République Démocratique du Congo

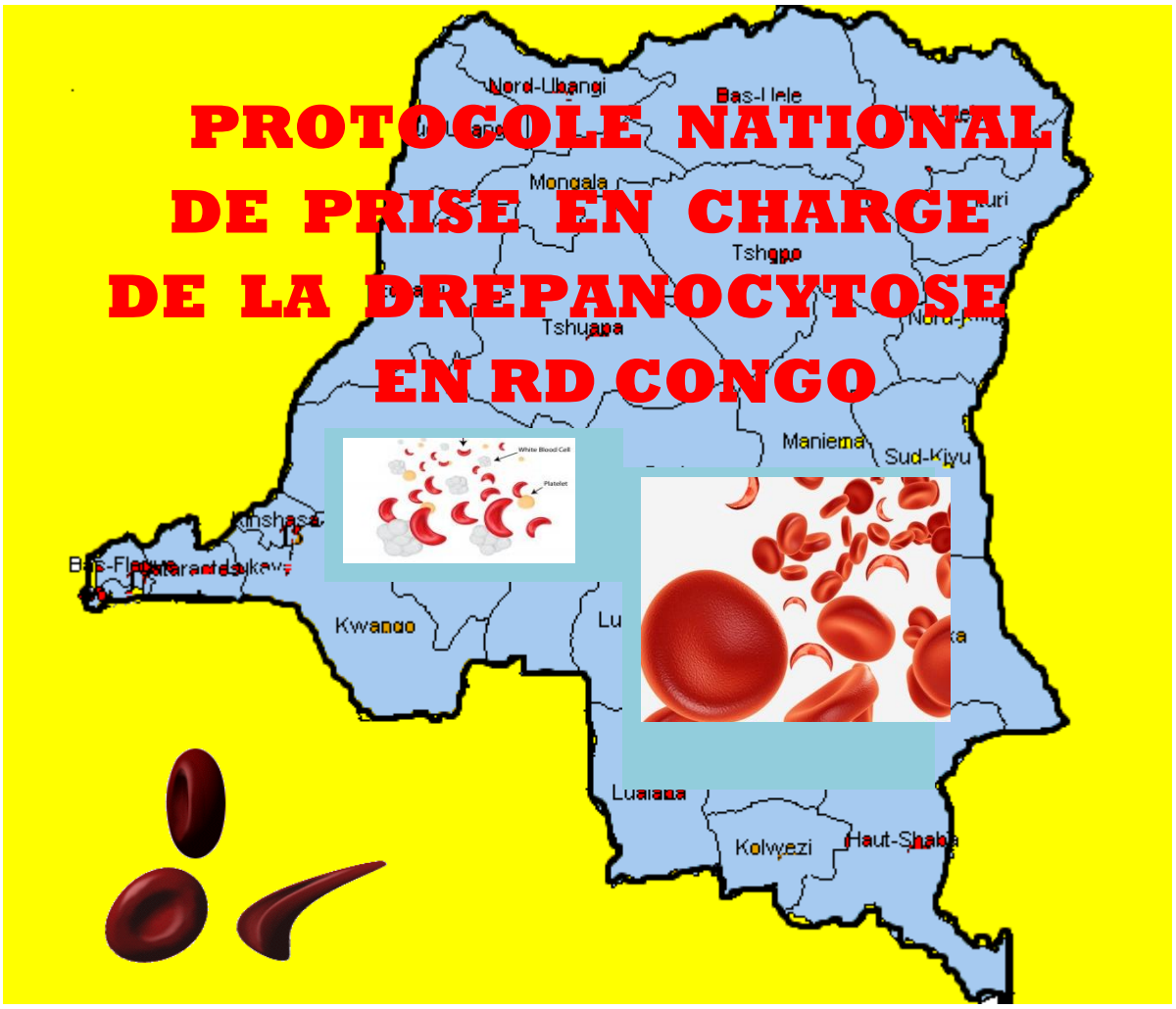
MINISTERE DE LA SANTE PUBLIQUE

SECRETARIAT GENERAL

Programme National de Lutte Contre la Drépanocytose

PNLCD

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



2ème édition Juillet 2016

Avec l'appui de

Organisation mondiale de la Santé

ABREVIATIONS

- Hb : Hémoglobine
- Hbs : Hémoglobine S
- Hct : Hématocrite
- GE : Goutte épaisse
- FL : Formule leucocytaire
- VS : Vitesse de sédimentation
- GB : Globule blanc
- GR : Globule rouge
- VGM : Volume globulaire moyen
- ECBU : Examen cytobactériologique d'urine
- NFS : Numération de la formule sanguine
- ECG : Electro cardiogramme
- MII : Moustiquaire imprégnée d'insecticide
- TPI : Traitement présomptif intermittent
- TA : Tension artérielle
- IEF : Iso éléctrofocalisation
- HPLC : Chromatographie liquide à haute pression
- IRM : Imagerie par résonnance magnétique
- PNTS : programme national de transfusion sanguine
- EVA : Echelle visuelle analogique
- HGR : Hôpital général de référence
- CS : Centre de santé
- AVC : Accident vasculaire cérébral
- CVO : Crise vaso occlusive
- SNC : Système nerveux aigue
- IRA : Insuffisance rénale aigue
- G6PD : Glucose-6-phosphate déshydrogénase
- HIV : Human immunodefisciency virus
- HVB : Virus hépatite B
- HVC : Virus hépatite C
- AINS : Anti inflammatoire non stéroïdien
- IVD : Intra veineuse directe
- R.D.C : République Démocratique du Congo
- Ag : Antigène
- AIT : Accident ischémique transitoire
- STA : Syndrome thoracique aigu
- PCA : Personnal Control Analgesia
- RCIU : Retard de croissance intra utérine
- OMS : organisation mondiale de la santé
- PEC : prise en charge
- ONG : Organisation non gouvernementale
- Hb F : hémoglobine fœtale
- NATF : Nécrose aseptique de la tête fémorale

