Yé Diarra *et al.*, (2008) à Ouagadougou rapportent des âges moyen inférieurs soit respectivement 7,2 ans et 7 ans.

La tranche d'âge la plus représentée dans notre échantillon est celle allant de 5 à 10 ans (90%). Nos résultats sont supérieurs à ceux de Nacoulma *et al.*, (2006) qui révèlent que la tranche d'âge des 5 à 10 ans est de 47%. Ceci pourrait s'expliquer par la répétition des syndromes vaso-occlusifs hyperalgiques après l'âge de 7 ans (Encyclopédie Orphanet Grand Public, 2011), par un dépistage tardif, des consultations tardives, et un début tardif des manifestations cliniques.

En effet dans certains pays de l'Afrique comme le Burkina-Faso, la drépanocytose est caractérisée par le début tardif des manifestations cliniques, vers 5, 6, jusqu'à 7 ans (Nacoulma *et al.*, 2006). La tranche d'âge obtenue dans notre étude confirme celle de 6 à 10 ans rapportée dans l'étude de Gbadoé *et al.*, menée en 2001 de même que celle de Thuilliez *et al.*, en 1997 à Ouagadougou (41%) et menée par Mbika Cardorelle *et al.*, en 2009 à Brazzaville (31,3%).

Nos résultats corroborent parfaitement avec ces études et montrent que c'est la tranche d'âge de 6 à 10 ans qui est la plus touchée, et c'est durant cette période que les effets de la drépanocytose prennent de l'ampleur (Bégué P *et al.*, 1984). La forme SS est majoritaire dans chaque classe d'âge de notre échantillon, ce qui concorde avec l'étude de Yé Diarra *et al.*, en 2008 qui a rapportent une prédominance de la forme SS (55,5%) à l'âge de 5 ans. Nacoulma *et al.*, en 2006 a également observé que les formes homozygotes SS représentent 59 %.

Ces résultats pourraient s'expliquer par le dépistage tardif chez ces patients. Les formes SS plus fréquentes pendant les premières années de la vie avec l'apparition de beaucoup de problème sanitaire certainement plus précocement du fait des complications anémiques et infectieuses.

Nous avons retrouvé une prédominance masculine (53%) avec un sex-ratio qui est de 1,1. Diagne *et al.*, (2000) ; Tambo *et al.*, (2010) ; Traoré *et al.*, (2002) ; Yé Diarra *et al.*, (2008), rapportent des résultats similaires avec un sex-ratio respectivement de 1,08, 1,2, 1,28 et 1,44. Thuilliez *et al.*, (1997) ; Gbadoé *et al.*, (2001), ont observé un sex-ratio de 1. Nacoulma *et al.*, en 2006 à Bobo ont retrouvé une prédominance féminine dans leur série (sex-ratio de 0,8).

La répartition des patients en fonction du sexe et des classes d'âges, montre une diminution du nombre de patients de sexe masculin et une augmentation de celui des filles avec l'âge. Nous savons que la drépanocytose n'est pas liée au sexe (Dreux *et al.*, 2012). En effet, l'anomalie de structure est une substitution d'un acide glutamique par une valine, par une mutation autosomique récessive au niveau du 6ème codon du gène β -globine situé sur le chromosome 11. La même mutation a été retrouvée sans exception dans tous les cas connus, contrastant avec une extrême hétérogénéité phénotypique, allant de la mort dans la petite enfance à une vie quasi normale, parfois émaillée de complications (Labie D *et al.*, 2009).

Les différentes études portant sur la drépanocytose ont en effet montré l'existence de facteurs modulateurs, la coexistence d'une α -thalassémie entraînant une réduction de la concentration intraérythrocytaire d'Hb (Higgs *et al.*, 1982), et un taux élevé d'Hb fœtale (HbF) ralentissant la polymérisation (Nagel *et al.*, 1982).

Cette dernière propriété est, depuis plusieurs années, utilisée dans le traitement de la maladie après la mise en évidence empirique que l'hydroxyurée stimulait la production d'HbF (Platt *et al.*, 2008). Cependant le taux d'HbF est extrêmement variable d'un individu à l'autre, malgré un caractère habituellement héréditaire, à l'intérieur d'une même famille. En effet, chez certaines personnes, nous retrouvons des mutations génétiques qui induisent la persistance héréditaire d'hémoglobine fœtale, cette dernière décennie, la recherche s'est orientée vers les polymorphismes susceptibles de moduler ce taux d'HbF.

Ainsi des études ont permis la mise en évidence de loci impliqués dans la régulation quantitative de l'HbF, situé sur le chromosome 6q23, le chromosome 2, et le chromosome Xp22.2. Ce dernier chromosome permettrait un contrôle du nombre de cellules F, et donc de l'HbF, mis en évidence chez des individus normaux (Miyoshi K *et al.*, 1988), puis chez des drépanocytaires (Dover *et al.*, 1992), et se traduisant par une différence statistique selon le sexe. Ce déterminisme génétique permettrait donc la production d'une population

de cellules souches F plus actives chez les filles qui sont en principe homozygotes XX : il en résulterait alors une production d'hémoglobine fœtale plus importante chez ces dernières (Labie *et al.*, 2009).

Etant donné qu'un taux élevé d'Hb fœtale empêche la polymérisation de l'hémoglobine S donc protège le sujet drépanocytaire (Beyeme *et al.*, 2004), cette légère supériorité masculine constatée au cours de nos observations pourrait alors s'expliquer par le fait que la production d'Hb fœtale serait moins importante chez les garçons avec par conséquent une plus grande expressivité de la maladie chez ces derniers. La décroissance de la courbe de tendance du sexe masculin pourrait alors traduire une mortalité plus élevée chez les garçons.

Les résultats anthropométriques obtenus montrent que la taille pourrait être un facteur prédictif important de la maladie pour une meilleure prise en charge aussi bien médicale que nutritionnelle des drépanocytaires présentant des retards de croissance. En effet, ce sont les enfants drépanocytaires plus petits qui ont toujours les plus mauvaises notes dans toutes les classes incluses dans ce travail de recherche et qui montrent très peu de capacité aussi bien langagière qu'attentionnelle. Ces résultats sont cohérents avec ceux obtenus par Knight *et al.*, en 1995, qui ont montré que la taille était un facteur prédictif du quotient intellectuel chez les adolescents drépanocytaires. Nous voyons en ce résultat des indications importantes pour une prise en charge précoce des enfants atteints.

A la naissance, au niveau du développement staturo-pondéral, il n'existe pas de différence majeure par rapport au développement normal, que ce soit pour la taille, le poids, le périmètre crânien ou le score d'Apgar. Au cours de l'enfance, des troubles de croissance prépubertaire peuvent apparaître au niveau du poids, de la taille, du pannicule adipeux et de l'âge osseux. Les enfants drépanocytaires sont ainsi fréquemment plus petits et plus minces que les autres enfants de leur âge. Chez les adolescents, on observe généralement une puberté différée, dont la survenue moyenne se situe entre 14 et 16 ans pour les filles et un peu plus tardivement pour les garçons dans notre échantillon la puberté semble être plus tardive.

Une étude congolaise réalisée par M'Pemba-Loufoua *et al.*, en 2001 auprès de 53 drépanocytaires confirme que le retard pubertaire concerne particulièrement les garçons et indique que le taux d'hématocrite bas est un facteur de risque.

Chez les drépanocytaires, les masses musculaires sont comparables à celles des sujets normaux, mais le poids reste généralement inférieur à la moyenne en raison de la diminution de la graisse sous cutanée. La taille rattrape progressivement la norme et la dépasse même souvent en raison du retard osseux et du retard pubertaire qui permettent une croissance prolongée. La morphologie des adultes drépanocytaires est donc celle d'individus assez grands et minces (Beauvais, 1982).

Les résultats de l'évolution du poids et de la taille chez l'enfant drépanocytaire homozygote selon l'âge rejoignent ceux rapportés par certains auteurs (Platt *et al.*, 1984 ; Zemel *et al.*, 2002). La maladie drépanocytaire s'accompagne d'un retard statural et d'un déficit pondéral réparti sur toute la période de croissance de l'enfant. Le retard statural des patients, garçons et filles, est prédominant chez les 11-12 ans ($p < 0,01$). Les drépanocytaires ont également un retard pondéral significativement plus faible ($p < 0,01$) par rapport à celui des témoins quelque soit la tranche d'âge. En somme, le retard de croissance pondérale précédant les déficits staturaux chez les drépanocytaires au cours de la croissance est de 4,1 % cet écart est supérieur à celui noté par Mpemba-loufouana *et al.*, en 2001 et Nzingoula *et al.*, en 2001.

Chez les drépanocytaires afro-américains ces écarts sont nettement supérieurs soit (-3,2 %) et (-5,6 %). Ils seraient la conséquence de la dégradation des conditions de vie (Stevens *et al.*, 1986).

En effet, en plus de la coexistence des hémoglobinopathies avec les déficits en plusieurs micronutriments, la sous-nutrition globale pourrait inévitablement constituer un facteur important d'anomalies de croissance staturo-pondérale (Tienboon *et al.*, 1996).

Concernant l'aggravation de l'écart pondéral à l'entrée de la phase pubertaire, elle s'expliquerait probablement par l'accélération de la croissance, alors que le poids reste déficient (Platt *et al.*, 1984). Même s'il n'existe pas d'écart significatif entre garçons et filles drépanocytaires, la supériorité des valeurs pondérales des filles demeure.

Ces observations ont également été rapportées par Packa-Tchissambou *et al.*, en 2002 chez les jeunes Congolais sains.

Les variations au-delà de 11 ans semblent être associées à la précocité du développement pubertaire des filles par rapport aux garçons et aussi à la potentialisation moins marquée chez les filles des effets de l'hormone de croissance hypophysaire, sous l'action des œstrogènes.

Drépanocytose, Complications cérébro-vasculaires et retard scolaire

Les manifestations neurologiques les plus fréquentes chez les enfants, dans notre étude sont les atteintes du système nerveux central dont les complications majeures sont les accidents vasculaires cérébraux (AVC, ou attaques cérébrales), les accidents ischémiques transitoires (AIT) et les infarctus dits « silencieux » ceci rejoint les résultats rapportés par Beauvais P *et al.*, en 2003. Les AVC constituent l'une des causes les plus fréquentes de décès. Un AVC est défini comme un syndrome neurologique aigu dû à une ischémie vasculaire ou à une hémorragie, dans lequel les symptômes neurologiques durent plus de 24 heures (Adams *et al.*, 2004 ; Dorie *et al.*, 2015). Les AVC constituent les complications les plus invalidantes de la maladie.

En effet, nos résultats montrent que suite à un AVC les enfants présentent un handicap qui pourrait être sévère. Trois types d'AVC peuvent être distingués : l'infarctus, l'hémorragie et l'embolie graisseuse

Cohen *et al.*, (1994), ont analysé les performances académiques des drépanocytaires en fonction de la latéralisation lésionnelle. Ils ont observé que les enfants présentant des lésions hémisphériques gauches obtenaient de moins bons scores dans les tests de lecture, d'épellation et de mathématique, alors que les cérébraux-lésés droits ne présentaient des difficultés que dans les aptitudes mathématiques. Dans notre population d'étude la plupart des enfants drépanocytaires présentent des lésions de l'hémisphère gauche. Au vu de leurs résultats scolaires, les déficits seraient déjà présents chez eux depuis l'enfance ce qui rejoint les observations de Schatz *et al.*, en 2009.

Les premières études neuropsychologiques sur la drépanocytose se basaient principalement sur l'évaluation du quotient intellectuel (QI). De très nombreuses études ont rapporté une baisse du QI général (QIG), du QI verbal (QIV) et du QI performance (QIP) chez les

enfants drépanocytaires. Berkelhammer *et al.*, en 2007, observent que seules 4 des 19 études ayant utilisé des tests de QI ne font pas état de différence significative entre les drépanocytaires et les enfants en bonne santé (Boni, Brown, Davis, Hsu, & Hopkins, 2001 ; R. T. Brown *et al.*, 2000 ; Grueneich *et al.*, 2004 ; Kral & Brown, 2004).

D'après nos résultats, les fonctions attentionnelles et exécutives semblent être les fonctions cognitives les plus fréquemment touchées par la maladie.

Hogan *et al.*, (2006) investiguant les liens entre le niveau de saturation du sang en oxygène et les performances intellectuelles générales, suggèrent que l'hypoxie cérébrale chronique est un facteur prédictif indépendant de la baisse du fonctionnement cognitif des drépanocytaires sans infarctus cérébral. C'est un résultat qui pourrait être exploité par la médecine scolaire pour une meilleure prise en charge de ces enfants.

Au vu de l'état actuel de la littérature, on peut supposer qu'il existe une fragilité de base du fonctionnement cérébral chez les drépanocytaires, à laquelle peuvent se surajouter les infarctus silencieux et les AVC. Les déficits cognitifs observés dans notre population sont généralement d'intensité légère pour les drépanocytaires sans infarctus, modérée pour les infarctus silencieux et sévère pour les AVC. Cependant, les drépanocytaires avec infarctus silencieux et sans infarctus semblent présenter le même type de déficits cognitifs mais d'intensité différente.

Les études convergent pour signaler que les enfants drépanocytaires sont particulièrement à risque de rencontrer des difficultés scolaires, même en l'absence de lésion cérébrale. Elles soulignent l'importance d'un dépistage précoce de ces déficits afin de mettre en place un soutien scolaire efficace. La prise en charge de ces élèves devrait donc cibler l'amélioration de ces capacités cognitives spécifiques, de telles interventions n'ont pas encore été mises en place dans notre pays pourtant, il a été démontré que la rééducation ciblée sur des déficits cognitifs spécifiques pour les jeunes élèves était efficace (Papadopoulos *et al.*, 2003). Par ailleurs, différentes études. (DeBaun *et al.*, 1998 ; Schatz, Brown, Pascual, Hsu, & DeBaun, 2001) ont observé que la présence de lésions silencieuses augmentait nettement le risque de présenter des difficultés scolaires. Ce dernier élément suggère que la présence des difficultés scolaires chez un drépanocytaire est en soi un argument pour la recherche de lésions cérébrales silencieuses au moyen de l'imagerie

cérébrale. Un examen neuropsychologique détaillé devrait également être prévu afin de préciser la nature des déficits. Les mesures des capacités cognitives spécifiques sont deux à trois fois plus sensibles que les mesures du QI pour la mise en évidence de déficits cognitifs chez les drépanocytaires sans infarctus (Schatz & McClellan, 2006). Comme chez les patients avec infarctus silencieux, les domaines les plus touchés sont les capacités de langage, de mémoire de travail, de fonctionnement exécutif et de vitesse de traitement (Bernaudin *et al.*, 2000 ; Schatz, White ; Moinuddin ; Armstrong & DeBaun, 2002 ; Steen *et al.*, 2003). Les drépanocytaires avec infarctus silencieux et sans infarctus semblent donc différer dans l'intensité des déficits cognitifs, mais pas dans le type de déficits qu'ils présentent.

Nos résultats portant sur le risque de présenter des difficultés scolaires chez les enfants drépanocytaires ont montré que celui-ci est doublé chez les drépanocytaires avec infarctus silencieux par rapport aux drépanocytaires sans infarctus silencieux. Cette étude souligne aussi le fait que plus d'un quart des drépanocytaires sans antécédent d'infarctus présentent des difficultés scolaires. Ces résultats ne sont pas surprenants, puisque les difficultés scolaires sont fréquentes chez les enfants souffrant de drépanocytose (Bennett, 1994).

En ce qui concerne le calcul et la lecture Armstrong *et al.*, en 1996; Wang *et al.*, en 2001, rapportent que les patients avec AVC ont de moins bonnes performances que les patients avec infarctus silencieux, qui, à leur tour, ont de moins bonnes performances que les drépanocytaires sans lésion cérébrale. Dans notre population d'étude, les infarctus représentent la majorité des cas 70 à 80%, tous âges confondus. 20 à 30% des AVC sont dus à des hémorragies intracrâniennes, qui peuvent être intracérébrales ou intraventriculaires. Ces hémorragies sont extrêmement dangereuses, avec environ 50% de décès. Enfin, les embolies graisseuses sont les cas les plus rares.

Les complications cérébro-vasculaires sont fréquentes chez les drépanocytaires. de façon corollaire, ces patients sont à risque de présenter des troubles cognitifs. Dans notre population d'étude, les déficits observés dans les principaux domaines cognitifs sont l'intelligence générale, les fonctions exécutives et attentionnelles, la mémoire, le langage, les aptitudes visuo-spatiales et académiques ce qui rejoint les observations de Berkelhammer *et al.*, (2007) et Ruffieux, 2011.

Les performances des drépanocytaires avec antécédents d'AVC sont plus atténuées que ceux souffrant d'infarctus silencieux, qui à leur tour sont plus réduites que chez des

enfants sans antécédent de complications cérébrovasculaires. Malheureusement enfants et parents ignorent complètement cet aspect silencieux de la maladie que les médecins traitants négligent complètement. Ce n'est qu'après ce travail de recherche qu'une véritable prise de conscience est noté chez tout le personnel soignant qui accompagne de mieux en mieux ces enfants et ne minimise plus cet aspect très grave de la maladie. Toutes ces complications neurologiques très mal prises en charge justifient le retard scolaire très significatif soit 53% que nous avons observé auprès de ces enfants. En effet, il pourrait s'expliquer par les mauvaises conditions sanitaires, et sociales déjà constatées par certains auteurs (Nabors *et al.*, 2002 ; Ogunfowora *et al.*, 2003).

Nos résultats corroborent avec ceux de Fowler MG *et al.*, (1985), qui avaient trouvé un retard de scolarité de l'ordre de 51%. Cette fréquence de déficits cognitifs est nettement plus élevée que ce qui a pu être observé dans des études similaires réalisées auprès de drépanocytaires vivant dans des pays occidentaux bénéficiant d'une bonne prise en charge médicale et psychologique où il est en moyenne de 20% (Kral *et al.*, 2003; White *et al.*, 2006), (Ruffieux, 2011).

Statut socio- professionnel des parents et drépanocytose

Notre étude montre clairement que le niveau d'éducation des parents est partiellement différent entre la mère et le père dans ces régions rurales, cependant il est relativement bas en comparaison avec les autres régions de la ville d'Annaba. Le niveau primaire des deux parents représente à lui seul la moitié de l'échantillon, le niveau moyen vient en deuxième position pour témoigner de la simplicité du seuil intellectuel des parents dans cette région. Le niveau secondaire et supérieur ne représente que 16,70% pour chaque catégorie de notre échantillon. Ce faible rang éducatif a des répercussions sur la compréhension de la maladie et par conséquent sur la prise en charge de leurs enfants.

En effet, on constate une grande disparité des scores de dépression entre parents et enfants. Il y a donc une sous-estimation de l'état dépressif de l'enfant par les parents, ce que l'on peut également repérer dans la sous-évaluation des représentations émotionnelles dans le groupe général des parents par rapport aux enfants.

De façon globale, 84,05% des familles ont un revenu moyen et régulier (agents de sécurité, enseignants, artisans, détaillants et secteur informel). Dans la plupart des familles soit (84,14%) les papas ont un revenu acceptable, contre 41,18% des mamans au sein de la même famille.

Nos résultats se rapprochent de ceux de Yé Diarra *et al.*, (2008) à Ouagadougou qui avaient rapporté que 34% des papas sont salariés, 30% sont commerçants, 20% sont du secteur informel et 13% sont cultivateurs. Gody *et al.*, (2007) à Bangui rapportent que 87% des pères avaient un revenu faible et irrégulier. Le niveau de vie est juste moyen pour la plupart des familles des élèves malades. Aussi, les familles qui fréquentent les structures de santé et qui prennent soin de leurs enfants sont le plus souvent celles ayant un revenu assez substantiel et plus ou moins stable, tandis que les familles très pauvres tentent d'ignorer la maladie et consultent d'une façon irrégulière ce n'est qu'après complications graves qu'ils sont orientés vers des structures de soins spécialisées.

La drépanocytose est une maladie chronique grave. Les patients drépanocytaires sont exposés à la survenue brutale et imprévisible de complications vaso-occlusives pouvant engager le pronostic vital. La maladie impose une surveillance régulière, afin d'améliorer la qualité de vie des drépanocytaires. Cependant, nous avons relevé le long de ce travail de nombreuses difficultés qui entravent ce suivi. Il s'agit surtout de la méconnaissance de la gravité de la pathologie, de l'éloignement du centre de suivi, la non disponibilité des parents qui travaillent toute la journée et les dépenses non prévues pour ces soins. A travers ce travail de recherche on déplore l'absence quasi-totale de la prise en charge de ces malades. Par conséquent, la drépanocytose demeure dans ces régions un problème de santé publique particulièrement négligé, malgré sa gravité.

La prise en charge des enfants malades est fortement influencée par une vie conjugale stable. Plus les deux parents vivent ensemble, plus ils s'occupent des enfants. Dans notre échantillon 86,6% des parents sont mariés.

Ce que nous avons remarqué le long de ce travail de recherche c'est que les femmes ont souvent une position plus fragile. En effet, s'il est accepté que les caractères physiques sont reçus du père et de la mère, la femme est plus fréquemment « accusée » lorsque naît un enfant drépanocytaire, car pour la plupart des papas de ces enfants malades c'est elle qui conçoit, porte, met au monde et nourrit les enfants et par conséquent responsable de cette

maladie de ce fait une relation particulièrement forte lie l'enfant drépanocytaire à sa mère qui, dans la plupart des cas, porte seule le poids de la maladie.

En Algérie et surtout dans les régions rurales la population reste très enracinée dans ses traditions et coutumes, et l'endogamie en est la preuve. Beaucoup d'auteurs ont évoqué cette dernière dans leurs travaux comme un facteur exposant à la maladie (Simpore *et al.*, 2002 ; Diallo *et al.*, 2009 ; Fofana, 2002). 47% des enfants de notre étude sont nés d'un mariage consanguin, ce qui est supérieur au résultat de l'étude de Diallo D *et al.*, (2009) portant sur 66 enfants drépanocytaires, où 32,8% sont issus d'un mariage consanguin, et inférieur à celui de Nehoulne, (2003) qui dans une étude portant sur 90 enfants drépanocytaires rapporte que 52% sont issus d'un tel mariage.