- mg/kg : milligramme par kilogramme
- CPN : consultation prénatale
- NAC : nutrition assise communautaire
- Vit : vitamine
- FOSA : formation sanitaire
- CAC : cellule d'animation communautaire
- CODEV : commuté de développement
- TDR : test de diagnostic rapide
- T° : température
- PC : périmètre crânien
- PB : périmètre brachial
- EX : exemple
- PO : per os
- PNLP : programme national de lutte contre le paludisme
- ORL : otorhinolaryngologie
- GE : goutte épaisse
- EVS : échelle verbale simple
- HEDEN : hétéro- évaluation douleur enfant
- IVDL : intraveineuse directe lente
- IV : intraveineuse
- FR : fréquence respiratoire
- LCR : liquide céphalo-rachidien
- C3G : céphalosporine de 3^{E} génération
- PNLS : programme national de lutte contre le sida
- ARV : antirétroviraux
- CNTS : centre national de transfusion sanguine
- HTAP : hypertension artérielle pulmonaire
- FO : fond œil
- RX : radiologie
- $Sa0_2$: saturation en O_2
- IEC : inhibiteur de l'enzyme de conversion
- NTF : nécrose de la tête fémorale
- NTS : monnitoring statique
- MIU : mort in utéro
- PRONANUT : programme national de nutrition
- VRS : voie respiratoire supérieur
- CPA : consultation pré anesthésique
- VPA : visite pré-anesthésique
- FC : frequence cardiaque
- APS : activité physique et spartive.

REMERCIEMENTS

Au cours de sa 63ème session, l'Assemblée Générale des Nations Unies a adopté le 22 décembre 2008, la résolution A/63/251.155 engageant les états à lutter contre la drépanocytose, considérée comme priorité de santé publique. Elle s'est déclarée consciente de la nécessité d'une plus grande collaboration internationale, notamment à travers des partenariats, en vue de faciliter l'accès à l'éducation sur la drépanocytose, à la prise en charge, à la surveillance et au traitement de cette maladie.