Dans une famille Algérienne à revenu moyen, le nombre d'enfants drépanocytaires peut avoir des répercussions significatives sur la prise en charge des malades. Plus il y'a d'enfants malades, plus les charges sont élevées, plus il y'a de décès et plus les familles sont traumatisées. Dans notre population d'étude 43,3% des cas ont au moins, un frère drépanocytaire. Diallo *et al.*, 2009 et Eloundou , 2012, rapportent respectivement 31% et 35% des cas avec au moins un frère drépanocytaire.

Caractéristiques cliniques et biologiques des patients en ambulatoire

Les résultats obtenus dans notre étude révèlent que 90% des enfants malades ont fait au moins une crise durant les deux mois précédents. La moyenne de la survenue de ces crises chez ces enfants était de deux mois, cependant le nombre des crises est différent d'un enfant à un autre. En effet, l'enfant peut faire 1 à 9 crises durant deux mois, ceci témoigne de la violence de la maladie.

Les principales méthodes actuelles de prévention des AVC sont les transfusions sanguines régulières qui comportent toute fois certains effets secondaires, comme la surcharge en fer, l'allo-immunisation et l'infection. Il se pose également la question du risque de récurrence si la transfusion régulière est interrompue.

L'étude d'Adams *et al.*, (2005) a démontré que les drépanocytaires redevenaient à risque de présenter des AVC si on interrompait les transfusions. Il est donc déconseillé d'arrêter les transfusions avant la fin de l'adolescence (Wang *et al.*, 1991).

L'hémogramme joue un rôle important dans la surveillance de la transfusion sanguine. L'indication de la transfusion sanguine dépend du taux plasmatique d'hémoglobine < 60 g/l et d'une mauvaise tolérance clinique de l'anémie.

Les consultations de routine prédominaient avec 87,6% des cas. Ceci pourrait témoigner de la stabilité de la maladie quand les patients sont suivis régulièrement. Ces données pourraient aussi dissimuler d'éventuelles consultations dans d'autres structures de soins pour des complications aiguës de la maladie.

D'une manière générale nos résultats montrent que, la douleur ostéo-articulaire a été le motif de consultation le plus observé soit 30 % des cas et la fièvre avec 23,3% des cas. Traoré, (1992) et Diallo *et al.*, (2009) ainsi que Eloundou, (2012), ont noté respectivement que 35% et 33,3% des cas les douleurs ostéoarticulaires demeurent le motif de consultation le plus fréquent.

Les signes cliniques les plus observés durant ce travail sont, la pâleur cutanéomuqueuses (40%), l'asthénie (20%), l'ictère (16,66%), le souffle systolique, la splénomégalie, et l'épatomégalie. Environ 63,7% des patients ont un retard staturo-pondéral. Ces signes pourraient s'expliquer par le caractère hémolytique de la maladie drépanocytaire. (Gbadoé A. D *et al.*, 2001) ont rapporté la pâleur conjonctivale, la splénomégalie, l'ictère, le souffle systolique, et le retard staturo-pondéral comme principaux signes cliniques de la drépanocytose.

Nos résultats sont inférieurs à ceux rapportés par Diallo *et al.*, (2009), qui indiquent respectivement 69,7% et 48,5% pour la pâleur et l'ictère. Fofana, en 2002 ; Nehoulne, en 2003, soulignent une prédominance de l'ictère.

La pâleur conjonctivale est la traduction clinique de l'anémie, pouvant aller d'une coloration modérée à une décoloration totale des conjonctives selon la gravité de l'anémie. Cette anémie est responsable du souffle systolique et de la lithiase vésiculaire qui peut se traduire cliniquement par un signe de Murphy positif, un syndrome de cholestase avec ictère franc et hépatomégalie. L'anémie chronique est également responsable du retard de croissance.

La splénomégalie est habituellement retrouvée chez le jeune enfant, disparaissant quand l'enfant grandit, à cause des infarctus spléniques répétés qui rendent la rate atrophique. Tous ces signes sont les manifestations cliniques de la destruction des drépanocytes (Beyeme *et al.*, 2004).

Le tableau des principales complications aiguës dans notre étude a été dominé par les complications infectieuses 46,66%, suivi de crises vaso-occlusives 26,66% et de l'anémie aiguë 20%. Les infections bactériennes comprennent essentiellement les infections respiratoires, osseuses, digestives, les caries dentaires et les infections cutanées.

Les CVO ont été plus souvent ostéoarticulaires dans 78,26% des cas. Le nombre moyen de crises dans l'année était de 5,35 survenant plus fréquemment chez les SS que chez les patients SC (3,68 fois en moyenne). Les crises ont une durée en moyenne de 4,96 jours chez les SC, elles durent plus longtemps chez les SS (6,14 jours). Les CVO sont accompagnées d'une insomnie dans 83,33% des cas et ont entraîné un absentéisme scolaire dans 45,80% des cas ce qui explique souvent le retard scolaire des enfants drépanocytaires.

Les complications chroniques comprennent essentiellement des séquelles d'AVC à type d'hémiplégie, une stéatose hépatique, une microsplénie, des microlithiases rénales, et une rétinopathie drépanocytaire. Mbika Cardorelle *et al.*, (2009) ont noté les crises vaso-occlusives dans 52,5% des cas, l'anémie aiguë 47% , les pneumopathies 16,2%, les infections osseuses dans 11,7%, une tuberculose dans 7,6%, une cholécystite dans 6%, et un priapisme dans 0,7% des cas. Quant à Yé Diarra *et al.*, (2008), les crises vaso-occlusives constituaient 82% des circonstances de découvertes de la maladie drépanocytaire. Selon Diagne *et al.*, (2003), les CVO représentent 67% des circonstances de découvertes de la maladie au Sénégal, les infections 13% et l'anémie 8%.

Toutes les complications retrouvées dans nos observations sont celles classiquement décrites dans la littérature. Les complications infectieuses sont décrites comme la première cause de morbidité et de mortalité chez les drépanocytaires. Les principaux facteurs expliquant la grande sensibilité des drépanocytaires aux infections sont l'asplénie fonctionnelle et les troubles de la phagocytose.

Sur le plan génétique, il a été démontré une association à certains génotypes du système HLA (classe II : risque pour HLA-DQB1*03, protection pour HLA-DRB1*15) notamment

dans les infections parasitaires comme le paludisme, les infections virales, et les infections à *Mycobacterium tuberculosis*.

Les crises douloureuses sont dues à l'ischémie provoquée par l'agglutination des hématies falciformées dans les petits vaisseaux. Le temps de latence à cette polymérisation qui est conditionné par plusieurs facteurs tels l'hypoxémie, l'acidose, l'hyperthermie et la déshydratation, est dans des conditions physiologiques, supérieur au temps de passage des drépanocytes dans la microcirculation, ce qui permettrait, à l'état d'équilibre, une réversibilité de la polymérisation.

Le processus pathologique est enclenché par toute cause de ralentissement de la circulation telle l'adhérence accrue des globules rouges drépanocytaires à l'endothélium vasculaire. Des complexes protéiques impliqués tant du côté du globule rouge que de la cellule endothéliale ont été identifiés, agissant par des mécanismes multiples, et permettant d'expliquer au mieux la corrélation entre la gravité de la maladie et l'adhésivité accrue des globules rouges aux cellules endothéliales. Il s'agit des protéines pro-adhésives des « réticulocytes de stress », la glycoprotéine CD36 et de la protéine VLA-4 de la superfamille des intégrines, avec leurs partenaires protéiques à la surface endothéliale CD36 et VCAM-1. Le phénomène d'adhérence du réticulocyte de stress est majoré sur un endothélium activé dans un contexte inflammatoire. Il en résulte un ralentissement du flux circulatoire qui favorise la désoxygénation de l'HbS et donc sa polymérisation, la falciformation des globules rouges et à terme l'occlusion complète du vaisseau.

L'anémie chronique est l'une des principales conséquences de la précipitation des polymères d'HbS au sein du globule rouge. Elle apparaît généralement après l'âge de 3 mois, lors de la commutation de l'érythropoïèse fœtale vers une érythropoïèse de type adulte majoritaire.

L'aggravation aiguë de l'anémie chronique peut être due à :

- Une séquestration splénique aiguë, accident imprévisible et potentiellement mortel, due à l'infection notamment virale. La séquestration splénique se constitue par occlusion du retour capillaire veineux des hématies falciformées alors que le débit artériel intrasplénique est conservé. Le volume de sang ainsi séquestré dans cet organe au tissu conjonctif lâche est rapidement considérable.

- l'hémolyse aiguë : elle peut être liée à une association d'un déficit congénital en glucose-6-phosphate déshydrogénase qui est fréquent en Afrique noire (20%) chez les hommes (Simpore J *et al.*, 2007). Toutefois, la crise hémolytique aiguë due à ce déficit nécessite l'intervention d'un agent hémolysant médicamenteux, alimentaire ou infectieux. L'hémolyse aiguë peut être d'origine auto-immune, dans un contexte d'infection virale, bactérienne ou palustre. Les accidents transfusionnels peuvent être également responsables d'hémolyse aiguë.
- l'érythroblastopénie par infection au parvovirus B19, qui est contagieux par voie aérienne, surtout chez les enfants non immunisés de 5 à 10 ans ;
- une hémorragie: les spoliations sanguines sont mal tolérées chez les drépanocytaires à cause de l'anémie chronique de base.

L'aggravation progressive de l'anémie peut être liée à une carence nutritionnelle (carence martiale, carence en folates), un saturnisme, un hypersplénisme, ou une iatrogénie notamment un traitement par l'hydroxyurée (Beyeme O *et al.*, 2004 ; Girot R *et al.*, 2003 ; Fabian S *et al.*, 2012).

L'hémogramme des patients permet de dépister précocement certaines situations nécessitant une hospitalisation d'urgence comme une anémie aiguë avec un taux plasmatique d'hémoglobine inférieur à 60 g/l. Tous les enfants ont effectué l'hémogramme qui constitue l'examen hématologique le plus fréquemment prescrit par les cliniciens. Il tient une place importante dans les examens biologiques de suivi de la drépanocytose.

La surveillance de l'hémogramme permet entre autres de comparer le taux d'hémoglobine du patient avec son taux d'hémoglobine basale. L'hémogramme permet ainsi de définir le degré et l'intensité de l'anémie chronique au cours de la drépanocytose. Cette anémie est souvent variable, nécessitant la surveillance. Le taux d'hémoglobine permet de décider d'une transfusion éventuelle ou un échange transfusionnel, un taux supérieur à 120 g/l constitue un risque de thrombose et justifie une saignée.

Chez nos patients SS, le taux d'Hb moyen est très plus faible $7,11 \pm 1,36$ g/dl, le VGM moyen est de $89,85 \pm 19,98$ μ^3 et le TGMH moyen est de $25,02$ pg, le taux de leucocytes moyen est de $11,45 \pm 2,70$ giga/l, Celui des plaquettes moyen est de $249,58 \pm 44,80$ giga/l . Ces valeurs révèlent une anémie à tendance microcytaire hypochrome.

Nos résultats se rapprochent de ceux rapportés par Kizunda *et al.*, (2006) où le taux moyen d'Hb de base est de $7,9 \pm 1,6$ g/dl chez les patients SS, ainsi que ceux rapportés par Gbadoé *et al.*, (2001) soit $7,4 \pm 1,4$ g/dl, le VGM étant de $91,3 \pm 10,1$. Simpore J *et al.*, (2002) indique un taux d'Hb moyen de $8,48 \pm 2,3$ g/dl, le VGM étant de $85,8 \pm 8,76$, le TGMH $23,64 \pm 8,32$, les leucocytes $12,05 \pm 3,75$ et pour les plaquettes $246,38 \pm 42,60$.

Les résultats rapportés par (Nacoulma *et al.*, 2006) montrent un taux d'Hb moyen de 7,8 g/dl chez les SS homozygote, une moyenne de $11,25 \pm 2,75$ pour les leucocytes et un taux moyen des plaquettes de $256,28 \pm 32,65$.

En phase stationnaire l'anémie est constante, la moyenne rapportée par la littérature est de 8 g/dl (6 à 10 g/dl) normocytaire dans la drépanocytose homozygote (Giroto *et al.*, 2003), nos observations sont en concordance avec ceux observés par plusieurs études (Lamarre *et al.*, 2012 ; Zemel *et al.*, 2002 ; Nacoulma *et al.*, 2006 ; Tshilolo *et al.*, 2010).

Ces données témoignent de l'hémolyse chronique chez le drépanocytaire. La durée de vie des hématies chez les homozygotes SS est très brève elle est de 10 à 12 jours, avec une hyper réticulocytose insuffisante (Omoti *et al.*, 2005 ; Bazuaye *et al.*, 2010 ; Chies *et al.*, 2001). La microcytose et l'hypochromie constatées chez les enfants de notre échantillon pourraient s'expliquer par une carence martiale probablement liée à une sous alimentation.

La leucocytose est également constante chez le drépanocytaire et survient en dehors de toute infection. Elle pourrait s'expliquer par l'hémolyse chronique chez ces patients. En cas d'hémolyse, la forte régénération médullaire est responsable d'une érythroblastose à l'origine d'une fausse hyperleucocytose plus importante chez les SS (Diakitè *et al.*, (2016).

L'électrophorèse de l'hémoglobine est la technique la plus utilisée pour le diagnostic de la drépanocytose et la détermination de sa forme homo ou hétérozygotes.

Dans ce travail le diagnostic de drépanocytose est confirmé par la présence majoritaire d'hémoglobine S soit une moyenne de 90,83%, l'absence d'hémoglobine A et un taux normal de l'hémoglobine A2. Le taux d'Hb F est cependant variable selon l'âge.

Le taux HbS chez les parents est également variable avec une moyenne de 40,03 chez les pères et 39,85% chez les mères. Nos résultats se rapprochent de ceux de Nacoulma *et al.*, (2006) qui rapportent un taux HbS moyen chez les enfants homozygotes de 89%.

Crises douloureuses et drépanocytose

Les principaux symptômes qui caractérisent la maladie sont les douleurs violentes et récurrentes. Elle est décrite comme « la maladie des os que l'on fend, que l'on brise, la maladie qui tape, qui cogne, qui broie les os, qui pique, qui brûle, qui vrille, qui perfore le corps et les membres » (Lainé, 2004). Selon les enfants, la maladie est aussi nommée en fonction des circonstances des crises « la maladie du froid » ou en fonction d'autres symptômes « la maladie des enfants pâles ». Mais ces symptômes ne sont généralement pas distingués d'autres douleurs osseuses dues par exemple à une crise d'arthrose ou à des rhumatismes aigus.

On retrouve le même problème pour les autres symptômes de la maladie (anémie ou couleur jaune des yeux due à L'ictère). La drépanocytose est donc difficile à identifier car les symptômes sont multiples et peuvent se confondre avec ceux d'autres maladies. De plus, les décès en bas âge sont très fréquents et souvent dus à des infections qui cachent la maladie sous-jacente. Les enfants très jeunes ne pouvant pas ou peu parler, exprimant leurs symptômes, cliniquement difficile à distinguer d'une crise liée au paludisme.

Lainé, (2004) et Williams, (2009) estime qu'en Afrique sub-saharienne, plus de 90% des enfants drépanocytaires décèdent sans que le diagnostic de la maladie n'ait été posé.

Presque tous les enfants ont des crises douloureuses, mais la fréquence des crises est très variable d'un enfant à l'autre. La fréquence des CVO est un indicateur relativement fiable de la gravité de la maladie (Bégué & Grimprel, 2003). Elles peuvent se déclencher dans toutes les parties du corps, le squelette et l'abdomen étant le plus souvent atteints chez l'enfant. Elles sont également responsables d'ischémie tissulaire aiguë et chronique pouvant provoquer un dysfonctionnement de la rate et favorisant les infections bactériennes.

Enfin, les CVO peuvent survenir au niveau cérébral, provoquant des accidents vasculaires cérébraux qui constituent la complication la plus dramatique de la maladie.

La douleur est le symptôme prédominant de la crise vaso-occlusive. Elle est généralement intense et la fréquence de sa survenue est variable. En 1979, l'*International Association for the Study of Pain* a proposé la définition suivante :

« La douleur est une expérience sensorielle et émotionnelle désagréable, associée à un dommage tissulaire réel ou virtuel ou décrite en termes d'un tel dommage. »

En effet, la douleur est éprouvée, elle ne se voit pas, ne s'entend pas. Il n'y a pas d'accès direct à la douleur d'autrui. Peu de mots sont disponibles pour la décrire, le patient peut utiliser des métaphores : « c'est comme si on me broyait les os ». En découle un sentiment de solitude de celui qui souffre, dans l'incapacité de partager sa douleur avec son entourage parfois incrédule (Bernard J *et al.*, 1980).

A travers ce travail de recherche, nous avons évalué la douleur chez l'enfant drépanocytaire, les connaissances et les pratiques du personnel soignant (médecins et infirmiers) face à la douleur du patient en matière de techniques d'évaluation et des difficultés rencontrées pour cette évaluation. L'incidence de la douleur est estimée à 21%, ce qui ne rejoint pas l'étude réalisée au CHU de Bordeaux en 2000, qui rapporte une incidence de 40% chez une population d'âge similaire (P. Michel *et al.*, 2001).

Concernant l'âge des enfants retenues pour les tests de la douleur, on note une légère prédominance de ceux ayant entre 6 et 7 ans soit 54%, ce qui demeure inférieur à celui rapporté par l'étude de Michel *et al.*, (2001) où les enfants de même âge représentent 70%.

D'après la littérature, la différence de sexe n'influence pas la perception de la douleur cependant, on note une légère prédominance masculine avec un pourcentage de 53% ce qui est conforme à la littérature (Okpala *et al.*, 2002).

Les antécédents de la douleur jouent un rôle dans la mémorisation de la douleur et sa perception dans une expérience ultérieure. Dans ce travail plus de la moitié des enfants ont au moins un antécédent d'épisode douloureux soit 64%. Parmi les autres facteurs influençant la perception de la douleur et ses manifestations cliniques on trouve le niveau économique et culturel de la famille, dans notre étude plus de la moitié des familles 62% ont un niveau socio-économique, culturel et éducatif bas.

Le niveau primaire est dominant avec 66,66% chez les mères, et 60% chez les pères. Les revenus bas des parents font que la prise en charge et le suivi des enfants malades soit très difficile. Le niveau socio-économique de ces parents étant très bas, le budget alloué à la santé n'est de ce fait que très faible, voire nul.

A ce jour aucune échelle n'a été validée et adaptée à toutes les situations cliniques et à tous les âges, c'est pourquoi nous avons utilisé de nombreux outils dans le but de parvenir à une

meilleure évaluation et une bonne description de la douleur afin de rendre compte de la souffrance des enfants drépanocytaires. L'échelle du schéma Topographique ST et l'échelle Numérique EN, ont été utilisées pour l'évaluation de l'intensité de la douleur chez les enfants de bas âge. La diversification des échelles ne permet pas d'interpréter la différence des proportions des patients douloureux selon l'âge.

Les enfants malades dans notre échantillon souffrent de pathologie drépanocytaire d'intensité différente. Néanmoins on ne peut pas analyser l'incidence de la douleur dans chaque type ou forme de drépanocytose vu le nombre limité des malades dans notre étude (30 malades). Nous avons observé une discordance dans la perception de la douleur entre les patients mis sous traitement antalgique (43%) et celui des patients sans traitement où l'évaluation a mis en évidence une douleur plus ou moins intense (57%) et qui pourrait être expliquée par :

- Une mauvaise observance thérapeutique ;
- Une prise non systématique du traitement surtout le paracétamol ;
- Une sous évaluation de la douleur ;
- Une absence d'une réévaluation de la douleur après traitement.

Une étude rétrospective, réalisée à Marseille par une équipe de L'Hôpital de la Timone, incluant les fiches d'intervention médicales des patients âgés de moins de 15 ans a montré que le pourcentage des malades mis sous traitement antalgique est de 53% (Brun *et al.*, 2009), dans notre étude ce dernier est de 51%, nos résultats se rapprochent de ceux rapportés par la littérature.

Nous avons assisté à l'administration du traitement antalgique déjà prescrit par le médecin traitant chez 10 malades. Ces derniers ont bénéficié d'une évaluation avant et après traitement. L'effectif des enfants où l'étude de l'efficacité du traitement antalgique a été réalisée est très limité pour être significatif. Cependant, le résultat obtenu était satisfaisant, en effet, nous avons noté une nette amélioration des scores de l'évaluation chez 4 malades. Pour les autres malades, il ya eu une amélioration partielle.

A travers les résultats de la première enquête, nous avons constaté que la douleur chez les enfants hospitalisés est sous évaluée, ce qui influence sur la prescription de traitement

antalgique. 17% du personnel médical évaluent systématiquement la douleur de leurs malades. Ce qui est en concordance avec ce qui a été rapporté lors du 18ème congrès national d'anesthésie-réanimation en janvier 2005 (20%) (B. Hmamouchi *et al.*, 2006), et dans l'étude réalisée dans le service de réanimation pédiatrique du CHU ibn-Rochd, (29%) (Hmamouchi *et al.*, 2005), Cependant, l'étude de Michel *et al.*, (2001) a objectivé un pourcentage de 50%.

Dans le cas d'une évaluation de la douleur, seuls 8% du personnel soignant se basent sur une échelle validée, le reste utilise plusieurs méthodes qui semblent subjectives, quand l'enfant est petit incapable de répondre lui-même aux questions posées, 95% du personnel médicale interrogent les parents et 75% interrogent l'enfant plus âgés. En effet, l'interrogatoire de l'enfant n'étant possible et fiable que pour le grand enfant. Cette déficience est objectivée par l'ignorance des échelles comportementales, moins de 6% ont cité une échelle d'hétéro-évaluation. Les échelles d'auto évaluation ne sont pas bien connues, l'EVA, l'EVS et l'EN ont été cités respectivement par 67%, 53 % et 47%. Cependant leur utilisation reste minimale. Pour l'EVA, elle est utilisée dans 31% ce qui est proche du résultat de l'enquête réalisée auprès des réanimateurs à Casablanca (Hmamouchi *et al.*, 2005).

Les principales difficultés empêchant une évaluation optimale de la douleur sont le problème de communication, problème de compréhension et la non disponibilité des échelles. 56% du personnel enquêté proposent la programmation de formations continues portant sur l'évaluation et le traitement de la douleur chez l'enfant.

Un audit clinique ciblé réalisé en 2006 au CH de Compiègne, a mis en évidence une déficience de l'évaluation de la douleur de l'enfant. En effet, la recherche des signes de douleur à l'admission s'effectuait dans 43% des cas (Tumerelle *et al.*, 2007).

Il est à noter que l'échelle d'évaluation (auto ou hétéroévaluation) n'a été utilisée que dans 3% des cas. Ce qui a motivé la mise en place d'un plan d'amélioration de prise en charge de la douleur, il s'agit notamment de sensibiliser et responsabiliser l'équipe afin de rendre systématique l'évaluation de la douleur, de renforcer les transmissions orales et écrites concernant la douleur de l'enfant et de renforcer l'utilisation des outils d'évaluation.

La mise en place du plan d'action a permis une amélioration remarquable. En effet, une réévaluation des pratiques a été réalisée juste après elle a mis en évidence une amélioration remarquable de la gestion de la douleur chez l'enfant. La recherche des signes de la douleur est passée de 43% à 80% quant à l'utilisation d'une échelle fiable, elle a grimpé de 3% à 30% pour l'autoévaluation et 33% pour l'hétéro-évaluation.

Cette étude pourrait être un bon exemple à suivre pour améliorer la prise en charge de la douleur au sein des hôpitaux algériens. C'est à partir de six ans que l'auto-évaluation est possible. L'échelle choisie doit être validée. Elle doit être familière pour l'équipe et comprise par l'enfant. Il en existe plusieurs, toutes bien corrélées entre elles (Anand *et al.*, 1996 ; Merskey, 1991).

Analyse de l'atteinte émotionnelle à travers le dessin

Les dessins des enfants drépanocytaires montrent une atteinte émotionnelle importante on peut constater dans un certain nombre de dessins, l'absence de pieds qui est corrélée au sentiment d'insécurité et d'anxiété, l'absence de bras à l'impuissance et à l'impossibilité d'agir. Ces éléments ne seraient pas liés à l'expérience douloureuse aiguë elle-même mais plutôt à la vision de soi par rapport au monde extérieur, cette vision étant affectée par la douleur chronique récurrente. Les couleurs sombres ou l'absence de couleur sont plus volontiers associées aux autoportraits en période de crise, Au contraire, les couleurs vives sont associées aux autoportraits en dehors de l'expérience de la maladie. La vision de ces enfants serait donc modifiée par l'expérience de cette douleur, manifestation principale de la maladie drépanocytaire, qui entraîne des sentiments d'insécurité illustrés par ces dessins. Le vécu émotionnel des enfants, la dimension sociale de la maladie et le flou des représentations associées à la drépanocytose semblent être les aspects les plus marquants retrouvés dans les dessins et les entretiens.

Dans les autoportraits des enfants malades, le retentissement émotionnel de la maladie drépanocytaire paraît majeur tant sur l'estime de soi, que sur l'humeur et la vision du monde modifiées par l'expérience d'une maladie handicapante. Ce que nous avons remarqué le long de ce travail c'est que ce vécu très douloureux est sous-estimé par le monde des adultes en général notamment les soignants, et par les parents en particulier : il existe une sous-estimation majeure des symptômes dépressifs et des représentations

émotionnelles des enfants drépanocytaires par leurs parents, ce qui pourrait être lié à la méconnaissance de cette pathologie.

En effet, la perception de la maladie est influencée de façon négative par l'existence de critères de gravité chez les parents et les enfants. Une symptomatologie dépressive chez les enfants est également liée à une perception plus négative de la maladie sauf dans la dimension de la compréhension de celle-ci. Il faut nuancer l'interprétation de ce résultat en fonction de l'âge des enfants interrogés. En effet, la compréhension de la maladie chez les enfants est également liée à l'âge. Les enfants qui déclarent ne pas comprendre du tout la drépanocytose sont âgés de 8 à 9 ans. Les patients déprimés semblent avoir une meilleure compréhension de la maladie car il s'agit pour une majorité d'adolescents âgés de plus de 13 ans. On peut donc considérer que la compréhension est un facteur influençant négativement et non positivement la perception de la maladie chez les enfants âgés, les jeunes patients semblent ne pas connaître forcément le pronostic sombre de la drépanocytose et sa durée illimitée, contrairement aux adolescents. Ainsi donc, une perception plus pessimiste de la drépanocytose est observée pour les groupes présentant une symptomatologie dépressive ou des critères de gravité.

Il faut donc souligner l'importance de l'éducation thérapeutique inexistante dans cette région et du rôle du médecin, des soignants et surtout des parents dans la modification de la perception de la maladie. Le meilleur contrôle global ne peut s'exercer sur la maladie que par un diagnostic précoce, un meilleur accès aux traitements et une meilleure prise en charge.

La relation entre gravité de la maladie et symptomatologie dépressive a été observée chez ces enfants. Nous ne sommes pas en mesure de démontrer une relation de cause à effet entre dépression et sévérité de la maladie, néanmoins, nous avons remarqué de façon informelle que les enfants pris en charge sur le plan psychologique par leurs parents s'amélioreraient sur le plan de la fréquence des crises et du nombre de consultations aux urgences. Notre suivi a permis de savoir que certaines plaintes douloureuses peuvent également être majorées par l'anxiété ou par d'éventuels symptômes dépressifs et non constituer de « réelles » CVO. Certains enfants drépanocytaires, jouissent d'une maîtrise admirable sur les crises alors que d'autres montrent une impuissance face à ces douleurs reflet de leur propre impuissance face à l'angoisse.

Drépanocytose et sport

Drépanocytose et activité physique régulière et modérée

Dès leur naissance, les enfants drépanocytaires intègrent le danger que représente leur maladie, en découvrant tout petit par leur propre expérience lors de participation aux jeux de quartier leur inaptitude physique et les facteurs de complication. Tous les enfants drépanocytaires vivent plus ou moins leur maladie comme un handicap dans leur vie sportive. Au vu des recommandations médicales vis-à-vis de l'activité physique, les drépanocytaires ont une forte propension à se faire dispenser par leur médecin. En effet, la majorité 96% ne participe pas aux cours d'éducation physique et sportive (EPS), et ont recours à des dispenses même si certains d'entre eux 16 % ont des dispenses entrecoupées. La maladie intervient donc en prétexte. Cependant, certains d'entre eux 4 % , bien au contraire, participent à ces cours de façon régulière et modérée pour eux, le sport apparaît comme un moment privilégié de plaisir en milieu scolaire. Nous avons remarqué que des ambitions compétitives à la simple volonté de participer avec leurs camarades au cours d'EPS, le sport marque souvent un vécu douloureux qui retentit sur l'identité tout entière de ces enfants drépanocytaires.

Ces enfants ne pouvant pas pratiquer le sport se sentent frustrés d'être privés de ce moment de plaisir et ceux qui le pratiquent sont aussi partagés devant le risque d'être dévalorisés dans une activité qui peut mettre en évidence leurs incapacités physiques. Le sport confronte le jeune drépanocytaire aux limites imposées par sa maladie. Nous avons assisté à de nombreuses scènes de stigmatisation des enfants drépanocytaires durant la séance d'EPS.

Par l'intermédiaire du sport, la séparation parentale se consomme. Les pairs drépanocytaires se rencontrent et forment le socle d'une nouvelle sociabilité, une sociabilité « normale ». En évitant de déposséder le jeune drépanocytaire de son corps, l'activité physique plaide pour une vitrine corporelle de son être narcissique, de sa subjectivité, de son histoire. Il a besoin pour son équilibre que ce qui le constitue garde au mieux son intégrité.

Ce que nous avons remarqué durant ce travail de recherche c'est que tout petit les enfants intègrent le danger que représente leur maladie et l'adhésion au suivi est jugée satisfaisante

durant toute l'enfance. Cet état de fait n'est plus accepté à l'adolescence c'est ce que nous avons remarqué chez les enfants les plus âgés qui commencent à s'opposer au traitement et aux contraintes de la maladie. « ils veulent être comme leurs camarades de classe et refusent même de parler de leur maladie ».

Plusieurs études se rejoignent pour confirmer l'amélioration de la santé du drépanocytaire aussi bien hétérozygote qu'homozygote par la réalisation d'une activité physique régulière et modérée (Nebor *et al.*, 2010 ; Connes *et al.*, 2013 ; Balayssac-Syransy *et al.*, 2011 ; Camus *et al.*, 2012 ; DeBaun *et al.*, 2012 ; Lamarre *et al.*, 2012 ; Lemonne *et al.*, 2013), ce qui est en contradiction avec ce qui se pratique dans l'école algérienne. Cette controverse nous a emmené à étudier l'effet d'une activité sportive régulière et modérée en l'occurrence celle pratiquée à l'école sur l'amélioration de la maladie de ces enfants à travers la fréquence des crises vasoocclusives. En effet, cette crise est un processus multifactoriel impliquant la falciformation et l'hémolyse. Seule une situation stressante peut déclencher cette crise par conséquent si l'activité physique aura un effet sur la fréquence de ces crises cela suppose qu'elle évite à l'organisme les situations stressantes et suggère une adaptation endothéliale à un exercice répété.

Effort physique et drépanocytose

Nous avons tenu compte du fait que Les circonstances engendrant une hypoxie (insuffisance respiratoire, déshydratation) suite a un effort prolongé peuvent favoriser la survenue des CVO pour éviter ce contre temps toutes les précautions ont été prises

L'examen médical fait pour les deux groupes d'étude en vue de respecter notre protocole de recherche n'a montré aucune autre pathologie pouvant les différencier en dehors de la drépanocytose dont sont porteurs les sujets expérimentaux.

Les paramètres anthropométriques (âge, poids, taille) que nous avons retenus pour notre étude montrent des différences significatives des paramètres staturo-pondérales entre les deux groupes de sujets.

En ce qui concerne les paramètres cardio-vasculaires, les valeurs moyennes de la fréquence cardiaque et des pressions artérielles, mesurées, au repos, à l'exercice, après trois minutes et cinq minutes de récupération, sont comparables entre les deux groupes de sujets malgré une légère élévation de la fréquence cardiaque des sujets atteints par la drépanocytose . Le test de comparaison a révélé une différence significative. Les résultats, obtenus par cette

étude, montrent que la restriction hydrique n'a pas eu d'incidence sur les grandeurs cardio-vasculaires (fréquence cardiaque et pression artérielle). Ces résultats rejoignent ceux de l'étude de Boutros *et al.*, (1980) ; Balayssac-Siransy *et al.*, (2011).

Toutefois, les sujets drépanocytaires SS ressentent plus précocement et plus intensément la fatigue que lors de l'étude de Samb *et al.*, (2005) où la fatigue se faisait moins ressentir. Ceci expliquerait le fait que les sujets atteints de drépanocytose homozygote affichent une moins bonne récupération après 3 et 5 minutes (Balayssac-Siransy *et al.*, 2011). A ces deux périodes, la fréquence cardiaque était plus élevée chez les sujets malades que chez les témoins comme rapporté par (LE Gallais *et al.*, 1987), sans que la différence ne soit hautement significative.

La moins bonne adaptation cardio-vasculaire chez les sujets drépanocytaires pourrait être en rapport avec leur hémoglobinopathie (Camus *et al.*, 2012). L'étude des valeurs moyennes de la température cutanée au repos, à l'exercice et après récupération n'a pas montré de différence significative entre les deux groupes.

L'étude de la température rectale au repos et après récupération n'a pas montré de différence significative entre les deux groupes malgré une légère élévation de celle des sujets drépanocytaires. Cependant, l'augmentation de la température rectale des sujets atteints par la drépanocytose coïncide avec la diminution de la température cutanée nos observations rejoignent ceux décrites dans le travail de Balayssac-Siransy *et al.*, (2011).

Il est admis que l'exercice musculaire de longue durée entraîne, si les pertes hydriques ne sont pas compensées, une déshydratation qui s'accompagne d'une hypo volémie (Giro R *et al.*, 2003 ; OMS A59/9, 2006). La chute du débit sudoral intervient dans le processus qui dans les cas extrêmes laisse se développer une hyperthermie (Haute Autorité de Santé, 2005 ; Beyeme Owono M *et al.*, 2004 ; Essono M.E *et al.*, 2004). Nos résultats sont conformes avec le principe de la thermorégulation qui dit que quand un athlète transpire sans remplacer l'eau qu'il perd, de l'eau quitte le sang pour maintenir l'équilibre osmotique. Mais si la perte devient excessive, la sudation s'arrête pour maintenir le volume sanguin. Ceci fait que la température interne augmente de manière considérable. Ces résultats rejoignent ceux de Josiane, (2004) qui rapporte que la restriction hydrique à une incidence sur les données thermorégulatrices des patients atteints par la drépanocytose.

Elle pourrait être un facteur de risque et un handicap dans la pratique des activités physiques et sportives surtout dans les régions tropicales.

Les moyennes faibles et pas significatives des pertes de poids observées chez les sujets malades peuvent témoigner de l'effet de l'hypo hydratation sur la thermorégulation. Si nous comparons nos résultats à ceux des travaux antérieurs de Samb *et al.*, (2005) où les sujets étaient en hydratation normale, on voit que les pertes hydriques chez les sujets malades étaient supérieures lors de leurs tests contrairement aux nôtres.

De même si on analyse nos résultats, on retrouve que la valeur moyenne des pertes de poids des sujets malades est légèrement supérieure à celle des sujets témoins sans que la différence ne soit significative, la différence réside dans le fait que pour les sujets homozygotes ont bénéficié d'une hydratation normale pour prévenir toute complication liée à la pratique de l'effort physique en lui-même, mais le but de ce travail ce n'est pas d'en faire des athlètes mais juste de répondre à leurs besoins de pratiquer une activité physique.

Les capacités de transport de l'oxygène pour les sujets drépanocytaires hétérozygotes seraient intactes, la différence est observée chez les homozygotes avec une concentration en Hb < 9g/l et qui suggère une baisse de l'approvisionnement en oxygène du myocarde. Cette baisse est certainement causée par la diminution de la concentration en Hb du GR, ce qui diminue la quantité d'O₂ transportée (Camus *et al.*, 2012). De plus, pour le même type d'exercice nous avons noté une augmentation de la réponse ventilatoire chez les sujets HbSS causée par une augmentation de l'espace mort alvéolaire. Cela serait aussi dû à de plus faibles concentrations en Hb, ce qui diminuerait la quantité d'O₂ pris en charge au niveau des capillaires (DeBaun *et al.*, 2012).

Ainsi on pourrait dire, d'après notre étude, que la drépanocytose homozygote et hétérozygote ne semble pas être un handicap dans la pratique de l'activité physique du fait que les sujets drépanocytaires ont pu terminer l'épreuve en même temps que les sujets normaux. Ces résultats viennent reconforter ceux d'autres travaux sur l'aptitude physique des drépanocytaires (Balayssac-Siransy *et al.*, 2011 ; Faes C *et al.*, 2014). Cependant, cette conclusion optimiste quant à la bonne tolérance à l'effort musculaire modéré des sujets drépanocytaires, doit être tempérée pour deux raisons :

- La première, est liée aux caractéristiques de la population étudiée. En effet les conclusions ne peuvent pas être généralisées à une population qui serait moins

homogène, où l'âge, la sédentarité et autres facteurs pourraient modifier la tolérance à l'exercice musculaire des sujets drépanocytaires.

- La seconde, liée aux conditions environnementales dans les quelles s'est déroulée le test. Sous une température ambiante plus élevée, et une restriction hydrique beaucoup plus sévère comme on l'observe durant le mois de ramadan ce type d'exercice pourrait être un facteur déclenchant l'apparition des drépanocytes (Lamarre Y *et al.*, 2012), et provoquant des accidents graves.

Les résultats tendent à mettre en lumière la remarquable capacité d'adaptation de cette population aux activités physiques scolaires. La réalisation d'une activité physique régulière chez les drépanocytaires hétérozygotes permet de limiter les concentrations en Vascular Cell Adhesion Molecule 1 (VCAM-1) et ce aussi bien au repos qu'en réponse à un exercice aigu, ceci suggère une adaptation endothéliale à l'exercice répété et une moindre expression de la VCAM61 sur la paroi vasculaire de ces sujets (Aufradet, 2012).

Limites et contraintes de notre étude

Nous avons rencontré des difficultés majeures durant la réalisation de ce travail, quelques points furent parfois très difficiles à gérer notamment :

- La difficulté de récupérer toutes les informations aussi bien sur les enfants recrutés que sur leurs parents.
- L'impossibilité d'évaluer le déficit cognitif chez les enfants drépanocytaires comme préconisé par la littérature.
- L'absence de neuropsychologue apte à nous accompagner durant l'examen neuropsychologique qui semble être l'outil le plus efficace pour la détection des déficits neurologiques.
- Le niveau d'instruction très bas des parents, leur profession très prenante, leur pauvreté et leur détresse, font qu'ils expriment le besoin d'échanger avec autrui pour comprendre la maladie mais trouvent beaucoup de difficulté à remplir un questionnaire, pourtant trop simplifié, ceci est du à l'angoisse face à ce qui pourrait arriver à leurs enfants. Angoisse majorée par le sentiment d'incompréhension de l'intérêt de ce type d'étude.

- Un engagement parfois fluctuant du laboratoire d'analyse de l'UDS de Sidi Ammar. Ce problème était en partie lié à la non disponibilité des produits chimiques pour la réalisation de tous les dosages envisagés, ce qui a considérablement retardé l'avancée de ce travail de recherche.
- L'atteinte émotionnelle de ces enfants malades dominée par le sentiment d'insécurité, d'anxiété, d'impuissance et d'impossibilité d'agir ralentit énormément le travail. La vision de soi par rapport au monde extérieur affectée par la douleur chronique ne laisse pas indifférent et vous donne droit de penser qu'à l'amélioration du vécu de ces enfants qui doit passer obligatoirement par une meilleure connaissance et une plus grande considération de leur maladie à tous les niveaux, notamment le personnel médical et les responsables de la santé et oblige à rapporter avec une grande honnêteté leur vécu et leur détresse, ce qui a réorienté les objectifs de ce travail de recherche.
- La non implication du personnel médical du fait d'autres activités professionnelles qui ne leur permettaient pas toujours de nous aider à mieux comprendre ces enfants.
- Quelques difficultés sur le plan matériel a titre d'exemple l'indisponibilité de matériel pour la réalisation de l'épreuve d'effort à Sidi Ammar, malgré le grand nombre d'enfants drépanocytaires. Convaincre des parents pour ramener leurs enfants pour réaliser le test à Annaba n'a pas été facile, nous étions dans l'obligation de les prendre en charge durant toute l'épreuve.
- Convaincre des parents dont les enfants ont toujours été dispensés de l'éducation physique et sportive du bienfait de cette activité pour les autoriser à y participer et assurer une surveillance médicale quasi permanente durant la séance n'a pas été facile à gérer.

Conclusion et perspectives

CONCLUSION

La drépanocytose est devenue un réel problème de santé publique. La fréquence des formes homozygote et hétérozygote en élevée au sein de l'école Algérienne. L'étude menée à Sidi Amar nous a permis de cerner les facteurs de risque prédisposant ces enfants à cette pathologie et les problèmes médicaux et sociaux auxquels ils se heurtent quotidiennement, rendant cette pathologie invalidante et souvent mortelle. Ces préoccupations évoquent à ces enfants la difficulté de se projeter dans l'avenir.

L'enfant malade n'a pas le pouvoir de décider, parents et médecins décrétant pour lui au point où il devient l'otage de son corps malade. La relation médecin-malade qui s'établit dans cette maladie chronique est transférée aux parents sans l'avis de l'intéressé. On le pèse, on le mesure, on l'ausculte, on le pique, on lui prend rendez-vous, il s'agit de la médecine du corps et non du sujet. L'enfant n'est pas concerné, seul son corps a besoin d'être présent c'est pourquoi, plus âgé, il s'oppose au traitement et aux contraintes de la maladie et refuse même d'en parler faute d'éducation thérapeutique durant son enfance.

La demande d'éducation thérapeutique est forte 75% des parents et 91% des enfants souhaitent mieux connaître la drépanocytose.

Il est donc important voir indispensable d'accroître la sensibilisation de la population algérienne à la drépanocytose, notamment la nécessité de procéder à un dépistage uniforme de cette maladie chez les nouveau-nés et d'en améliorer le diagnostic et le traitement et de sensibiliser les futurs mariés pour la consultation pré-nuptiale, la consanguinité étant un facteur exposant à la maladie.

L'éloignement du centre de suivi, le niveau socio-économique très bas de la population font que le suivi de la drépanocytose n'existe pas encore dans plusieurs régions du pays par conséquent, la drépanocytose demeure dans ces régions un problème de santé publique particulièrement négligé, malgré sa gravité. C'est pourquoi nous préconisons l'installation des centres spécialisés dans les régions à forte incidence pour faciliter l'accessibilité aux soins pour les familles qui ont un revenu faible et qui sont majoritaires selon nos résultats. L'idéal serait de disposer de centres équipés d'un laboratoire d'analyse biologique, de pratique d'électrophorèse et notamment de personnel spécialisé. La régularité des examens biologiques tient une place importante dans la surveillance des malades drépanocytaires notamment l'hémogramme nécessaire pour le dépistage et le traitement

précoce de certaines complications spécifiques de la maladie. Une surveillance régulière permet d'éviter la survenue des complications et d'améliorer la qualité de vie des malades drépanocytaires. La qualité des soins passe sans doute par la création de centres de prise en charge globale par le dépistage précoce et la prise en charge des complications psychologiques et ostéo-articulaires.

Les résultats obtenus lors de cette étude convergent avec les études antérieures pour signaler que les enfants drépanocytaires sont particulièrement à risque de rencontrer des difficultés scolaires, même en l'absence de lésion cérébrale. Elles soulignent l'importance d'un dépistage précoce de ces déficits afin de mettre en place un soutien scolaire efficace. La prise en charge de ces élèves doit donc cibler l'amélioration de leurs capacités cognitives spécifiques.