Dans cette ordre d'idées, le Programme National de Lutte Contre la Drépanocytose, PNLCD en sigle organe technique du Ministère de la Santé publique qui a pour mission de promouvoir et coordonner la lutte contre cette maladie sur toute l'étendue du pays vient de mettre à jour le Protocole National de Prise en Charge de la Drépanocytose en RD Congo pour améliorer la prise en charge de cette catégorie des malades dans notre pays.

Cette deuxième édition met un accent particulier à la prise en charge de la femme enceinte drépanocytaire qui accède en grand nombre à la maternité dans les différentes formations sanitaires de notre système de santé.

Je me réjouis du fait que ce processus ait impliqué l'ensemble des parties prenantes dans la lutte, notamment , les Directions centrales et les Programmes spécialisés du Ministère de la Santé, les Cliniques Universitaires de Kinshasa, l'Hôpital Général Provinciale de Référence de Kinshasa, les structures spécialisées de prise en charge (notamment le Centre de Médecine Mixte et d'Anémie SS, le Centre Mère et Enfant Monkole, le Centre Hospitalier Saint Crispin), les ONGs locales (le Rezo drépano SS et la Pafoved) ainsi que les partenaires qui accompagnent le Programme dans cette lutte.

Pour ce faire, je remercie sincèrement tous les experts du Ministère de la Santé Publique, et le partenaire traditionnel d'appui ; qui sans relâche, sont parvenus à produire ce document de référence qui répond au problème de la prise en charge des drépanocytaires, en partant de la communauté jusque à l'Hôpital Général de Référence en passant par le Centre de Santé.

J'aimerais mentionner particulièrement l'OMS (Organisation Mondiale de la Santé), pour la participation technique de son expert en plus de son appui financier ayant permis l'organisation matérielle des travaux.
Que tous les cliniciens et praticiens qui n'ont pas hésité à mettre leur expertise à la disposition du Ministère dans le but d'améliorer ce document, trouvent ici l'expression ma profonde reconnaissance.

Ma gratitude va aussi à l'endroit des autres experts qui se sont joints à l'équipe d'actualisation pour la finalisation de ce document. Je pense principalement au Prof Dr Léon TSHILOLO, Prof Dr MASHAKO MAMBA, Prof Dr NGIYULU, Prof Dr GINI, Dr MANZOMBI Placide et Dr Brigitte KINI de l'OMS/RDC.



PREAMBULE

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

En République Démocratique du Congo les taux de mortalité maternelle, néonatale et infantile restent encore à des niveaux préoccupants, nécessitant des efforts considérables en vue d'atteindre les OMD 4&5, désormais repris dans les objectifs de développement durable (ODD) 3.

Avec une population estimée à 77.800.000 habitants (EDS 2013-2014), la RD Congo compte 25 à 30% de porteurs du gène de la maladie (hétérozygotes AS) et 2 à 3% de nouveau-nés homozygotes SS.

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

Sans interventions majeures, le nombre d'hétérozygotes potentiels transmetteurs ainsi que des malades croit à un rythme exponentiel et la maladie reste encore mal connue des populations.

De ce qui précède, le gouvernement de la république a manifesté la volonté d'organiser la lutte en créant le Programme Nationale de Lutte Contre la Drépanocytose (PNLCD en sigle) par l'arrêté ministériel N° 1250/CAB/MIN/S/AJ/007/2001 du 09/12/2001. Ce qui cadre avec la recommandation de l'OMS **(WHA 59.20 de 2006)** recommandant les Etats membres de concevoir, de mettre en œuvre et de renforcer de façon systématique, équitable et efficace des programmes nationaux intégrés et complet de prévention et de prise en charge de la drépanocytose considéré comme problème de santé publique.

Depuis sa création, le PNLCD est confronté à plusieurs difficultés qui ne lui permettent pas de bien remplir sa mission, celle de coordonner et promouvoir la lutte contre cette maladie dans notre pays.