Les principaux thèmes associés à la drépanocytose par les enfants pour exprimer la maladie est la douleur chronique et récurrente, critère de gravité et ses retentissements notamment les symptômes dépressifs dont les conséquences sur la vie quotidienne sont importantes. La relation entre la gravité de la maladie et la symptomatologie dépressive a été retrouvée lors de cette étude. Nous avons noté une sous-estimation majeure de l'état dépressif ainsi qu'une sous-évaluation émotionnelle de l'enfant par les parents en particulier et par le monde des adultes en général notamment le corps médical ce qui peut être lié au déni de la douleur et de la mort possible de cet enfant. Trop jeune, celui-ci n'est pas en mesure de se rendre compte de ce sombre destin. De tels comportements justifient l'importance de l'éducation thérapeutique et donc le rôle du médecin et des soignants dans la modification des représentations de la maladie pour mieux accompagner ces enfants durant les moments de crise vaso occlusive. Le meilleur contrôle global exercé sur la maladie pourrait s'expliquer par un meilleur accès aux traitements et une meilleure espérance de vie.

Penser le sport et la drépanocytose est difficilement concevable, l'exercice déclencheur de la crise vaso-occlusive est peu recommandé aux drépanocytaires. Dans cette étude nous avons montré que la répétition régulière d'activités physiques à intensité modérée, améliore la qualité de vie de ces enfants. Autrement dit, dans cette période de reconstruction identitaire les APS représentent un lieu privilégié pour ces enfants, celui d'une réappropriation de son corps longtemps « confisqué » depuis sa naissance par ses parents (sa mère en particulier) et ses médecins, celui d'une redéfinition de son identité de

« malade » affligée là aussi depuis toujours. L'enjeu réside dans cette réappropriation du corps morcelé, médicalisé, un corps vécu comme un ennemi, lieu de souffrance, pour en faire un corps ami, synonyme de plaisir.

La demande de supports écrits ainsi que d'échanges avec d'autres familles est importante. Il n'existe pas d'associations actives de malades drépanocytaires dans ces régions. Pour un meilleur accompagnement de ces enfants, des supports illustrés style bande dessinée « la drépanocytose c'est quoi » « comment se protéger » « comportement face à la drépanocytose » sont fortement souhaitées.

L'amélioration de l'hygiène de vie de ces enfants, la reconnaissance de l'importance de la pathologie en Algérie au regard de pays où une bonne prise en charge des ces patients atteints de drépanocytose, a permis l'augmentation de leur espérance de vie devient une urgence voire une nécessité.

PERSPECTIVES

Plusieurs perspectives principales se dessinent dans le sillage de ce travail

IL est important voire nécessaire de réaliser une étude au niveau national pour connaître la prévalence de cette pathologie dans notre pays. Le pic d'incidence des AVC chez les drépanocytaires se situe autour des six ans (W. C. Wang, 2007a), il est donc crucial de disposer de prévalence pour cette tranche d'âge.

Durant ce travail de recherche, nous avons pu mesurer la difficulté de réaliser des tests du quotient intellectuel à l'enfant Algérien c'est pourquoi, Le second objectif sera donc de mettre au point des tests sensibles et simples pour ces enfants drépanocytaires homozygotes et hétérozygotes, et surtout d'adapter ces tests au contexte socio-culturel Algérien afin de réduire le retard scolaire enregistré dans cette pathologie. Il serait très intéressant de développer des tests centrés sur l'évaluation des fonctions exécutives chez les enfants âgés de 5 à 7 ans, dans une perspective exploratoire, plusieurs épreuves de format papier-crayon sont à imaginer ou adapter à partir d'épreuves existantes.

Il est souhaitable de confirmer l'effet de l'activité physique régulière et modérée sur un plus grand nombre d'enfants drépanocytaires, pour pouvoir proposer le regroupement de

ces enfants lors de la séance d'activité physique et sportive, afin de leur éviter des pratiques sportives qui pourraient porter atteinte à leur santé.

D'autre part, nous envisageons de poursuivre les investigations dans la diversité des mécanismes impliqués dans la pathologie drépanocytaire lors de l'effort physique chez les hétérozygote et particulièrement chez les homozygotes, tel que l'adhésion vasculaire, le stress-oxydative, l'inflammation, la modulation du tonus vasculaire impliquant notamment le NO et l'ET-1 et la formation du thrombus incluant l'adhésion plaquettaire et la cascade de coagulation.

Pour compléter cette étude il serait intéressant d'éclairer les mécanismes suivants :

- Du point de vue de la modulation du tonus vasculaire, deux molécules s'opposent et s'inhibent, il s'agit de l'ET-1 et du NO. La première, via son action fortement vaso-constructrice sur l'endothélium, et la deuxième en stimulant la vaso-dilatation. Ainsi comprendre laquelle domine lors d'une activité physique régulière. Ceci pourrait aider à mieux comprendre les effets de l'entraînement chez les drépanocytaire
- L'analyse de la thermogénèse en réponse à une activité physique régulière est aussi un bon marqueur de l'effet positif ou non de ce dernier sur le développement des CVO, d'autre part l'observation de l'activation de la cascade de coagulation de la fibrinolyse et de l'adhésion / agrégation plaquettaire serait un bon moyen d'appréhender ce mécanisme via le dosage de marqueur plasmatique.
- D'autre part, la stimulation des molécules CAM via les cytokines pro-inflammatoires, entraîne l'activation d'un mécanisme de protection, qui pourrait stimuler,
 - ✓ Le clivage d'une partie des CAM de l'endothélium
 - ✓ La synthèse de CAM soluble par épissage alternatif.

IL en résulterait une augmentation des CAM solubles qui, en se liant aux intégrines situées sur les cellules sanguines, limiterait fortement l'adhésion cellulaire.

L'objectif principal de toutes ces perspectives est d'améliorer les conditions de vie de ces enfants malades par la pratique du sport en vue de s'épanouir.

Références

REFERENCES

Ayéroué J., Kafando E., Kam L., Gué E., Vertongen F., Ferster A. (2009) - Hemoglobin sickle cell disease: experience of the Yalgado Ouedraogo University Hospital of Ouagadougou, Burkina Faso. *Arch Pediatr.*, **16** (4) : 316-21.

Aguéhoundé C., Anoma da Silva S., Dieth AG., Roux C., Brouh Y., Sanogo I. (2003) - L'antibiothérapie dans les infections ostéo-articulaires chez l'enfant atteint d'hémoglobinopathie au CHU de Yopougon. *Cahiers d'études et de recherches francophones / Santé.*, **13** (3):143-7.

Auquier L., Arthuis M. (2001) - Les avancées dans le domaine des douleurs et de leurs traitements chez l'adulte et l'enfant. Rapport de l'Académie nationale de médecine

Annequin D. (2000) - Les difficultés de la prise en charge de la douleur de l'enfant. *Ann Pharm Fr.*, **58** : 84-93.

Anand KJ, Craig KD. (1996) - New perspectives on the definition of pain., **67** (1) : 3-6.

Anand KJ, Craig KD. (1996) - New perspectives on the definition of pain., **67** (2) : 6-8.

Annequin Daniel. (2002) - La douleur chez l'enfant, Paris, *Masson « Pédiatrie au quotidien »*.

Ashcroft MT. (1976) - Mortality and morbidity in Jamaican adults with sickle cell trait and with normal hemoglobin followed for 12 years. *Lancet.*, **2** : 784.

Armstrong, F. D., Thompson, R. J., Jr., Wang, W., Zimmerman, R., Pegelow, C. H., Miller, S. (1996) - Cognitive functioning and brain magnetic resonance imaging in children with sickle Cell disease. Neuropsychology Committee of the Cooperative Study of Sickle Cell Disease. *Pediatrics*, **97** (1) :864-870.

Adams RJ., Brambilla DJ., Granger S. (2004) - Stroke and conversion to high risk in children screened with transcranial Doppler ultrasound during the STOP study. *Blood*; **103** : 3689-94.

- Anderberg U.** (2000) - The role of sex hormones in pain response. *Pain*; **87** : 109-111.
- Aufradet E, Douillard A, Charrin E, Romdhani A, De Souza G, Bessaad A, Faes C, Bourgeaux V, Chirico EN, Canet-Soulas E, Pialoux V, Martin C.** (2012) - Physical activity limits pulmonary endothelial activation in sickle cell SAD mice. *Blood* 24 ; 123 (17) : 2745-7.
- Berkelhammer, L. D., Williamson, A. L., Sanford, S. D., Dirksen, C. L., Sharp, W. G., Margulies, A.S.** (2007) - Neurocognitive sequelae of pediatric sickle cell disease: a review of the literature. *Child Neuropsychol*, **13** (2) : 120-131.
- Beyeme O., Chiabi A.** (2004) - Physiopathologie et clinique de la drépanocytose chez l'enfant. *Clinics in Mother and Child Health.*, **1** (1) : 37-42.
- Beyeme Owono M, Chiabi A.** (2004) – Epidémiologie de la drépanocytose. *Clinics in Mother and Child Health.*, **1** (1) : 6-8.
- Bernard J., Lévy JP., Varet B., Clauvel JP., Rain JD., Sultan Y.** (1998) - Pathologie de l'hémoglobine. In : Hématologie. *Masson.*, **9** :114 – 125
- Begue P, Quinet B.** (1985) - Drépanocytose de l'enfant. - Encycl. Med. Chir. (Paris, France), Pédiatrie MO80., **20** : 1- 8.
- Bernard J., Levu JP., Clauvel JP., Rain JD., Varet B.** (1980) - Déficits en globules rouges – Notion d'Anémie – Mécanisme physiopathologique des Anémies. Abrégé d'Hématologie. *Masson.*, **3** : 45-59.
- Bégué P., Assimadi K.** (1984) - Diagnostic de la drépanocytose et de ses complications In : La maladie drépanocytaire. Paris, ed. Bégué P., *Editions Sandoz.*, **32** : 78-96.
- Beauvais P.** (1981) - Drépanocytose et séquestration splénique chronique. *Presse Méd*, **10** : 1844.
- Brown BJ., Jacob NE., Lagunju I A., Jarrett OO.** (2013) - Morbidity and mortality pattern in hospitalized children with sickle cell disorders at the University College Hospital, Ibadan, Nigeria. *Niger J Paed.*, **40** (1) : 34-9

B. Vincent., B. Horle., C. Wood. (2010) - Évaluation de la douleur de l'enfant, *Journal de pédiatrie et de puériculture.*, **23** :349-357.

Bérard P., Canicio C., Bergeron C., Gomez F., Combet S., Foussat C., Thibault P., Le Moine P. (2005) - L'échelle d'évaluation de la douleur HEDEN comme simplification de l'échelle DEGR. *12e Journée « La douleur de l'enfant. Quelles réponses ? ».*

B. Hmamouchi., B. Lfkharen., S.E Nejmi. (2006) - Evaluation des connaissances des anesthésistes marocains en matière d'analgésie postopératoire chez l'enfant. Lettres à la rédaction/ *Annales Françaises d'anesthésie et de réanimation.*, **25** : 312-319 .

B. Hmamouchi., S.E Nejmi., H. Mazouz., M. Khallouki., A. Clilek. (2005) - La douleur est-elle correctement traitée dans nos services de réanimation pédiatrique ? . lettres à la rédaction/ *archives de pédiatrie.*, **12** : 1772-1778 .

Bergeron MF., Joseph G. Cannon., Elaina L. Hall., Abdullah Kutlar. (2004) - Erythrocyte Sickling During Exercise and Thermal Stress. *Clin J Sport Med.*, **14** :12-23

Boutros Toni F., Dosso Y., Freminet A., Leclerc l., Poyart C. (1980) - Réactions cardiovasculaires et métaboliques à un exercice sous-maximal de sujets africains porteurs du trait drépanocytaire. *Nouv Rev Fr Hématol.*, **22**: 37- 45.

Balayssac-Siransy., Connes P., Hardy Dessources., Samb, A., Ballas, & Bogui, P. (2011) - Mild haemorheological changes induced by a moderate endurance exercise in patients with sickle cell anaemia. *British Journal of Haematology*, **154** (3) : 398–407.

Beauvais P, Verlhac S, Bernaudin F. (2003) - Complications neurologiques et vasculopathie cérébrale au cours de la drépanocytose. In : Girot R, Bégué P, Galacteros F, eds. *La Drépanocytose*. Paris : *John Libbey Eurotext.*, **19** : 145-60.

Bazuaye GN., Halim NKD., Omot CE. (2010) - Response of sickle cell anemia patients to therapeutic trial of amples A&B. *Gomal Journal of Medical Sciences.*, **8** (1) :71–78.

Boni, L. C., Brown, R. T., Davis, P. C., Hsu, L., & Hopkins, K. (2001) - Social information processing and magnetic resonance imaging in children with sickle cell disease. *J Pediatr Psychol*, **26** (5), 309 - 319.

Bernaudin, F., Verlhac, S., Freard, F., Roudot-Thoraval, F., Benkerrou, M., Thuret, I. (2000) - Multicenter prospective study of children with sickle cell disease radiographic and psychometric correlation. *Journal of Child Neurology*, **15** (5) : 333-343.

Cyrklaff M., Sanchez CP., Kilian N., Bisseye C., Simpore J., Frischknecht F. (2011) - Hemoglobins S and C interfere with actin remodeling in Plasmodium falciparum-infected erythrocytes. *Science.*, **334** (60) : 1283 - 6.

Clerc M. (1984) - Immunité et drépanocytose. La maladie drépanocytaire. Paris, ed. Bégué P. Editions Sandoz., **25** : 112-126.

C. Brun., C. Barberis., C. Debeaume., J. Marchi., D. Meyran. (2009) - Prise en charge de la douleur de l'enfant, au bataillon de marins-pompiers de Marseille. *Journal européen des urgences.*, **22** : 98 -197.

Chapman AZ., Reader PS., Friedman IA. (1955) - Gross hematuria in sickle cell trait and sickle cell hemoglobin-C disease. *Am J Med.*, **19** : 773 - 779

Cochran RT, Jr. (1973) - Hyposthénurie in sickle cell states. *Arch Intern Med.*, **23** : 112-222.

Connes P, Verlhac S, Bernaudin F. (2013) - Advances in understanding the pathogenesis of cerebrovascular vasculopathy in sickle cell anaemia. *Br J Haematol* 161(4) : 484 - 98,.

Connes P., Bouix D., urand F., Kippelen P., Mercier J., Prefaut C., Brun JF., Caillaud C. (2004) - Is hemoglobin desaturation related to blood viscosity in athletes during exercise. *Int J Sport Med .*, **25** : 569 - 574.

Chies JA., Nardiil NB. (2001) - Sickle cell disease: a chronic inflammatory condition. *Medical Hypoth.*, **57** (1) : 46 – 50.

Camus S.M., Gausser`es., Bonnin P., Loufrani, Grimaud L., Charue D., DeMoraes J.A., Renard J.M., Tedgui A., Boulanger C.M., Tharaux P.L., & Blanc-Brude O.P. (2012) - Erythrocyte microparticles can induce kidney vaso-occlusions in a murine model of sickle cell disease. *Blood*, **13** : 5050 – 5058.

Cohen M. J., Branch W. B., McKie V. C., & Adams R. J. (1994) - Neuropsychological impairment in children with sickle cell anemia and cerebrovascular accidents. *Clin Pediatr (Phila)*, **33** (9) : 517 - 524.

Chies JA., Nardi NB. (2001) - Sickle cell disease: a chronic inflammatory condition. *Medical Hypoth.*, **57** (1) : 46 – 50.

Durant A., Goossens M., Beuzard Y., Monplaisir N., Dumez Y., Dubuisson J. (1980) - le diagnostic prénatal dans les hémoglobinopathies humaines. *Reprod. Nutr. Develop.*, **20** (2) : 523 - 537

Diagne I, N’diagne O, Moreira C. Stignate-Sy H, Camara B, Diouf S. (2000) - Les syndromes drépanocytaires majeurs en pédiatrie à Dakar. *Arch Pediatr.*; **7** : 16 - 24.

Dover GJ., Smith KD., Chang YC. (1992) - Fetal hemoglobin levels in sickle cell disease and normal individuals are partially controlled by an X-linked gene locted in Xp22.2. *Blood* **33**: 816 - 24.

Diagne I., Diagne-Gueye N.D.R., Signate-Sy H., Camara B., Lopez-Sall P., Diack Mbaye A. (2003) - Prise en charge de la drépanocytose chez l’enfant en Afrique : expérience de la cohorte de l’hôpital d’enfants Albert Royer de Dakar. *Med Trop.*, **63** : 513 - 20

Diallo D. (2009) - Suivi des enfants drépanocytaires de 0-15 ans dans le service de pédiatrie du CHU GT. Thèse méd. Bamako.

Debillon T., Zupan V., Ravault FN., Magny J.F., Dehan M. (2001) - Development and initial validation of the EDIN scale, a new tool for assessing prolonged pain in preterm infants. *Arch Did ChildkNeonatal.*, **85** : 36 - 41

DeBaun M.R., Sarnaik S.A., Rodeghier M.J., Minniti C.P., Howard T.H., Iyer, R.V. (2012) - Associated risk factors for silent cerebral infarcts in sickle cell anemia: low baseline hemoglobin, sex, and relative high systolic blood pressure. *Blood*, **119** (16) : 3684 – 3690.

DeBaun M. R., Schatz J., Siegel M. J., Koby M., Craft S., Resar L. (1998) - Cognitive screening examinations for silent cerebral infarcts in sickle cell disease. *Neurology.*, **50** (6) : 1678 - 1682.

Dreux O. (2012) - Education thérapeutique pour les enfants drépanocytaires : justifications à la mise en place et initiation de ce projet au CHU de Grenoble. Thèse de médecine.

Encyclopédie Orphanet Grand Public. (2011) - La drépanocytose. Anémie falciforme, Anémie à hématies falciformes., 26 .

Essono M.E., Nkoa T. (2004) – Diagnostic et anomalies biologiques chez un drépanocytaire. *Clinics in Mother and Child Health.*, **1** (1) : 12 - 20

Embury SH. (1986) - The Clinical pathophysiology of sickle cell disease. *Ann Rev Med.*, **37**: 361 - 376.

Eloundou C.O. (2012) - Prise en charge de la crise douloureuse drépanocytaire selon les critères de L’OMS. Une étude en milieu hospitalier pédiatrique à Libreville. Thèse méd. Bamako : 02-M-32.

Elizabeth A., Stanford., Christine T., Chambers., Kenneth D., Craig. (2006) - The role of developmental factors in predicting young children’s use of a self-report scale for pain. *Pain.*, **120** : 16 – 23.

E.F. Charrière., F. Reiter., F. Lassauge., B. Tourniaire., B. Falissard., A. Letierce et C. Descot. (2006) - EVENDOL : élaboration et validation de l’échelle.

Earley C. J., Kittner S. J., Feeser B. R., Gardner J., Epstein A., Wozniak M. A. (1998) - Stroke in children and sickle-cell disease: Baltimore-Washington Cooperative Young Stroke Study. *Neurology*, **51**(1) : 169 - 176.

Fleming AF. (1989) - The présentation, management and prevention of crisis in sickle cell disease in Africa. *Blood Reviews.*, **3** : 18 - 28.

Fabian S. (2012) sensibilité à l'infection. Journées de formation des Médecins., 43

Fabienne S (2012) - l'anémie dans la drépanocytose. Journées de formation des médecins.

Fofana. (2002) - Prie en charge de la drépanocytose chez les enfants de 0-15 ans dans le service de pédiatrie de l'hôpital Gabriel Touré (BKO).Thèse médecine Bamako N°32.

Fagnete S., Philippe C., Olivier H., Mona MH., Maryse EJ., Marie-Dominique HD. (2006) - Faster lactate transport across red blood cell membrane in sickle cell trait carriers. *J Appl physiol.*, **23** :100 - 106.

Fullwiley., Duana. (2004) - « Contingences de la maladie. Les politiques culturelles de la souffrance au regard du trait drépanocytaire au Sénégal. » **24** : 243 - 278.

Fowler MG., Johnson MP., Atkinson SS. (1985) - School achievement and absence in children with chronic health conditions. *J Pediatr.*, **106** : 683 - 687.

Faes C., Balayssac-Siransy E., Connes P., Hivert L., Danho C., Bogui P., Martin C., Pialoux V. (2014) - Moderate endurance exercise in patients with sickle cell anaemia: effects on oxidative stress and endothelial activation. *Br J Haematol* **164** : 124 - 130,.

Giro R, Bégué P, Galacteros F. (2003) – La drépanocytose. *John Libbey Eurotext, Paris.*, 319.

Gentilini M., Duflo B. (1982) - Les Anémies Tropicales. In : Médecine Tropicale. *3e ed : Paris. Flammarion Médecine – Sciences ..* **16** : 425 – 48.

Giro R. (1984) - Hématologie des syndromes drépanocytaires. In : La maladie drépanocytaire. Paris: *ed. Bégué P., Editions Sandoz,* **33** : 64 -75

Gérard S. (2000) - Anémies hémolytiques congénitales par anomalies de l'hémoglobine. In : Hématologie Clinique et Biologique. *Ed. Arnette,* **21** : 61 – 8.

Gonsu J.F., Tchelibou J-M., Nanfack J.E. (2004) - Imagerie médicale et drépanocytose. *Clinics in Mother and Child Health.*; **1** (1) : P61-64

Gbadoé A. D, Atsou K, Agbodjan-Djossou O. A, Tsolenyanu É, Nyadanu M, Dogba A. D. (2001) - Prise en charge ambulatoire des drépanocytaires : évaluation de la première année de suivi des patients dans le service de pédiatrie de Lomé (Togo). *Bull Soc Pathol Exot.*, **94** (2) : 101-5

G. Tumerelle., F. Limouni., C. Monvillers., L. Pignard., V. Lefèvre., J.L. Letexier., D. Bernard., A. Deffunt. (2007) - Un audit clinique ciblé « clé en mains » sur l'évaluation de la douleur de l'enfant dans un service de pédiatrie. 14e Journée Unesco La douleur de l'enfant.

Giroit R., Bégué P., & Galacteros F. (2003) - La drépanocytose. Paris: *John Libbey Eurotext.*, 307.

Grueneich, R., Ris, M. D., Ball, W., Kalinyak, K. A., Noll, R., Vannatta, K. (2004) - Relationship of structural magnetic resonance imaging, magnetic resonance perfusion, and other disease factors to neuropsychological outcome in sickle cell disease. *J Pediatr Psychol*, **29** (2) : 83 - 92.