L'intégration des mécanismes de lutte contre la drépanocytose dans le système de santé de la RDC est un axe stratégique très important. Ainsi l'actualisation de ce document normatif est une avancée significative dans cette lutte.

Sa disponibilité constitué un cadre de référence qui permet aux prestataires à tous les niveaux (communautaire, centre de santé et structure de référence) de standardiser la prise en charge de la drépanocytose en République Démocratique du Congo eu égard aux avancées techniques et scientifiques de la médecine actuelle.

La publication de cette 2ème édition du **protocole national de prise en charge de la drépanocytose en RDC** nous offre l'opportunité de remercier tous ceux qui de loin ou de près ont contribué à son élaboration et à son actualisation. Nous pensons tout particulièrement à l'OMS pour l'appui matériel et financier.
Nos remerciements vont également aux experts du ministère de santé publique et à tous les agents et cadres du PNLCD pour leur participation active, sans oublier tous ceux qui, par leurs interventions lors de la tenue des différents ateliers ou en dehors de ceux-ci ont aidé à améliorer la qualité de cet ouvrage.

Le Ministère de la Santé demande que ce document, fruit d'un travail ardu de plusieurs experts, soit effectivement utilisé pour l'amélioration de la prise en charge des malades drépanocytaires en général et des enfants de moins de 5ans ainsi que des femmes drépanocytaires enceintes en particulier.

Ce protocole national de prise en charge de la drépanocytose en RD Congo remplace tous les autres documents qui circulaient jusque là dans le pays. Désormais, il fait autorité comme document de référence pour la prise en charge de la drépanocytose dans notre pays.

PARTIE I

GENERALITES

I. DEFINITION

La Drépanocytose appelée communément en RDC anémie SS, est une anomalie héréditaire du sang, caractérisée par la présence d'une hémoglobine anormale (Hb S) et par un aspect en faucille des globules rouges. Cette Hb S est la conséquence du remplacement de l'acide aminé acide glutamique par la valine en position 6 de la chaine beta de l'hémoglobine.

La Drépanocytose est aussi une maladie génétique à transmission autosomale récessive liée à une anomalie génétique (mutation E6V c'est-à-dire une substitution de l'adénine par la Thymine) au niveau du 6ème codon du bras court du chromosome 11. Cette anomalie génétique entraine la formation de l'hémoglobine anormale S ayant comme caractéristique de falciformer le globule rouge (le GR prend la forme d'une faucille) en présence de certaines conditions comme l'hypoxie, l'acidose, la fièvre…

II. HISTORIQUE

En 1904, JAMES HERRICK découvre les Globules Rouges déformés en faucille dans le sang d'un étudiant jamaïcain atteint d'anémie sévère. Mais c'est en 1910 que HERRICK décrit pour la première fois un syndrome anémique grave associé à une forme particulière, évoquant celle d'un érythrocyte en forme de faucille.

Les études d'EMMEL (1917) permettent de mettre en évidence le caractère héréditaire de cette maladie.

Hahn et Gillespie (1927) ont montré que la déformation en faucilles des hématies est en rapport avec la désoxygénation de l'hémoglobine et qu'elle était réversible dans certaines conditions.

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.

En 1947, NEEL met en évidence le caractère héréditaire monogénique et récessif de la transmission de la drépanocytose c'est-à-dire que la transmission de la maladie suit les lois mendéliennes.

En 1949, PAULING et ITANO montrent que l'hémoglobine du sicklanémique n'est pas identique à celle du sujet normal. La différence la plus manifeste se situe au niveau de son comportement électrophorétique.

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.

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

III. PHYSIOPATHOLOGIE

La falciformation des globules rouges est le phénomène principal à la base des signes cliniques et des complications de la drépanocytose. Les drépanocytes (globules rouges déformés) sont prématurément détruits (hémolyse) et obstruent les vaisseaux.