Hogan, A. M., Kirkham, F. J., Prengler, M., Telfer, P., Lane, R., Vargha-Khadem, F. (2006) - An exploratory study of physiological correlates of neurodevelopmental delay in infants with sickle cell anaemia. *Br J Haematol*, **132** (1) : 99-107

Haute Autorité de Santé. (2005) - Prise en charge de la drépanocytose chez l'enfant et l'adolescent. *HAS / Service des recommandations professionnelles.*

Higgs DR., Aldridge BE., Lamb J. (1982) - The interaction of α -thalassemia and homozygous sickle cell disease. *N Engl J Med*; **306** : 1441- 6.

Hamilton RW. (1972) - Acute tubular necrosis caused by exercise-induced myoglobinuria. *Ann. Intern. Med.*

Heller P., Moneer Y. (1973) - the usual and unusual. Sickle Cell disease, Diagnosis, Management, Education, and Research.

Institut la conférence hippocrate. (2003) – Hématologie / anémies, hémogramme.

Josiane B, Henri W. (2004) – Epidémiologie de la drépanocytose. la revue du praticien; **54** :1531-1533.

Jacqueline E., Eric C. (2001) - Biochimie génétique, biologie moléculaire. *Masson; Paris.*, (7) 198 : 380 - 2.

Jürgen Weineck. (1997) - Biologie du sport. *Ed Vigot 4e edition.*

Kral M. C., & Brown R. T. (2004) - Transcranial Doppler ultrasonography and executive dysfunction in children with sickle cell disease. *J Pediatr Psychol*, **29** (3) : 185-195.

Kafando ., Nacoulma E., Ouattara Y., Ayéroué J., Cotton F., Sawadogo M. (2009) -Neonatal haemoglobinopathy screening in Burkina Faso. *Clin Pathol.*, **62** (1) : 39 - 41

Kafando E, Lena D. (2012) – les techniques du diagnostic biologique.

Kark JA. (1987) - Sickle cell trait as a risk factor for sudden death in physical training. *N Engl J Med.*, **317** :781-87.

Kerle KK . (1996) - Sickle cell trait and sudden death in athletes. *JAMA* ; **276** (18) : 1472 - 1487.

Knight S., Singhal A., Thomas P., & Serjeant G. (1995) - Factors associated with lowered intelligence in homozygous sickle cell disease. *Arch Dis Child*, **73** (4) : 316-320.

Kizunda PED. (2006) - Variations physiopathologiques de la leucocytose dans la morbi-mortalité chez l'enfant drépanocytaire. Unikin: Kinshasa/RDC.

Labie D, Wajcman H. (1984) - Biologie de l'hémoglobine S. Epidémiologie et génétique. Physiopathologie. Biologie clinique. Diagnostic anténatal. In : La Maladie Drépanocytaire. *Editions Sandoz. Paris.*, **12** : 14-63.

Lena-Russo D., Badens C. (2000) - Globules rouges et hémoglobine. In : Hématologie clinique et biologique. *Arnette.*, **23** : 29 – 34

Lubert S. (1992) - Conformation, dynamique et fonction des protéines : les protéines de transport d'oxygène : la myoglobine et l'hémoglobine. In : La Biochimie de Lubert Stryer. 3^è éd Flammarion Médecine – Sciences., **27** : 143- 76

Labie D. (2009) - la drépanocytose est de moins en moins monogénique. Hématologie., **15** (1) : 98-9.

Labie D., Richin C., Pagnier J., Gentilini M., Nagel R.L. (1984) - Hemoglobin S and C in Upper Volta. Hum Genet., **65**: 300-302.

LE Gallais D., Lonsdorfer J., Buguet A., Daures JP., Mercier J., Macabies J., Prefaut C. (1987) - Aptitude physique des porteurs du trait drépanocytaire. Sci Sport., **2** :269-277.

Laine A. (2004) - La drépanocytose, Regards croisés sur une maladie orpheline, Paris, Karthala ; « Introduction» **32** :7-16.

Lemonne N., Lamarre Y., Romana M., Mukisi-Mukaza M., Hardy-Dessources M.D., Tarer V., Mougènel D., Waltz X., Tressières B., Lalanne-Mistrih M.L., Etienne-Julan M., & Connes P. (2013) - Does increased red blood cell deformability raise the risk for osteonecrosis in sickle cell anemia? *Blood*, **121** (15) : 3054–3056.

Modiano D., Luoni G., Sirima BS., Simporé J., Verra F., Konaté A . (2001) - Haemoglobin C protects against clinical Plasmodium falciparum malaria. *Nature.*, **414** (68) : 305-8

Marc G. (1993) - Anémies tropicales par hémoglobinoses. In : Médecine Tropicale. 5^è éd. Flammarion Médecine-Sciences., **23** : 513 – 31

Modiano D., Luoni G, Sirima BS., Lanfrancotti A., Petrarca V., Cruciani F. (2001) - The lower susceptibility to Plasmodium falciparum malaria of Fulani (west Africa) is associated with low frequencies of classic malaria-resistance genes. *Soc Trop Med Hyg*; **95** (2) : 149-52.

Moreno JL., Baribwira C., Engohan E., Ngaka D., Depreville G. (1999) - Cholestase intra-hépatique chez l'enfant drépanocytaire. Réversibilité par l'exsanguinotransfusion partielle. *Ann Pédiatr.* , **41** (4) : 210-14.

Métais P., Agneray J., Ferard G., Fruchart JC., Jardillier JC., Revol A. (1986) - Hémoglobine ; précurseurs et dérivés. In : Biochimie Clinique.1- Biochimie analytique. *Ed Simep.*, **2** : 123 – 32.

Mbika Cardorelle A, Mouko A. (2009) - Prise en charge de l'enfant drépanocytaire : expérience de Brazzaville. *Médecine d'Afrique noire.*, **56** (8/9) 421-4

Miyoshi K., Kaneto Y., Kawai H. (1988) - X-linked dominant control of F cells in normal adult life. Characterization of the swiss type hereditary persistence of fetal hemoglobin regulated dominantly by gene(s) on X chromosome. *Blood.*, **72** : 1864-8.

Merskey H. (1991) - The Definition of Pain, *European Psychiatry.*, **6**:153-159.

M.Harif., A.Madani., L.Benhmiddoune., S.Zafad., A.Quessar., S.Benchekroun. (2005) - Traitement du lymphome de Burkitt de l'enfant par le protocole LMB89 à Casablanca, *Bulletin du Cancer*, **92** (2):193-8.

Monchanin G., Connes P., Wouassi D., Francina A., Djoba B., Banga PE., Owona FX., Thiriet P., Massarelli R., Martin C. (2005) - Hemorheology, sickle cell trait, and alpha-thalassemia in athletes: effect of exercise. *Med Sci Sport Exerc.*, **37** (7): 1086-92.

Mertelsmann R., Engelhardt M., Berger PD. (2011) - Précis d'hématologie et d'oncologie. Paris : *Éditions Springer.*, **33**: 360-2.

M'Pemba-Loufoua AB., Nzingoula S., Moubouh-Akouala F., Oba A. (2001) - Pubertal development in girls with homozygote sickle cell disease. Apropos of 72 cases. *Bull Soc Pathol Exot.*; **94** : 326-9.

Nacoulma EWC., Kam L., Gué EE., Kafando E., Ayéréoué J., Blot I. (2006) - Évaluation du statut vaccinal de l'enfant drépanocytaire de la ville de Ouagadougou (Burkina Faso). *Cahiers Santé.*, **16** : 155-60

Nagel RL., Bookchin RM., Johnson J. (1982) - Structural bases of the inhibitory effects of hemoglobin F and hemoglobin A2 on the polymerization of hemoglobin S. *Proc Natl Acad Sci USA.*, **76** : 670-2.

Nebor D, Bowers A, Hardy-Dessources MD, Knight-Madden J, Romana M, Reid H, Barthelemy JC, Cumming V, Hue O, Elion J, Reid M, Connes P. (2011) - Frequency of pain crises in sickle cell anemia and its relationship with the sympatho-vagal balance, blood viscosity and inflammation. *Haematologica* **96** : 1589-1594.

Nehoulne G. (2003) - Les hémoglobinopathies drépanocytaires : Aspects épidémiologiques, cliniques et facteurs d'expositions dans le service de pédiatrie de l'hôpital général de référence national de N'djaména : Thèse, Med.

Nzingoula S, Moubouhakouala I & OBA A. (2001) - Développement pubertaire chez la fille drépanocytaire homozygote. À propos de 72 cas. *BullSoc Pathol Exot*, 2001, **94** : 326-329.

Nabors MA., Freymuth AK. (2002) - Attention deficit in children with sickle cell disease. *Percept Mot Skills.*, **95** : 57-67.

Nacoulma E., Sakande J., Kafando E., Kpowbié ED., Guissou IP. (2006) - Profil hématologique et biochimique des drépanocytaires SS et SC en phase stationnaire au Centre Hospitalier National Yalgado Ouedraogo de Ouagadougou. *Mali Medical.*, **21**(1) : 8–11.

Nebor., Broquere., Brudey, Mougenel., Tarer., Connes, P., Elion J & Romana M. (2010) - Alphathalassemia is associated with a decreased occurrence and a delayed age-at-onset of albuminuria in sickle cell anemia patients. *Blood Cells Molecules & Diseases*, **45** (2) : 154–158.

Nacoulma E WC., Bonkougou P., Dembele A., Yé D., Kam L. (2006) - les drépanocytoses majeures dans le service de pédiatrie du centre hospitalier universitaire Sourou Sanon de Bobo-Dioulasso. *Méd Af noire*. Décembre ; 53 (12) : 694-8.

OMS., Comité régional pour l'Afrique. (2006) – La drépanocytose dans la région africaine : situation actuelle et perspectives. *AFR/RC56/17*.

OMS., cinquante neuvième assemblée mondiale de la santé. (2006) – La drépanocytose. *A59/9*, 24.

OMS, comité régional de l'Afrique. (2010) - Drépanocytose : une stratégie pour la région africaine de l'OMS.

Oackbrook T. (2000) - Pain assessment and management: an organizational approach. Commission on accreditation of healthcare organization.

Oster JR., Lea SM., Vaamonde CA. (1974) - Renal acidification in sickle cell trait (HgbAs). Proceedings of the first national Symposium on Sickle Cell Disease (Hercules JI, Schecter AN, Eaton WA, Jackson RE, eds). *DHEW Publication.*, **75** : 319-723.

Omoti CE. (2005) - Haematological values in sickle cell anemia in steady state and during vaso-occlusive crisis in Benin City, Nigeria. *Annals of African Medicine.*, **4** (2) : 52–59.

Osaghae DO. (1987) - The diagnostic value of leucocyte counts in sickle cell anaemia: Medical College. Dissertation for West African Postgraduate., **9** :1–76.

Ogunfowora OB., Olanrewaju DM. (2003) - Sickle cell crises and school absence. *Nigerian Medical Practitioner.*, **43** : 58 - 60.

Ohene-Frempong, K. (1991) - Stroke in sickle cell disease: demographic, clinical, and therapeutic considerations. *Semin Hematol*, **28** (3) : 213 - 219.

Omoti CE. (2005) - Haematological values in sickle cell anemia in steady state and during vaso-occlusive crisis in Benin City, Nigeria. *Annals of African Medicine.*, **4** (2) :62 – 67.

Okpala I., Daniel Y., Haynes R., Odoemene D., Goldman J. (2002) - Relations between the clinical manifestations of sickle cell disease and the expression of adhesion molecules on white blood cells. *Eur J Heamatol.*, **69** (3):135 – 44.

Platt OS. (2008) - Hydroxyurea for the treatment of sickle cell anemia. *N Engl J Med.*, **358** : 1362 - 9.

P. Michel., A.M. de Sarasqueta., E. Cambuzat., P.Henry et le CLUD. (2001) - Evaluation de la prise en charge de la douleur dans un CHU. *Presse Med,Masson Paris.*, **30** : 1438 - 44.

Perillie.PD., Epstein.FH. (1963) - Sickling phenomena produced by hypertonic solution: a possible explanation of the hypostenuria of sickle cell anemia, *J. CLIN.Invest.*, **42** : 570-580.

Packa-Tchissambou B., Massamba A., Oniangue R., Loukambou GA., Kissambou Mouanou J & Senga P. (2002) - Effets de la croissance et de l'activité physique sur le développement bioénergétique des jeunes mélanos-africains. *Cinésiologie*, **201** : 27-31.

Platt O., Branbilla DJ., Rosse WF., Milner PF., Castro O., Steinberg MH. (1994) - Mortality in sickle cell disease. Life expectancy and risk factors for early death. *N Engl J Med* ; **330** : 1639 - 44.

Platt OS., Rosenstock W & Esplend MA. (1984) - Influence of sickle cell hemoglobinopathies on growth and development. *N Engl Med.*, **311** :7-12.

Papadopoulos T. C., Das J. P., Parrila R. K., & Kirby J. R. (2003) - Children at risk for developing reading difficulties: A remediation study. *School Psychology International.*, **24** : 1- 27.

Quinet B., Bégué P. (1990) - Prise en charge de l'enfant drépanocytaire. *Rev Prat*, **40** : 28 - 34.

Queneau P, Ostermann G. (2004) - La médecine, le malade et la douleur ; Tome I, 4ème édition. *Masson, Paris*.

Ramirez A., Hartley LH., Rhodes D. (1976) - Morphological features of red blood cells in subjects with sickle cell trait: Changes during exercise. *Arch Intern Med.*; **136** :1064 - 1066.

Ruffieux, N., Njamnshi, A. K., Mayer, E., Sztajzel, R., Eta, S. C., Doh, R. F. (2009) - Neuropsychology in Cameroon: First Normative Data for Cognitive Tests Among School-Aged Children. *Child Neuropsychol*, 1-19

Simpore J., Pignatelli S., Barlati S., Musumeci S. (2002) - Biological and clinical presentation of patients with hemoglobinopathies attending an urban hospital in Ouagadougou: confirmation of the modification of the balance between Hb S and Hb C in Burkina Faso. *Hemoglobin.*, **26** (2) : 121-7.

Serjeant GH. (1998) - Sickle cell disease. In: Haemoglobinopathies. *Annales Nestlé*, **56** : 53 - 63.

Sangare A. (1995) - La douleur drépanocytaire. *Journal Panafricain de la douleur, Numéro spécial drépanocytose.*, **3** : 2-5.

Sanokho A., Moreirac Ba M. (1984) - Drépanocytose et Infection. La maladie drépanocytaire. Paris: ed. Bégué P., *Editions Sandoz.*, **36** : 97-111.

Simpore J., Pignatelli S., Melis E., Musumeci S. (2002) - Anthropological consideration on prevalence and fitness of 13 C and J3 S genotypes in Burkina Faso (a survey in the public schools). *International journal of anthropology.*, **17** (2) :77- 89.

Simpore J., Ilboudo D., Damintoti K., Sawadogo L., Maria E., Binet S. (2007) - Glucose-6-phosphate dehydrogenase deficiency and sickle cell disease . *Pak J Biol Sci.*, **10** (3) : 409-14.

Sara F., Hardy Dessources MD., Voltaire B., Etienne-Julan M., Hue O. (2003) - Lactic response in sickle cell trait carriers in comparison with subjects with normal hemoglobin. Université des Antilles et de la Guyane, Pinte a Pitre, Guadeloupe. *Clin J Sport Med.*, **13** (2) : 96-101.

Samb A., Kane MO., Gadji M., Seck D., Badji L., Sarr FB., Sarr M., Dieng SA., Diakhaté EMN., Gueye L., Cissé F., Martineaud JP. (2005) - Etude de la performance physique et de la thermorégulation des sujets porteurs du trait drépanocytaire au cours d'un exercice sous maximal. *Dakar medical.*, **78** : 50-54

Sears D.A. (1960) - The morbidity of SC trait a review of literature. *Am J Med Sci.*, **239** : 773-778.

Schmid, F. (2010) - Contribution à la détection et à la prévention des complications cérébro-vasculaires chez les enfants drépanocytaires: Etude exploratoire d'une batterie de tests exécutifs destinées aux enfants d'âge préscolaire. *Unpublished Master Thesis, Geneva.*

Schatz., Brown ., R. T., Pascual., J. M., Hsu., Debaun., M. R. (2001) - Poor school and cognitive functioning with silent cerebral infarcts and sickle cell disease. *Neurology*, **56** (8) : 1109-1111.

Schatz J., Finke R. L., Kellett J. M., & Kramer J. H. (2002) - Cognitive functioning in children with sickle cell disease: a meta-analysis. *J Pediatr Psychol*, **27** (8) : 739-748.

Schatz J., & McClellan C. B. (2006) - Sickle cell disease as a neurodevelopmental disorder. *Ment Retard Dev Disabil Res Rev*, **12** (3) : 200-207.

Tshilolo L., Kafando E., Sawadogo M., Cotton F., Vertongen F., Ferster A. (2008) - Neonatal screening and clinical care programmes for sickle cell disorders in sub-Saharan Africa: lessons from pilot studies. *Public Health.*, **122** (9) : 933-41.

Tamini S.F.B. (2012) – techniques électrophorétique.

Traoré R. (2002) - Prise en charge de la drépanocytose chez l'enfant de 0-15 ans dans le service de pédiatrie de l'hôpital Gabriel Touré (Bamako). Thèse de Médecine n° 76 Bamako., 62.

Tambo FF M, Ngowe Ngowe M, Andze OG, Sosso M. (2010) - Particularités épidémiologiques, diagnostiques et thérapeutiques de l'ostéomyélite drépanocytaire de l'enfant en milieu africain. *Cahiers santé.*, **20** (4) : 221-4

Thuilliez V, Vierin Y. (1997) - Le poids de la drépanocytose en milieu pédiatrique au Gabon. *Santé Publique.*, **9** (1) : 45-60.

Traoré FC. (1992) - Aspects socio-économique et clinique de la drépanocytose chez l'enfant à Bamako (105cas).Thèse Med, Bamako N°32.

Trouveroy V., Chard'homme N., Jacquet C. (2005) - Adéquation entre les scores d'évaluation de la douleur et les prescriptions d'analgiques chez le nourrisson. Douzième journée d'Unesco, La douleur de l'enfant, quelles réponses.

Tienboon P., Sanguansermisri T& Fuchs GJ. (1996) - Malnutrition and growth abnormalities in children with beta thalassemia major. *South-East Asian J Trop Med Public Health.*, **27** :356-361.

Tshilolo L., Wembonyama S., Summa V., Avvisati G. (2010) - L'hémogramme de l'enfant drépanocytaire congolais au cours des phases stationnaires. *Med Trop.*, **70** (5/6) : 459-463.

Viel E., Eledjam JJ., (1999) - l'échelle visuelle analogique est-elle un outil valide et utilisable en routine ? le praticien en anesthésie-réanimation. ; **3** (3):195-97.

Williams, T. N. (2009) - Human genetic resistance to malaria. *Adv Exp Med Biol*, **634**, 243-253.

Wacjman H., Labie D. (1981) - Aspects Actuels de la Drépanocytose. *Ann Méd Intern.*, **25** : 132- 568.

White, D. A., & DeBaun, M. (1998) - Cognitive and behavioral function in children with sickle cell disease: a review and discussion of methodological issues. *J Pediatr Hematol Oncol.*, **20** (5) : 458 - 462.

White, D. A., Moinuddin, A., McKinstry, R. C., Noetzel, M., Armstrong, M., & DeBaun, M. (2006) - Cognitive screening for silent cerebral infarction in children with sickle cell disease. *J Pediatr Hematol Oncol*, **28**(3),166 - 169.

W.D.Mc Ardle., F. Katch., V.Katch. (1987) - Physiologie de l'activité physique énergie, nutrition et performance. *Ed Vigot PARIS*.

Wang., W., Enos, L., Gallagher, D., Thompson, R., Guarini, L., Vichinsky, E. (2001) - Neuropsychologic performance in school-aged children with sickle cell disease: a report from the Cooperative Study of Sickle Cell Disease. *J Pediatr*, **139** (3) : 391-397.

Wang, W. C., Kovnar, E. H., Tonkin, I. L., Mulhern, R. K., Langston, J. W., Day, S. W. (1991) - High risk of recurrent stroke after discontinuance of five to twelve years of transfusion therapy in patients with sickle cell disease. *J Pediatr*, **118** (3) : 377-382.

Wang W., Enos L., Gallagher D., Thompson R., Guarini L., Vichinsky E. (2001) - Neuropsychologic performance in school-aged children with sickle cell disease: a report from the Cooperative Study of Sickle Cell Disease. *J Pediatr*, **139** (3) : 391-397.

Yé Diarra, Koueta F, Dao L, Kaboret S, Sawadogo A. (2008) - Prise en charge de la drépanocytose en milieu pédiatrique : expérience du centre hospitalier universitaire pédiatrique Charles-De-Gaulle de Ouagadougou (Burkina Faso). *Cahiers santé.*, **18** (2) : 71-5 .

Zemel BS., Kawchak DA., Fung EB., Ohene-Frempong K., Stallings VA. (2002) - Effect of zinc supplementation on growth and body composition in children with sickle cell disease. *Am J Clin Nutr.*, **75** (2) : 300–7

Zamané H. (2012) – le conseil génétique. Journées de formation des médecins sur la drépanocytose., 38

Annexes

ANNEXES I DREPANOCYTOSE**FICHE DE COLLECTE DES DONNEES****Nom :** **Prénom :**

1. Fiche N°.....
2. Dossier N° :.....
3. Electrophorèse de l'Hb : SS/ /---SC/ /---S β thalassémie/ /
4. Sexe : M/ / F/ /.
5. Age :.....
6. Poids :.....
7. Taille :.....
8. Signes fonctionnels :
 - Hyperthermie.....
 - Pâleur :.....
 - Ictère :.....
 - Splénomégalie :.....
 - Hépatomégalie :.....
 - Retard de croissance :.....
 - Hypotrophie :.....
 - Autres :.....
9. Hémogramme :
 - Leucocytes (nombres/mm³) :
 - Granulocytes (nombre/mm³) :.....
 - Neutrophiles (nombre/mm³) ;.....
 - Eosinophiles (nombre/mm³) :.....
 - Basophiles (nombre/mm³) :.....
 - Lymphocytes (nombre/mm³) :.....
 - Monocytes (nombre/mm³) :.....
 - Globules rouges (nombres /ml) :
 - Taux d'hémoglobine (g/dl) :
 - Hématocrite(%) :
 - VGM (μ m³) :
 - TGMH (pg) :

CCMH (%) :

Plaquettes (nombre/mm³) :

10. Diagnostics :

Anémie hémolytique:.....

Crise vaso-occlusive :.....

Infections :.....

Autres :.....

Bilans paracliniques :

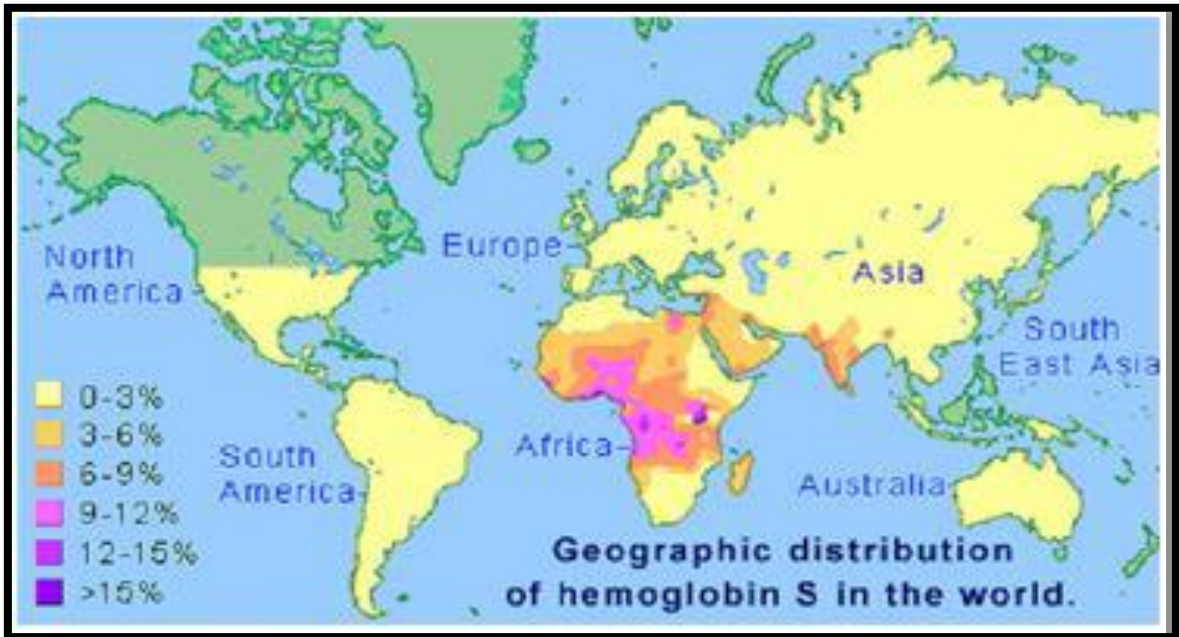
bilan initial :

Examen	Réalisé	Coût
Electrophorèse de l'hb		
Hémogramme		
GS/Rh		
Antigène HBs		
Autres		

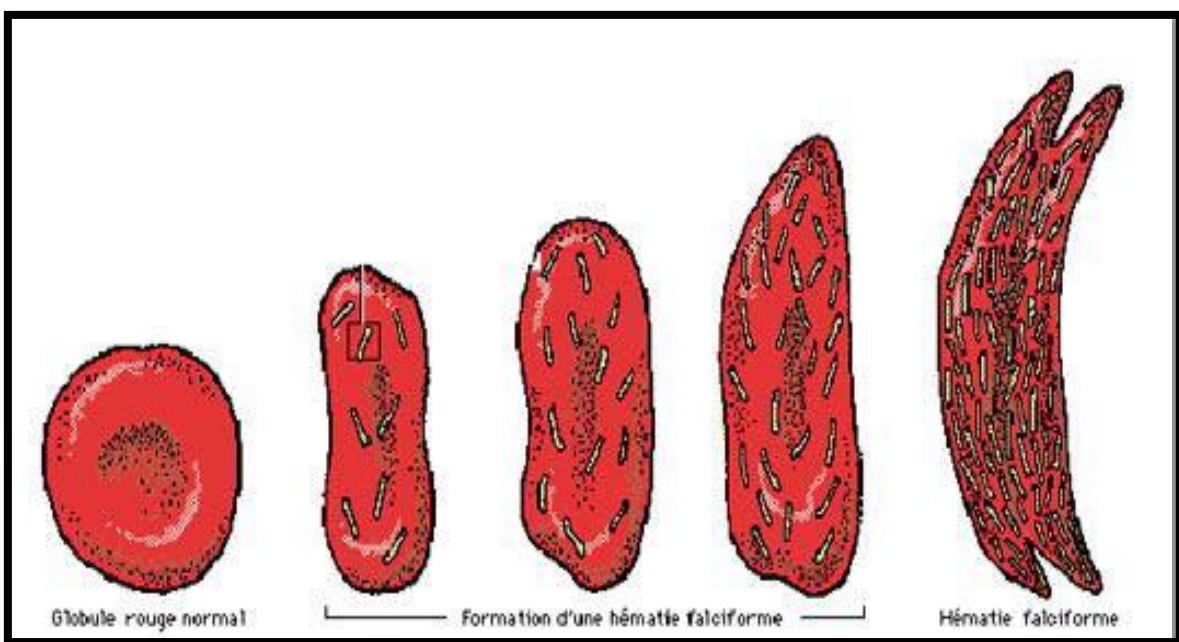
bilan de suivi :

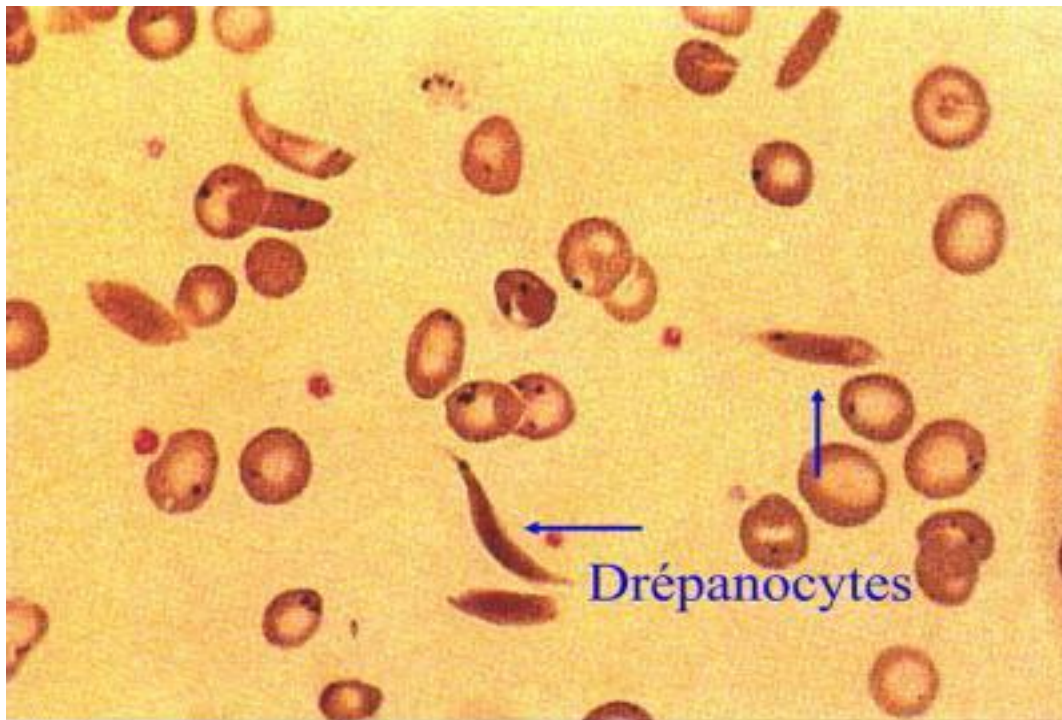
	Examen	Nb	coût
Hématologie	NFS		
	GE		
	Electrophorèse Hb		
Biochimie	Glycémie		
	Créatininémie		
	Ionogramme		
	Transaminases		
Bactériologie	Hémoculture		
	Pyoculture		
	Uroculture		
	Coproculture		
	LCR		
Morphologie	Radio standard	Thorax	
		Membres	
	Echographie	Abdomino pelvienne	
		Cardiaque	
		Parties molles	
	Scanner	Cérébral	
		Thoracoabdominal	
		Autres	
Autres examens			

ICONOGRAPHIE

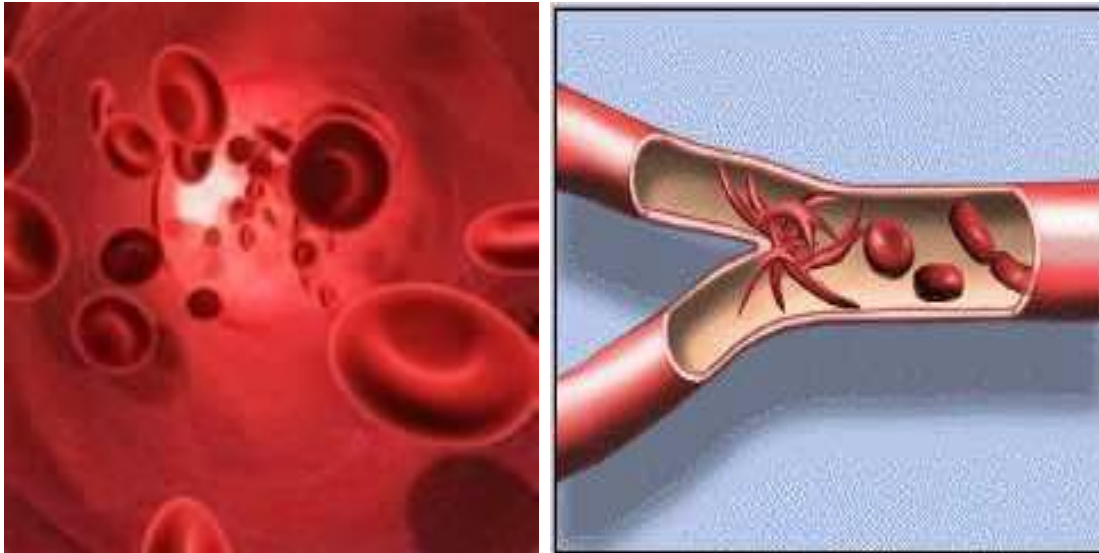


Répartition géographique de l'HbS.

Falciformation des hématies. (Source :<http://www.ajess.org/drepanocytose.html>)



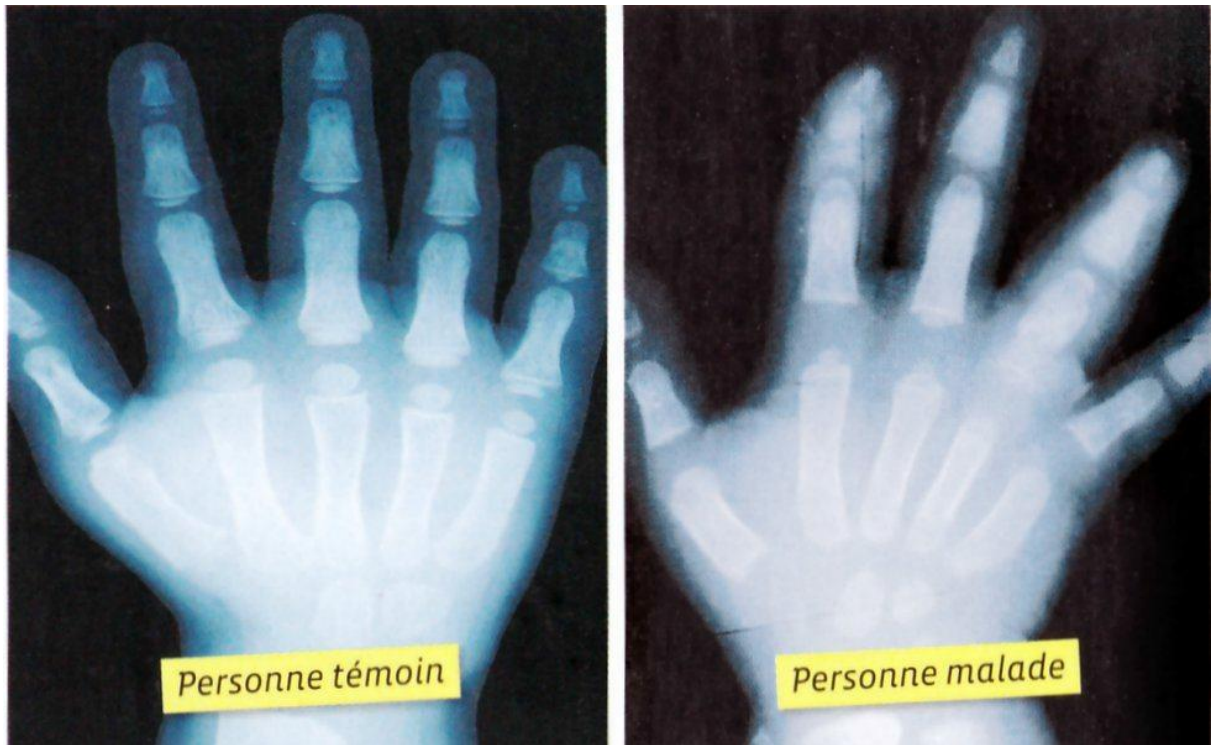
Drépanocytes (Source : <http://maladie67.skyrock.com/440452664-La-drepanocytose.html>)



1 2

1. Circulation des globules rouges dans le vaisseau
2. Obstruction du vaisseau par les drépanocytes

(Source : <http://www.journeemondiale.com/249/journee-mondiale-de-la-drepanocytose.htm>)



Radiographie de la main chez un drépanocytaire (personne malade) (Source : <http://raymond.rodriquez1.free.fr/Textes/1s14.htm>):

L'altération de la circulation sanguine dans les os provoque une irrégularité de la croissance des doigts.

ANNEXES II

REPUBLIQUE ALGERIENNE DEMOCRATIQUE ET POPULAIRE

MINISTERE DE LA SANTE ET DE LA POPULATION

FORMULAIRE D'ENQUETE EPIDEMIOLOGIQUE

Nom.....Prénom.....

Adresse.....

Commune.....Daïra.....Wilaya.....

Identité du malade

Q1- Nom et Prénom :

Q2- Age en mois: ou en année :

Q3- Sexe: /...../

1 = masculin 2 = féminin

Q4 : Niveau d'instruction : /...../

1 = Primaire 2 = secondaire 3 = aucun

Identification du père :

Q5 Nom et Prénom

Q6 : Age en année

Q7 Niveau d'étude : /...../

1= Aucun, 2= Primaire , 3= Secondaire 4= Supérieur

Q8 : Profession : /...../

1= Fonctionnaire, 2= Commerçant, 3= Ouvrier, 4= Cultivateur, 5= Artisan,

6=Autres

Q9 : Présence de trait drépanocytaire : /...../

1= oui, 2= non

Q10 : Si oui, électrophorèse de l'hémoglobine faite ; /...../

1= oui, 2= non

Q11 : Si oui : Résultat

Q12 : Etat matrimonial : /...../

1= marié, 2= divorcé ,3= veuf, 4= célibataire

Q13 : Mariage consanguin : /...../

1=oui ,2= non

Identification de la mère

Q14 : Nom et Prénom

Q15 : Age en année

Q16 : Niveau d'étude : /...../

1= Aucun, 2= Primaire, 3= secondaire, 4= supérieur

Q17 : Profession : /...../

1= Fonctionnaire, 2= Commerçante, 3= Ouvrière, 4= Ménagère, 5= Artisane, 6= Elève / Etudiante

Q18 : Présence de trait drépanocytaire : /...../

1= oui, 2= non

Q19 : Si oui, électrophorèse de l'hémoglobine faite/...../

1= oui, 2= non

Q20 : Si oui : résultat

Q21 Etat matrimonial : /...../

1= mariée, 2= divorcée ,3= veuve, 4= célibataire

Q22 : Mariage consanguin : /...../

1 = oui, 2 = non

Q23 : Gestité/...../

1 = 1, 2 = 2 à 3, 3 = 4 à 6, 4 = > 6

Q24 : Parité :

1 = 1, 2 = 2 à 3, 3 = 4 à 6, 4 = > 6

Q25 : Avortement :

Q26 : Nbre d'enfants décédés.....

Q27 : Age du décès du 1er enfant.....

Q28 : Age du décès du 2ème enfant.....

Q29 : Age du décès du 3ème enfant.....

Q30 : Cause du décès du 1er enfant

Q31 : Cause du décès du 2ème enfant.....

Q32 : Cause du décès du 3ème enfant.....

Fratric

Q33 : Nombre de frères

Q34 : Nombre de soeurs

Q35 : Antécédent drépanocytaire dans la fratrie : /...../

1= oui 2= non

Q36 Nombre d'enfants drépanocytaires

Q37 les résultats.....

Antécédents personnels :

Q38 Antécédents de crises drépanocytaires : /...../

1= oui 2=non

Q39 : Fréquence par bimestre

Q40 Drépanocytaire connu : /...../

1= oui 2= non

Q41 si oui âge de découverte de la maladie.....

Q42 Circonstance de découverte

Q43 Taux d'hémoglobine fait /...../

1= oui 2= non

Q44 Si oui Résultat.....

Q45 Vaccination PEV correct? : /...../

1= oui 2= non

Q46 Motif de consultation :

Examen physique :

Q47 Pâleur palmoplantaire : /...../

1= oui 2= non

Q48 Ictère conjonctival :

1= oui 2= non

Q49 Signes de détresse respiratoire /...../

1= oui 2= non

Q50 Fréquence cardiaque :

Q51 Souffle cardiaque : /../

1= oui 2= non

Q52 Splénomégalie : /...../

1= oui 2= non

Q53 Hépatomégalie /...../

1= oui 2= non

Q 54 - Plis de déshydratation : /...../

1= oui 2= non

Q55Autres à préciser :

Q56Traitement selon le protocole standard de prise en charge : /...../

1= en externe avec RDV

2= à l'hôpital du jour

3 = en hospitalisation

Q57 Si hospitalisation : nombre de jours.....

Q58 Transfusion : /...../

1= oui 2= non

Evolution

Q59 Favorable : /...../

1= oui , 2= non

Q60 Complications : /...../

1= oui 2= non

Q61 Si oui, type de complication /...../

1=anémie aiguë ,2= crises vasoocclusives, 3= séquestration splénique, 4= syndrome thoracique aigu, 5= autres

Q62 Devenir immédiat : 1 décès, 2= séquelles

Suivie

Date du RDV à 7jours

Q63 : Date1er suivi à 7 jours

Q64 : 1er RDV respecté/...../

1= oui 2= non

Q67 : Décès avant le 1er RDV/...../

1= oui 2= non

Q68 : Cause du décès avant le 1er RDV/...../

Q69 -Plaintes /...../

1= oui 2= non

Q70-Si oui préciser.....

Q71 Si oui, un élément clinique à-t-il été identifié/...../

1=oui 2= non

Q72 -Si oui préciser.....

Q73 : résultat du bilan biologique :.....

Q74 : Résultat du bilan radiologique :.....

Q75 : Date prochain RDV à 3 mois

Q76 Date 2ème suivi à 3 mois

Q77 2ème RDV respecté

Q78 Décès avant le 2ème RDV/...../

1= oui 2= non

Q79 Cause du décès avant le 2ème RDV

Q80-Plaintes /...../

1= oui 2= non

Q81 -Si oui préciser.....

Q82-Si oui, un élément clinique à-t-il été identifié /...../

1=oui 2= non

Q83 -Présence de complications /...../

1= oui 2= non

Q84-Si oui, préciser.....

Q85-Consultation pour spécialiste /...../

1= oui 2= non

Q86-Si oui, quelle spécialité.....

Q87-Autres éléments cliniques retrouvés /...../

1=oui 2= non

Q88-Si oui, lesquels.....

Q89 : Date prochain RDV à 6 mois

Q90 Date 3ème suivi à 6 mois

Q91 3ème RDV respecté/...../

1= oui 2= non

Q92 Décès avant le 3ème RDV/...../

1= oui 2= non

Q93 Cause du décès avant le 3ème RDV

Q94- Plaintes /...../

1= oui 2= non

Q95- Si oui préciser.....

Q96 - un élément clinique à-t-il été identifié /...../

1=oui 2= non

Q97 -Présence de complications /...../

1= oui 2= non

Q98 -Si oui, précisé.....

Q99 -Consultation pour spécialiste /...../

1= oui 2= non

Q100 -Si oui, quelle spécialité.....

Q101 -Autres éléments cliniques retrouvés /...../

1=oui 2= non

Q102 Décès en fin d'étude

Q Cause du décès

ANNEXES III

Questionnaire pour l'évaluation de la douleur (Lecrubier *et al.*, 2000 et Morisky *et al.*, 1986) .

A= Enquête enfants parents :

Q1- Nom et Prénom :.....

Q2- Age de la perception de la douleur :.....