Dans la maladie SS, la demi-vie des érythrocytes est courte. Elle est en moyenne de 15 à 20 jours alors qu'elle est de 90 à 120 jours chez un individu normal. Ceci explique que leur taux d'hémoglobine soit en règle de l'ordre de 6 à 9 g/dl. Du fait de l'hyperhémolyse, il y a une production accrue de bilirubine qui entraîne un ictère et la formation de pigment biliaire.

La fonction immunitaire de la rate est altérée (asplénie fonctionnelle), favorisant chez les patients les infections par des organismes encapsulés, notamment les pneumocoques. En outre, les anomalies du complément, des immunoglobulines, de la fonction leucocytaire et de l'immunité à médiation cellulaire ont été évoquées.

La séquestration des globules rouges dans la rate peut se faire sur un mode aigu (séquestration splénique aiguë) ou chronique (hypersplénisme). L'atteinte de la rate suite aux infarctus répétés conduit à une microsplénie progressive et auto-splénéctomie.

Les infarctus de la moelle osseuse touchent, dans la première enfance, préférentiellement les petits os des pieds et des mains (dactylite ou syndrome pied-main). Dans la seconde enfance et au début de l'âge adulte, ces infarctus touchent les régions juxta-articulaires des os longs, du rachis, du bassin (crise douloureuse) et la tête fémorale (Nécrose aseptique de la tête fémorale).

Une surinfection de la moelle nécrosée en particulier par les salmonelles est une cause fréquente d'ostéomyélite.

L'atteinte pulmonaire, désignée sous le nom de syndrome thoracique aigu est également fréquente.

La vasculopathie cutanée explique la survenue des ulcères chroniques de jambes chez les adolescents alors que la séquestration et la vaso-occlusion dans les corps caverneux provoquent le priapisme.

La rétinopathie proliférative et les accidents vasculaires cérébraux constituent d'autres complications de la maladie drépanocytaire.

La croissance et le développement pubertaire sont généralement retardés.

IV. MANIFESTATIONS CLINIQUES

Les manifestations cliniques de la drépanocytose revêtent une grande richesse Symptomatologique. Les signes varient en fonction de l'âge du patient.

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.

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

- Les crises hématologiques ;
- Les crises vaso-occlusives ou douloureuses ;
- Et les infections à répétition.

IV.1. Les crises hématologiques

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

- une pâleur conjonctivale et palmaire ;
- un subictère ;
- la splénomégalie (chez le jeune enfant) mais son volume est souvent modéré ;
- l'hépatomégalie (surtout retrouvée chez le nourrisson et le jeune enfant)

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

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

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

Elles sont fréquentes chez les drépanocytaires, mais elles sont très variables dans leur durée, leur intensité, leur localisation et la périodicité entre les crises.
Elles peuvent être ostéo-articulaires ou viscérales. Elles sont déclenchées par les facteurs qui entrainent l'hypoxie, l'acidose, l'hyperthermie et la déshydratation.

Ces facteurs déclenchant sont :

- L'humidité ou le refroidissement : courant d'air, marche sous la pluie, bain à la rivière ou en piscine, climatisation excessive ;
- L'hypoxie : infection, acidose, haute altitude (sup. à 1500m), effort physique intense, étouffement, insuffisance respiratoire, endroit mal aéré ;

- La déshydratation : fièvre, diarrhée, vomissement, transpiration abondante, polyurie ;
- La posture immobile et prolongée, le port des vêtements, chaussures et tresse trop serrés ;
- Le changement brutal de climat ;
- La prise des excitants : alcool, tabac, drogues, … ;
- Le stress, la fatigue, la contrariété ;
- La grossesse ;

Certaines crises sont déclenchées sans cause apparente. La douleur peut être rapidement maximale, progressive ou brutale. Cette douleur peut se manifester par : les cris, les agitations, la prostration, les appels répétés, le repli sur soi,...
Chez le nouveau né et le nourrisson, on note aussi le refus de téter, les pleurs incessants, le refus d'être porté.
La localisation de cette douleur est systémique, elle intéresse plus les os et les articulations. Elle est généralement ressentie au niveau des mains, des pieds, du rachis, des genoux, des chevilles, de la région lombosacrée, des fémurs, des coudes, de l'abdomen, du thorax…

IV.3. Les infections à répétition

Elles sont en fait la première cause de morbidité et de mortalité chez les drépanocytaires, surtout avant 5 ans. La physiopathologie des infections chez les drépanocytaires s'explique de plusieurs manières. L'immunité humorale est normale mais l'immunité cellulaire est légèrement déprimée.