Q3- Sexe: /...../

1 = masculin 2 = féminin

Q4 : Niveau d'instruction : /...../

1 = Primaire 2 = secondaire 3 = aucun

Q5 Nom et Prénom du père

Q6 Niveau d'étude du père: /...../

1= Aucun, 2= Primaire, 3= Secondaire 4= Supérieur

Q7 : Profession du père : /...../

1= Fonctionnaire, 2= Commerçant, 3= Ouvrier, 4= Cultivateur, 5= Artisan,

6=Autres

Q8= est ce que vous avez déjà sentie la douleur

1= oui, 2= non

Q9= est ce que vous avez sentie la douleur lorsque étiez malade

1= oui, 2= non

Q10= est ce que vous pouvez décrire l'intensité de cette douleur

1= Faible, 2= moyenne, 3= Forte 4= Très forte

Q11= Complications graves oui non lesquelles

-STA

-AVC

-nécrose osseuse

-autre _____

Q12= Plus de 3 CVO hospitalisées au cours des 12 derniers mois oui non

Q13= Suivi psychologique oui non motif

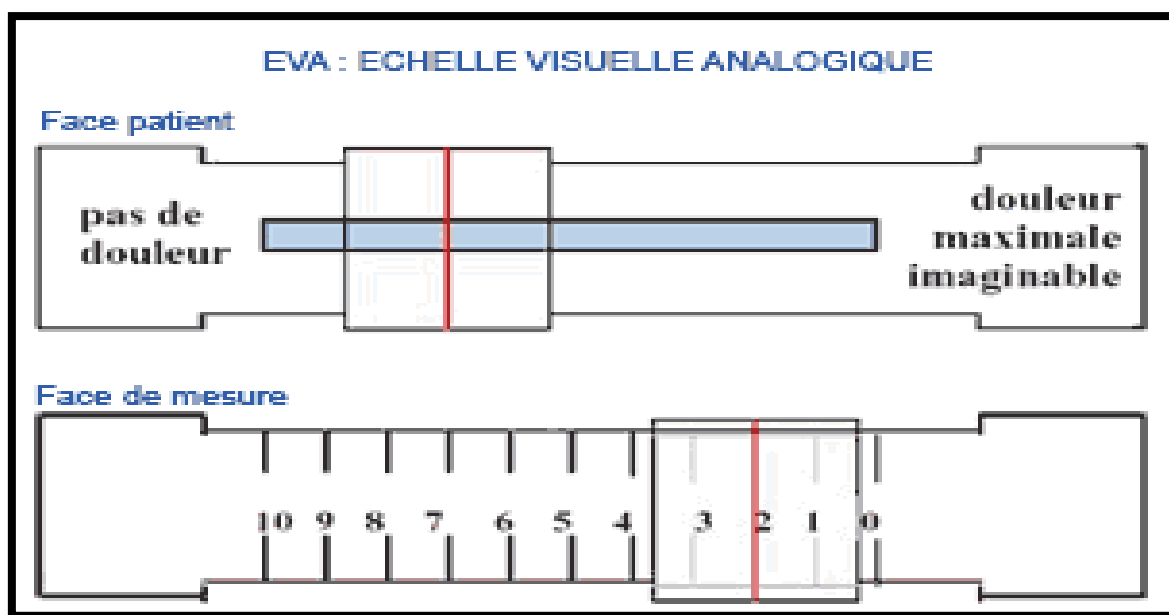
B- II. Enquête auprès du personnel soignant :

1. Etes- vous confronté à des enfants douloureux

2. Evaluez-vous la douleur de l'enfant que vous prenez en charge ?

3. Quel(s) moyen(s) utilisez-vous pour évaluer la douleur d'un enfant ?
4. Quelle est l'échelle ou les échelles que vous connaissez ?
5. Quelle est l'échelle que vous utilisez le plus ?
6. Quelles sont les difficultés que vous rencontrez ?
7. A quel moment évaluez-vous la douleur d'un enfant ?

Annexe .IV : échelle visuelle analogique (EVA)



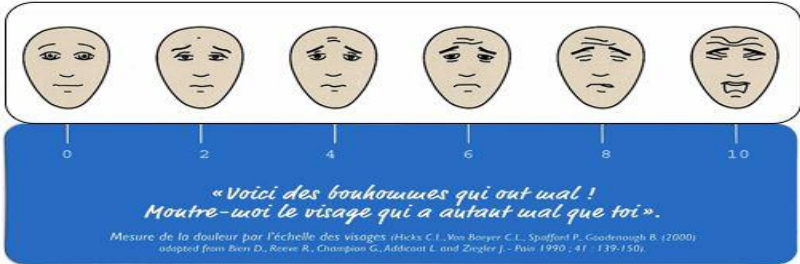
Echelle visuelle analogique

Source : Fournier-Charrière, 2003

Annexe.V : L'échelle des six visages ou Faces Pain Scale Revised (FPS-R)

Auto évaluation (5)

- **Échelle des visages (FPS-R*)**



*«Voici des bonhommes qui ont mal !
Montre-moi le visage qui a autant mal que toi.»*

Mesure de la douleur par l'échelle des visages (Ricks C.L., Von Baeyer C.L., Spafford P., Goodenough B. (2000) adapté from Rieu D., Rivin R., Champain C., Adcock L. and Ziegler J., Pain, 1990, 41 : 139-150)

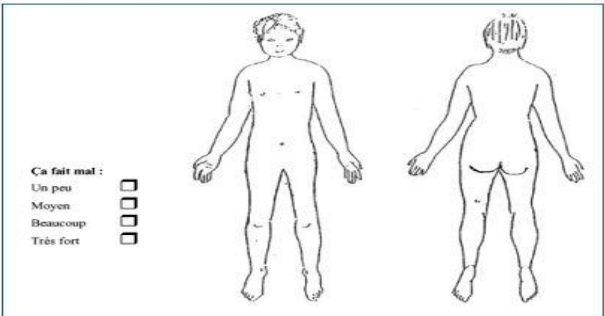
Echelle des visages

Source : Fournier-Charrière, 2003

Annexe. VI

Auto évaluation (7)

- **Dessin du bonhomme**



Ca fait mal :

- Un peu
- Moyen
- Beaucoup
- Très fort

Schémas Topographique ou dessin du bonhomme

Source : Fournier-Charrière, 2003

Annexe VII

ECHELLE VERBALE SIMPLE (EVS)

- absence de douleur
- douleur faible
- douleur modérée
- douleur intense
- douleur extrêmement intense

Schémas Topographique ou dessin du bonhomme

Source : Fournier-Charrière, 2003

Annexe VIII

EN (Echelle numérique)



Source : Fournier-Charrière, 2003

AnnexeIX Effort physique**Tableau 1** : Résultats des mesures anthropométriques des sujets témoins

Sujet témoins	Poids au repos (Kg)	Taille en centimètre (cm)	Age en Année (ans)
1	32	135,5	10
2	33	135	10
3	37	138	11
4	37,7	136,5	11
Moyenne	35,2	135,2	11,25
Ecartype	3,24	3,50	0,95

Tableau.2 : Résultats des mesures anthropométriques des sujets drépanocytaires

Sujet témoins	Poids au repos (Kg)	Taille en centimètre (cm)	Age en Année (ans)
1	34,4	134,5	10
2	38	134	10
3	38,9	137	11
4	35,5	135,5	11
Moyenne	36,4	134,4	11,41
Ecartype	3,07	3,21	0,5

Tableau. 3 : Résultats de la température rectale au repos après 3 minutes et 5 minutes de récupération pour les sujets drépanocytaires

Sujet drépanocytaire	Température rectale Au repos (C0)	Température rectale après 3 min de récup	Température rectale après 5 min de récup
1	37,57	38,31	38,12
2	37,25	38,78	38,49
3	37,27	38,12	37,94
4	37,61	37,92	37,80
Moyenne	37, 3	38,35	38,20
Ecartype	0,36	0,29	0,27

Tableau 4 : Résultats de la température rectale au repos après 3 minutes et 5 minutes de récupération pour les sujets témoins

Sujet témoins	Température rectale Au repos (C ⁰)	Température rectale après 3 min de récup	Température rectale après 5 min de récup
1	37,39	38,5	37,51
2	37,2	38,7	37,6
3	36,01	38,66	37,71
4	37,35	38,02	37,05
Moyenne	37,10	38,3	38,08
Ecartype	0,47	0,27	0,29

Tableau 5 : Résultats de la température cutanée au repos après 3 minutes et 5 minutes de récupération pour les sujets témoins

Sujet témoins	Température cutanée au repos	Température cutanée après 3 min de récup	Température cutanée après 5 min de récup
1	34,49	34,32	34,19
2	35,24	36,35	36,21
3	34,92	36,01	35,8
4	34,96	34,62	34,43
Moyenne	34,9	35,21	35,01
Ecartype	0,82	0,95	1,02

Tableau 6 : Résultats de la température cutanée au repos, après 3 minutes et 5 minutes de récupération pour les sujets drépanocytaires

Sujet drépanocytaires	Température cutanée au repos	Température cutanée après 3 min de récup	Température cutanée après 5 min de récup
1	34,74	35,25	35,24
2	34,34	34,56	34,57
3	36,22	36,68	33,63
4	33,18	33,70	33,76
Moyenne	35,1	35,4	35,2
Ecartype	0,46	0,82	0,85

Tableau 7 : Résultats de la Fréquence cardiaque au repos , après 3 minutes et 5 minutes de récupération des sujets drépanocytaires

Sujet drépanocytaires	Fréquence cardiaque Au repos (batt/min)	Fréquence cardiaque Après 3 min de récup (batt/min)	Fréquence cardiaque Après 5 min de récup (batt/min)
1	76,10	108,15	100,90
2	76,9	96,22	84,94
3	78,17	95,8	92,93
4	76,11	108,20	104,91
Moyenne	72,20	102,4	96,5
Ecartype	6,49	5,29	7,15

Tableau 8 : Résultats de la Fréquence cardiaque au repos , après 3 minutes et 5 minutes de récupération des sujets témoins

Sujet témoins	Fréquence cardiaque Au repos (batt/min)	Fréquence cardiaque Après 3 min de récup (batt/min)	Fréquence cardiaque Après 5 min de récup (batt/min)
1	88,80	108,1	103,27
2	68,84	104,1	101,27
3	75,78	95,1	94,27
4	77,86	99,1	90,27
Moyenne	74,15	102, 35	98,10
Ecartype	6,80	5,18	6,71

Tableau 9 : Résultats de la Pression artérielle initiale (PAI) ,et de la pression artérielle finale des sujets témoins

Sujet témoins	Pression artérielle initiale		Pression artérielle finale	
	PAS	PAD	PAS	PAD
1	12,20	7,55	13,20	8,10
2	10,30	6,55	11,26	6,12
3	13,15	7,55	12,23	6,08
4	11,35	8,55	11,20	7,12
Moyenne	11,50	6,8	11,90	6,78
Ecartype	1,21	1,14	0,91	1,47

Tableau 10 : Résultats de la Pression artérielle initiale (PAI) ,et de la pression artérielle finale des sujets drépanocytaires

Sujet drépanocytaires	Pression artérielle initiale		Pression artérielle finale	
	PAS	PAD	PAS	PAD
1	10,60	7,30	12,70	6,1
2	11,64	6,36	10,88	6,4
3	12,60	4,33	10,78	6,7
4	7,64	5,30	9,80	6,5
Moyenne	11,20	6,5	11,62	6,32
Ecartype	1,67	1	1,16	0,71

Tableau 11 : Evolution du poids des sujets témoins

Sujet témoins	Poids au repos (Kg)	Poids à la fin de l'exercice (Kg)	Perte (Kg)
1	32	31,21	0,79
2	36	35,22	0,78
3	35	34,17	0,83
4	37	36,15	0,85
Moyenne	36,1	35,2	0,78
Ecartype	3,62	3 ,24	0,29

Tableau 12 : Evolution du poids des sujets drépanocytaires

Sujet drépanocytaire	Poids au repos (Kg)	Poids à la fin de l'exercice (Kg)	Perte (Kg)
1	33,5	32,97	0,53
2	36,1	35,2	0,48
3	36,5	35,95	0,55
4	37,1	36,54	0 ,56
Moyenne	36,8	36,4	0,52
Ecartype	3,64	3,07	0,30

Tableau 13 : Evolution de la température rectale des sujets drépanocytaires et des sujets témoins à l'effort

Sujet Paliers	Expérimentaux	Témoins
1	37,49	37,31
2	37,74	37,50
3	37,86	37,61
4	38,07	37,71
5	38,09	37,76
6	38,36	37,93
7	38,22	37,99
8	38,26	38,14
Moyenne	38,1	37,90
Ecartype	0,27	0,30

Tableau 14 : Evolution de la température cutanée des sujets drépanocytaires et des sujets témoins à l'effort

Sujet Paliers	Expérimentaux	Témoins
1	36,58	35,01
2	36,30	35,77
3	35,97	35,44
4	35,70	35,26
5	35,62	35,09
6	35,50	34,92
7	35,26	34,97
8	35,13	34,77
Moyenne	35,57	35,10
Ecartype	0,50	0,43

Tableau 15 : Evolution de la Puissance des sujets drépanocytaires et des sujets témoins à l'effort

Sujet Paliers	Expérimentaux	Témoins
1	26,99	3,84
2	24,91	23,01
3	23,83	25,09
4	9,49	20,09
5	24,91	23,01
6	26,99	27,18
7	24,91	23,01
8	10,32	8,42
Moyenne	19,5	20,3
Ecartype	2,55	1,97

Tableau 16 : Estimation du travail et de la consommation d'oxygène en fonction de la puissance fournie

Paliers	Expérimentaux			Témoins		
	Puissance en watt	Travail en Kj	Consommation D'oxygène	Puissance en watt	Travail en Kj	Consommation D'oxygène
1	77	23,02	1,16	56	15,23	1,28
2	75	22,39	1,13	75	20,99	1,55
3	83	24,76	1,25	77	21,61	1,58
4	60	17,76	0,92	72	21,61	1,51
5	75	22,39	1,13	75	20,99	1,55
6	77	22,89	1,16	79	22,24	1,61
7	75	22,39	1,13	75	20,99	1,55
8	60	18,01	0,92	60	16,61	1,34
Moyenne	69 ,58	19,5	1,05	72,20	20,3	1,51
Ecartype	9,13	2,55	0,14	6,90	1,97	0,14

Annexe X :**FICHE –TECHNIQUE****Nom :****Date :****Prénom :****Age :****% Humidité de l'air :****Taille :****75% de le FRC_{max} :****Valeurs de repos :**

puissance	Poids	FRC	T ⁰ A	T ⁰ C	T ⁰ R

Valeurs à l'exercice :

Palier	Fréquence Cardiaque	T ⁰ Rectale	T ⁰ Cutanée	Puissance
1				
2				
3				
4				
5				
6				
7				
8				
9				
10				
11				
12				

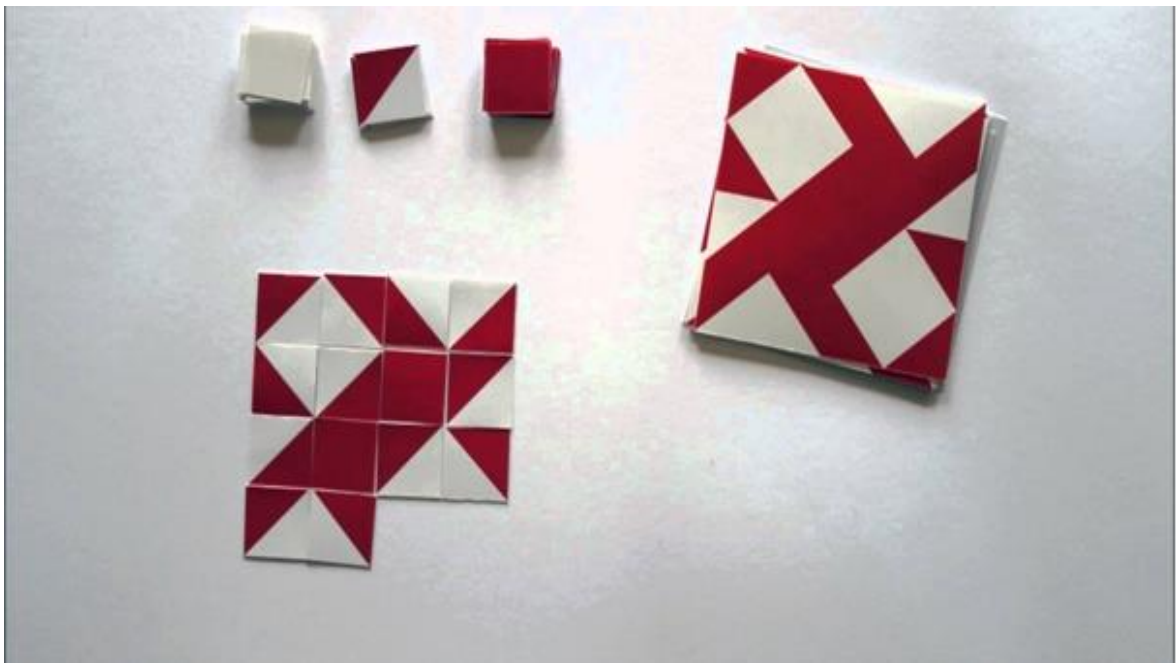
Après 3 minutes de récupération

FRC	T ⁰ A	T ⁰ C	T ⁰ R	Poids

Après 5 minutes de récupération

FRC	T ⁰ A	T ⁰ C	T ⁰ R	Poids

Annexe XI :



ANNEX. XIII

FICHE DE COLLECTE DES DONNEES DOULEUR.

Nom : **Prénom :**

1. Fiche N°

2. Dossier N°

3. Electrophorèse de l'Hb : SS/ ---SC/ ---S β thalassémie/ /

4. Sexe : M/ / F/ /.

5. Age :

6. Poids :

7. Taille :

8. Signes fonctionnels :

Hyperthermie.....

Douleur abdominale.....

Douleur thoracique.....

Douleur ostéoarticulaire.....

OEdèmes (syndrome pied-main)

Autres :

9. Fréquence des crises vaso-occlusives :

10. Durée des crises :

Publication

Research Article



Descriptive approach for sickle cell disease in Eastern of Algeria

Fethi Tebbani^{1*}, Leila Rouabah¹, Fatiha Grifi², Nassima Boudiba², Abdelkader Rouabah¹, Youcef Necib³

¹Laboratory of Cellular and Molecular Biology, Faculty of sciences, Mentouri university, BP 25000 Constantine, Algeria.

²Division of Hematology CHU university hospital center, Dorban 23000, Annaba, Algeria.

³Department of Biochemistry and biological cellular and molecular, Faculty of sciences, Constantine 1, BP 25000 Constantine, Algeria.

*Corresponding author's E-mail: fethitebbani@gmail.com

Accepted on: 18-12-2013; Finalized on: 28-02-2014.

ABSTRACT

In Algeria as in all countries of the world, sickle cell disease has become increasingly common in children as in adults, which leads to a worsening of anemia and the development of secondary diseases connected with sickle cell disease known as major sickle cell syndrome (MSCS), which includes the cerebro vascular accidents CVA, heart disease and especially infectious diseases, So many secondary complications of sickle cell disease. It is in this context that this study is therefore an epidemiological and clinical approach to this disease. This Works occurred during the years 2010-2011-2012 and aims to identify children with this form of anemia that are at the beginning of the disease and not know that a late diagnosis. To know their way of life, the repercussions of this disease on their education, how come they have overcome the pain and especially the frequency of appearance of secondary diseases such as anemia. Sickle cell disease results in serious repercussions on children and high costs of care. It is therefore necessary to monitor children at an early age. A daily hydration and several times during the day is very important coverage during the cold and not heat exposure is a major priority in the prevention against sickle cell disease because it prevents dehydration asthma triggers by increasing blood viscosity .

Keywords: CVA, MSCS, School failure, Sickle cell anemia.

INTRODUCTION

Sickle Cell Disease is a common genetic disorder, autosomal recessive, which combines 03 major categories of events, chronic hemolytic anemia, vaso-occlusive Phenomena and fragility to infections. It is a disease which is by its frequency and seriousness a major public health problem worldwide.¹ Its distribution is different from one region to another in Africa to India, West Indies, America and the Mediterranean rim (classified as medium risk). Recent WHO estimates indicate that this disease affects 100 million people worldwide.² The WHO mortality is estimated at 80% before the age of 05 years caused mainly by the poor management of this costly disease^{2,3} and often require: Repeated blood transfusions, Specialized Laboratory (phenotyping and serology), Transcranial Doppler (CT and MRI) in case of neurological complications.

in Algeria the homozygous sickle cell disease is 5%, the heterozygous 1.2% and 1.6% B Thalassemia³ The risk of infection is important in our study population, with particular vulnerability to germs and complications, it is especially septicemia, meningitis, pulmonary infections and osteomyelitis.³ The sickle cell anemia is a hemoglobinopathy with a very complex clinical polymorphism, late diagnosis and inadequate care in our study area make it a plague that raises the interest of local officials knowing that through the all its hemoglobinopathy complications can reach all areas of the body.

The aim of this work is to describe the disease, to define the frequency of sickle cell disease and its complications in the schools of the city of Sidi Amar.

MATERIALS AND METHODS

Location

The study took place in the city of Annaba city in the north-eastern Algeria. It is considered the fourth largest city in the country in terms of population. Formerly called Bonne for the French colonization and Hippone in antiquity, it is the fourth largest city in population after Algiers capital of Algeria, Oran and Constantine . The head of the wilaya of Annaba is 152 km north of Constantine, 246 km east of Jijel and 80 km west of the Tunisian border. Annaba is a coastal city with a population of 600,000.

Type of investigation and study population

This is a descriptive cross exhaustive study referred that took place during the years 2010, 2011, 2012, and during the first half of 2013. The study population consists of both sexes school students aged 6 to 12 years old and lives in Sidi Amar (Annaba), 53% are boys and 47% girls. The sample size is estimated at 8,401 students all examined by doctors of School Health, 341 are anemic and 30 with sickle cell anemia and possibly a major sickle cell syndrome (MSCS). The examination is a fundamental step in the diagnosis because it provides half of guidance when conducted carefully. In fact, it allows you to specify the personal and family characteristics of the student and to know the genetic predisposition.



Inclusion criteria

- Electrophoresis greater than 50%
- Specific sickle cell clinic

Exclusion criteria

- A 50% lower electrophoresis
- Patients who received a transfusion less than 2 months before the exam.

Data Collection

Data were collected through individual interviews with students and their parents based on a questionnaire approved and used by services of hematology and another questionnaire adapted to the conditions of Algerian society, the first part of the questionnaire was designed to capture mainly demographic, socio-economic and socio-cultural information, the second part was to gather information on the genetic predisposition of sick students, the third party supports clinical and laboratory examinations and laboratory tests that the child has suffered for a diagnosis of sickle cell disease and certain of these secondary complications .

The biological data

Laboratory tests based on several tested with blood frotti which was the first examination among students who had anemia and it may determine for the presence of sickle cell red blood cells so as fossil, The second test is the complete blood count or CBC which allows us to count the number of elements in each of the three categories of blood cells are red blood cells, white blood cells and platelets , The third test was the test of sickling or EMMEL test which aims to seeking the presence of sickle cell in the case where the blood frotti is negative, diagnostic certainty is that the hemoglobin electrophoresis is performed.

Data processing and statistical analysis

Data analysis was performed using the following software: SPSS v6, Excel 2007, stat plus 2007.

RESULTS AND DISCUSSION**Description of the sample**

In this study the age range of students was between 6-12 years in 14 primary schools and six secondary schools, the male is slightly predominant: 53% compared to female sex ratio is estimated at 1 1, the majority of students come from households where parents are a professional social level low or medium, 40.8% of students reside in a narrow apartment 48% suffer from a lack of transportation, 83.3% did not have hot water and 91.8% are without heating. The level of parental education was very different from one family to another. The rate of illiterate or with primary education parent represents 24.53% of the sample. Respondents in higher education over Baccalaureate represent 37.11% (Table 1). 45.91% of parents were asked which 73.68% are fathers. Dads

unemployed represent 48.42%, mothers 59.09%, 40.78% are workers, 13.15% are MSP (managers and skilled professionals) and 10.52% are retired (Table 2).

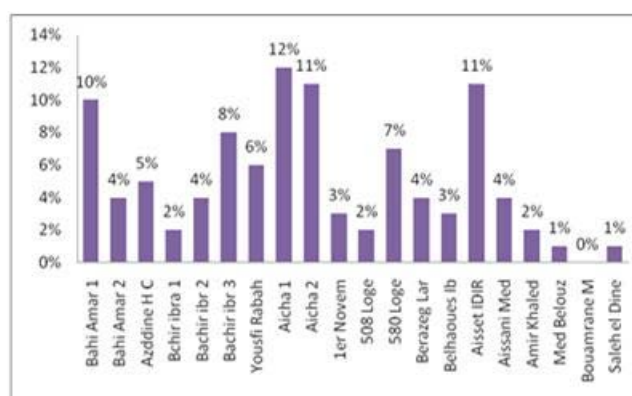
Table1: Sample distribution by level of education

Parameters	Treatment groups			
	Higher	Secondary	Middle	Primary I + Illiterate
Number of respondents	118	76	46	78
%	37.11%	23.90%	14.47%	24.53%
Women %	33.88%	24.79%	14.05%	27.27%
Men %	47.37%	21.05%	15.79%	15.79%

Table 2: Distribution of population by socio-professional categories

Parameters	Treatment groups		
	Men	Women	All
Security workers	2.63%	0 %	0.62%
Craftsman	5.26%	0.82%	2.2%
Retailers	10.52%	0.82%	3.14%
MSPs	13.15%	9.91%	10.69%
Workers	40.78	25.61%	
Teachers	1.31%	0.31%	29.23%
Retirees	10.52%	3.71%	5.34%
Unemployed	15.78%	59.09 %	48.42%

Of the 16 sites, we noted a peak in 03 establishments primary schools (Bahi Amar 1-10%, Aicha 1-12%, Aicha 2-11%), and an average secondary school Aisset IDIR school idir 11% (Figure 1).

**Figure 1:** Graphical representation of the percentage of school children with sickle cell disease.

In all children with sickle cell disease, we noted behind in school which is very significant it is 63%. These students redo the year and the end of a very difficult (Figure 2A).

The weight and size of students were below the standards recommended by WHO, the average size was 134 cm for females and 140 cm for males (Figure 2B), the average

weight was 29.92 kg girls against boys 31.46 kg (Figure 2C).

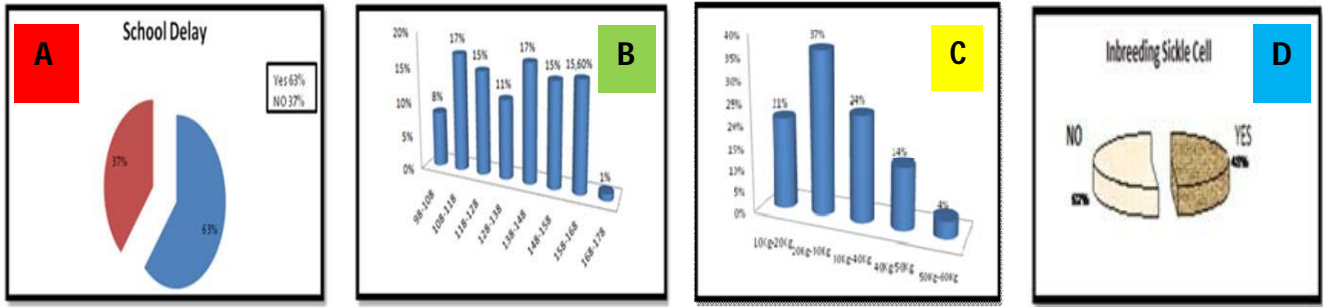


Figure 2: Graphical representation of school delay (A), depending on size (B), by weight (C) and inbreeding among school children with sickle cell disease (D).

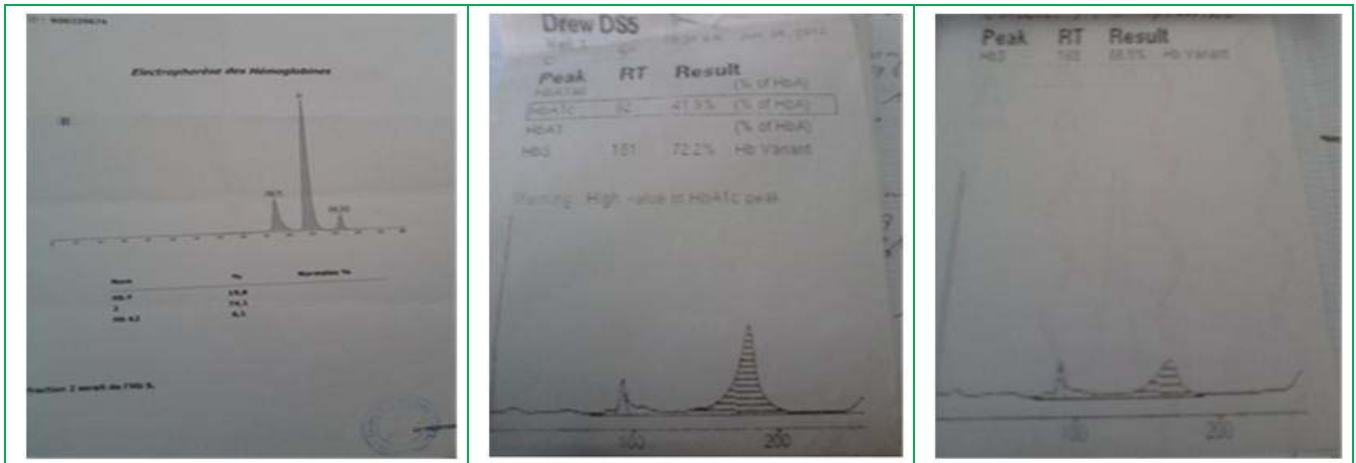


Figure 3: Example electrophoresis of the first batch with Hbs more than 50%.

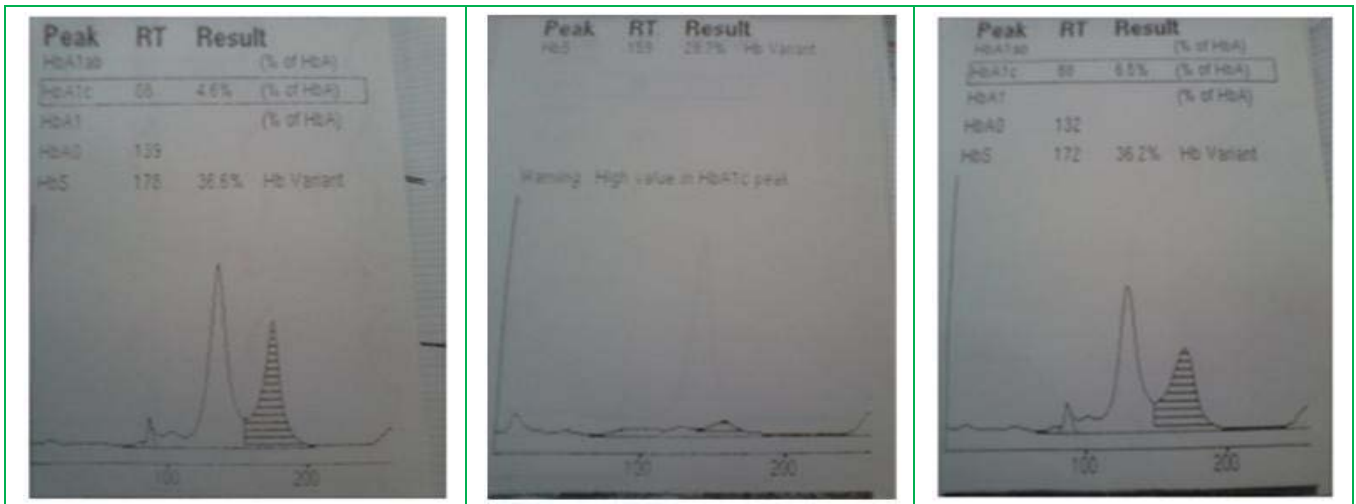


Figure 4: Example electrophoresis of the second batch with Hbs lower than 50%

Genetic predisposition

For the genetic part we found that inbreeding is present in 48% of cases especially among families of children who live in rural areas, on the other hand, our survey shows that 76% of children from families with an average of 3 children and at least two brothers are sick (figure 2D).

Results of laboratory tests

Based on the results, we shared our sample into two lots. In the first batch the results are as follows: there is a NFS

disturbed namely a decrease in GR = 2.69×10^9 elements, a HGB rate = 6.8 g / dl, a MCHC = 32.3 g / dl and an MCV = 91 fl, for a normocytic normochromic anemia. The blood smear detects the presence sickle erythrocytes (or sickle) with anisopoikilocytose, Hb electrophoresis objective a HbS rate = 87.6%, The sickling test is strongly positive which confirms the presence of sickle cell As part of a family survey, electrophoresis of the parents shows that they are both heterozygous sickle with: Hb = 58%, HbS = 38.5%, HbA₂ = 3% and traces of HbF. These data were used to make the diagnosis of sickle cell type homozygous

sickle cell syndrome. In the second group the results are different, there is a NFS which has a rate of GR = 3×10^9 elements, HGB = 9.6 g / dl, MCHC = 26 g / dl and MCV = 66 fl. for a microcytic hypochromic anemia, a blood smear that shows both sickle and anisopoikilocytose. A positive sickling test and hemoglobin electrophoresis showing: a HbS rate = 88.8%, HbA₂ = 6.4% and HbF = 4.8%.

The objective family survey for this lot shows that both parents are: one heterozygous for thalassemia Hb electrophoresis high HbA₂ = 5%, HbF = 1% and Hb = 94% and the other is heterozygous sickle cell to electrophoresis with: rate HbA = 57.5%, HbS = 41%, HbA₂ = 1.5% and traces of HbF. Personal ATCD β thalasso types of sickle cell-sickle cell syndrome, these children have regular CVO requiring many hospitalizations, These children have a regular biological followed by: Periodic-SNF, Determination of iron and ferritin, Determination of TGO, TGP and TP, Determination of micro albuminuria and blood creatinine.

Diagnostic certainty "hemoglobin electrophoresis"

The hemoglobin electrophoresis has resulted in a separation of the different hemoglobins by their electrical charge and molecular weight, and highlight the presence of a fraction of hemoglobin different migration normal hemoglobin, so the diagnosis and to differentiate between homozygous forms more than 50% (figure 3), heterozygous Hbs lower forms 50% (figure 4) and we got two lots on the following routes.

Aspect of pain in sickle cell

The painful crisis is a major clinical symptoms of sickle cell disease. It is a symptom complex where the body and the psyche are intertwined. He child puts forward a somatic damage that comes with sometimes confusing even psychopathological psychic manifestations⁴.

In this work we try to explain the painful phenomenon, including its specificity by psychosomatic entanglement and social dimension with the family environment as well as social, we speak here mainly of severe sickle cell pain and how it is perceived by these children. Thus we found that the pain of sickle cell crisis is localized most often in the bones. It is related to a vaso-occlusive phenomenon of microcirculation due to sickle red blood cells, decreased tissue oxygenation results in micro-infarction in the bones but also the muscles, intestines and potentially throughout the body^{5,6,7}. The pain is sudden, unpredictable, it is not seen, so no external sign, By cons we noticed that the breathing and heart rate increase as well as muscle tension and sometimes the child is sweating. Some children are restless, prostrate or completely frozen paralyzed attitudes or take painkillers And to assess the chronic pain we opted for the use of concise Questionnaire pain (QCD), which is the French translation of the Brief Pain Inventory (BPI) approved by WHO.⁸ This questionnaire has been extracted from the book The Brewer⁹ holds the following basic tools validated and adapted to the Algerian society.

- A scale for measuring the intensity of the pain that is the visual analogue scale (VAS).
- A scale for measuring the pain intensity and which is digital scale (DS).
- A diagram showing the topography of the painful areas.

These self-assessment scales and instruments are questionnaires completed by the child without peer pressure. These simple scales have been validated for measuring the intensity of the pain, they do not appreciate other dimensions of pain, and do not allow for accurate diagnosis of the underlying mechanisms, but they are useful to better detect patients needing symptomatic treatment.

Visual Analog Scale (EVA)

Was used in this work the mechanical form of the scale consists of a strip on which is drawn a horizontal or vertical line of 100 mm on the "patient side" oriented from left to right (1). Both ends of the line are respectively defined by terms such as "no pain" and "worst pain imaginable." The child responds by moving the cursor to the ruler. The pain intensity is measured by the distance between the cursor and the end "no pain" to "face contact" (figure 5).

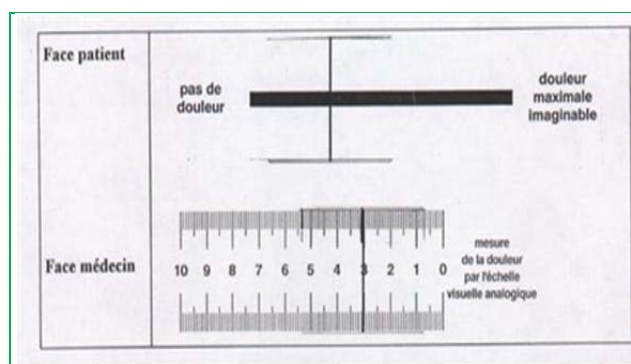


Figure 5: Visual analog scale (EVA)

Digital Scale (DS)

In this scale of measurement we asked the students sick to tell us below a score of 0 to 10 which best describes the importance of the pain they feel. A score of 0 is "no pain." Note 10 is the "worst pain" (figure 6).

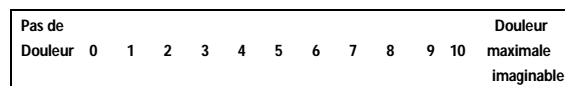


Figure 6: Digital scale (DS)

Schematic topographic

For children first second and third school year saw their infancy we asked them to indicate on a diagram where they feel pain by filling the area with a pencil and put in the drawing an "S" or believe X for pain near the surface of their body or a "P" or a double cross XX deeper pain in the body, and an "I" or a triple cross XXX where they feel the pain more intense. The results are highly significant for the intensity of the pain that is very different from one

child to another Thus the results of the first and second test are very close to each other with 81% of sick children "39% of boys and 42% girls" were all chosen by more than 5 degrees on both scales EVA IN which reflects very clearly the intensity of the pain that these children experience during the crisis (figure 7).

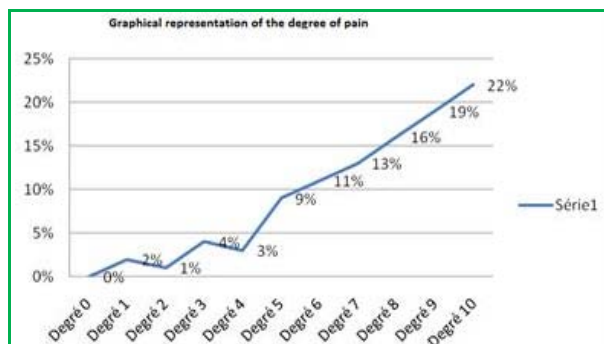


Figure 7: Graphical representation of the degree of pain

For the third test given to affected children of 1st, 2nd and 3rd Year All figures are obtained double cross on all the joints of the hind limbs while those of the hip and shoulder area "65%" and that can only be explained by the different osteo-articular and bone infarcts that the child suffered during the crisis, and triple crosses more about "25%" of the figures obtained from the children of three years and are already quoted on the forehead and all head the survey shows that the child had either a TIA or transient ischemic accident "19%" is stroke with severe convulsions and loss of consciousness in "6%" of cases (Table 3).

Table 3: Percentage of answering children due to of the third test of pain

Treatment groups	Pain sensation		
	A Cross	Two Cross	Three Crosses
Boys	4%	39%	13%
Girls	6%	26%	12%

Threads

Magnitude of the problèmes

This study estimated the prevalence of the disease in schools is on the order of 0.28% compared to the rates of diseases encountered, in this community the past 10 years, if it is low the clinical polymorphism, the expensive cost burden on families and the state, serious complications caused, the lack of blood make it a scourge.

The age is 6 to 12 years, we have seen a slight male predominance seen autosomal sickle cell anemia. Failure to thrive weight is common and academic delay from the failure to retire.

The family survey also revealed that families have an average of three children, two are sick and the socio-economic level is modest and intellectual level is low which makes it difficult patient physician relationship.

The motif discovery is most often found the anemia explained by the natural course of the disease is asymptomatic until the age of 4 months and a dominant first 6months anemia, 5 years and then installation infections and vaso-occlusive crises 5 years - 12 years, giving way to organic complications and SDM. Splenomegaly regressed to the age of 6-7 years so rare in this sample. Our study showed that patients on average are polytransfused five transfusions per year with no phenotype whole blood (alloimmunization). The vaso-occlusive crises are common in this age where the pain is the most feared by the sickle cell test require adequate care and appropriate psychotherapy. Lack of genetic counseling (complexity of the disease, the intellectual level). Inability of parents to understand the disease and to support their children properly.

In view of these results, sickle cell anemia should be considered a public health priority, it is imperative to establish a local program management and monitoring of these patients in the wilaya of Annaba.

REFERENCES

1. Zohoun I, Drépanocytose et santé publique, Famille et Développement, 57, 1991, 31-33.
2. Galacteros F, Drépanocytose, Review part, 42, 1992, 1865-1866.
3. Anémies hémolytique en Algérie le point en 1999 colloque international de génétique et de pathologie humaine IPA 7-10 juin1999.
4. L. Alkhadhem L' « être » dans la douleur, Mémoire de DESS de Psychologie Clinique et de Psychopathologie, année 1996, Université Paris 7.
5. Agence Nationale pour le Développement de l'Évaluation Médicale. La prise en charge de la douleur du cancer chez l'adulte en médecine ambulatoire, Paris: ANDEM, 1995.
6. Sen MP, McFarland CA, Increasing the reliability and validity of pain intensity measurement in chronic pain patients, Pain, 55, 1993, 195-203.
7. Merskey H, Bogduk N, Classification of chronic pain. Prepared by the Task Force on Taxonomy of the International Association for the Study of Pain, 2nd ed. Seattle (VA), IASP Press, 1994.
8. Organisation Mondiale de la Santé. Nature de la douleur cancéreuse, In: Traitement de la douleur cancéreuse et soins palliatifs, Genève: OMS, 1990, 22-23.
9. Brasseur L, Traitement de la douleur, Paris: Doin Éditeurs, 1997.

Source of Support: Nil, Conflict of Interest: None.

Approche descriptive de la drépanocytose chez les enfants scolarisés à Sidi Amar (Annaba)

RESUME

Introduction (contexte) : La drépanocytose maladie génétique et héréditaire extrêmement lourde et complexe devient un problème de santé publique en Algérie, elle se caractérise par de forte poussée douloureuse, et un obstacle pour toute activité sportive aux enfants drépanocytaire.

Méthodologie : il s'agit d'une étude prospective allant du 1^{er} Janvier 2011 au 31 Décembre 2013 sur les enfants drépanocytaires de 5 à 12 ans dans la Ville de Sidi Amar.

Résultats : Echantillon de base 8401 élèves, trente (30) cas de drépanocytoses qui correspondaient à nos critères ont été sélectionnés et retenues pour notre étude dans les différentes écoles de Sidi Amar ville de l'Est Algérien. L'âge moyen de nos enfants déjà connu drépanocytaires par le service d'hématologie de Sidi Amar est de $8,20 \pm 2,17$ ans et de $8,61 \pm 2,72$ ans pour ceux découverts récemment par notre étude. L'âge moyen des patients drépanocytaires SS est de $8,47 \pm 1,56$ ans. Le sex ratio est de 1,1 avec une prédominance masculine de 53%. Les familles à revenu modeste et irrégulier représentent 84,05% 47% des enfants de notre étude étaient nés d'un mariage consanguin. La forme SS était majoritaire. La pâleur et l'anémie dominaient le tableau clinique avec 40 % respectivement en ambulatoire UDS et en hospitalisation, suivies de l'asthénie avec 20% et de l'ictère avec 16,66% .Par ailleurs on note une NFS perturbée à savoir une diminution du taux de GR= 2.69×10^9 éléments, un taux d'HGB =6.8 g/dl, un CCMH=32.3 g/dl et un VGM=91 fl. En faveur d'une anémie normochrome normocytaire. L'électrophorèse de l'Hb objective un taux d'HbS=87.6%.

Pour l'évaluation de la douleur nous avons utilisé plusieurs échelles dans EVENDOL, échelle visuelle analogique EVA, Schéma topographique, L'échelle numérique EN, et l'échelle des visages FPS

Pour le teste de l'effort, nos sujets porteurs du trait drépanocytaire ressentiaient plus précocement et plus intensément la fatigue, et La moins bonne adaptation cardio-vasculaire chez les sujets porteurs du trait drépanocytaire pourrait être en rapport avec leur hémoglobinopathie.

Conclusion : la prise en charge de la drépanocytose nécessite la mise en œuvre d'un plan d'action au niveau national pour en améliorer la qualité de vie des enfants malades.

Mots clés : drépanocytose, morbidité, CVO, Douleur, effort physique.