Les principaux facteurs expliquant la grande sensibilité des drépanocytaires aux infections sont l'asplénie fonctionnelle, le déficit d'opsonisation et la perturbation de la voie alterne du complément.
Ces facteurs font que les drépanocytaires deviennent susceptibles de présenter les infections dues aux germes encapsulés comme le pneumocoque, le salmonella, l'Haemophillus influenzae, le staphylocoque, le Mycoplasma, …
Plusieurs types d'infections sont rencontrés: les infections pulmonaires, les ostéomyélites, les arthrites, le sepsis, la méningite,…

V. COMPLICATIONS

On distingue les complications aigues et chroniques. Ces complications sont souvent le résultat des multiples vaso-occlusions qui entrainent l'ischémie et de thromboses des différents organes, mais aussi de l'anémie chronique.

V.1. Complications aigues

Hormis les crises vaso-occlusives, les crises hématologiques et les infections, on distingue aussi :

a) Syndrome thoracique aigu (STA)

Le syndrome thoracique aigu représente chez l'adulte drépanocytaire la première cause de mortalité. L'installation de ce syndrome est souvent insidieuse chez un malade déjà hospitalisé pour une autre complication (crise vaso-occlusive osseuse, grossesse, après chirurgie, etc.). Les signes d'appel pulmonaires peuvent être masqués par l'intensité de la douleur de la crise, et l'agitation qui parfois l'accompagne.

L'administration mal évaluée ou mal surveillée de la morphine, par l'hypoventilation alvéolaire qu'elle peut entraîner, est une cause de ce syndrome. Le syndrome thoracique aigu peut aussi s'installer et s'aggraver de façon extrêmement rapide.
Un échange transfusionnel doit être réalisé quand existent des signes de gravité, et éventuellement quand ce syndrome est répété.
La kinésithérapie respiratoire représente une procédure simple qui a fait la preuve de son efficacité.

b) Priapisme et clitorisme

En cas de survenue d'un priapisme prolongé, le pronostic fonctionnel est mis en jeu par un risque de fibrose des corps caverneux entraînant une impuissance. Le traitement doit donc être débuté en urgence.

c) Accident vasculaire cérébral

Les drépanocytaires présentant un tableau neurologique central aigu c'est-à-dire une paralysie, des convulsions,… Ces patients doivent en urgence bénéficier d'échanges transfusionnels et d'une imagerie cérébrale (Scanner cérébral, IRM cérébral).

V.2. Complications chroniques

La recherche de ces complications doit être systématique lorsque le patient est vu pour la première fois. Ces complications sont :

a) Néphropathie drépanocytaire

La néphropathie drépanocytaire est une complication fréquente et avec des conséquences graves à long terme. Il faut dépister précocement cette atteinte qui se manifeste par la présence d'une microalbuminurie qui précède la protéinurie. Elle constitue une indication à un traitement par inhibiteurs de l'enzyme de conversion. L'utilisation de médicaments néphrotoxiques (par exemple les AINS) et la déshydratation doivent être évités chez ces patients.

b) Rétinopathie drépanocytaire

Elle doit être dépistée annuellement afin de permettre un traitement préventif par laser qui met le patient à l'abri de séquelles fonctionnelles potentiellement lourdes. Elle se manifeste par des anomalies au niveau du fond d'œil.

c) Atteinte pulmonaire

L'atteinte pulmonaire est observée chez le drépanocytaire et elle se manifeste par la survenue de la dyspnée. Elle peut se traduire par une hypertension artérielle pulmonaire, un infarcissement pulmonaire, …

d) Atteinte cardiaque

L'atteinte cardiaque est souvent due à l'anémie chronique du drépanocytaire. Son dépistage doit être fait par le cardiologue.

d) Atteinte osseuse

L'atteinte osseuse ne se résume pas seulement à l'ostéonécrose aseptique de la tête fémorale, humérale ou du plateau tibial. Des douleurs chroniques peuvent révéler une ostéomyélite chronique, rarement fébrile, dont le diagnostic peut rester longtemps méconnu.

e) Ulcères cutanés

Les ulcères cutanés sont souvent invalidants, rebelles au traitement et récidivants. Le traitement associe des mesures générales et des soins locaux.

f) Lithiases biliaires

Il faut systématiquement et périodiquement rechercher la présence d'une maladie lithiasique biliaire, qui représente une indication de la cholécystectomie à froid.

VI. MODE DE TRANSMISSION DE LA DREPANOCYTOSE

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

- Aux enfants AA si les deux parents sont AA, ils ne sont pas malades et ne peuvent donc transmettre l'anémie SS à leurs enfants
- Aux enfants AS et AA si l'un des parents est AS et l'autre AA
- Aux enfants SS si les 2 parents sont AS ou SS (C'est donc un mariage à haut risque)

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

NB : ***Il y a une différence entre le groupe sanguin et l'électrophorèse d'hémoglobine. Le groupe sanguin concerne la membrane de globule rouge (l'extérieur de GR) tandis que***

le type d'hémoglobine concerne le noyau de globule rouge (l'intérieur).Le fait d'être du groupe sanguin A, B, AB, O n'exclut pas d'être AA, AS ou SS.

VII. DIAGNOSTIC DE LA DREPANOCYTOSE

Le diagnostic de la drépanocytose est à la fois clinique et biologique.

- ✓ Clinique :

- Crises vaso occlusives (douleurs des os et articulations, pleurs incessants,…)
- Anémies à répétition (pâleur, jaunisse)
- Infections à répétition (fièvre**)**

- ✓ Biologique:

- Test d'orientation: test d'Emmel ou test d'Itano
- Test de confirmation*:* électrophorèse d'hémoglobine, iso électro focalisation IEF, chromatographie liquide à haute pression, tests moléculaires de drépanocytose.

VIII. PREVENTION

La prévention est basée sur l'information et la sensibilisation. Elle consiste au :

- dépistage de la maladie qui peut se réaliser en période néonatale, pré ét scolaire, prénuptiale ou de masse,
- le conseil génétique pour les couples à risques et
- déconseiller le mariage entre sujet à risque c.à.d. entre AS x AS, AS x SS, SS x SS.

PARTIE II

PRISE EN CHARGE

CHAPITRE I : LA PRISE EN CHARGE AU NIVEAU COMMUNAUTAIRE

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

L'information de la communauté, l'éducation et l'accompagnement des familles constituent un volet important dans la prise en charge de la drépanocytose.

Cette démarche vise à :

a. Faire connaître la drépanocytose à toute la communauté, particulièrement aux parents (ou tuteurs) et aux des drépanocytaires eux mêmes;
b. Faire participer les drépanocytaires et leurs parents à la prise en charge de la maladie;
c. Accompagner les communautés à mieux vivre la drépanocytose sans la considérer comme une fatalité ou une malédiction ;
d. Sensibiliser et à orienter la communauté vers les Formations sanitaires (centre de santé pour le dépistage).

I.1. INFORMATION

1. Qui informer ?

Il faut donner :

- L'information générale sur la drépanocytose à tout le monde pour éviter toute forme de discrimination.

Il s'agit de :

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

- L'information spécifique aux:

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

2. Comment informer ?

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

- Les églises,
- Les écoles,
- Les mass medias,
- Les ONG et associations,
- Le système sanitaire de la RDC : les Centres de santé, les relais communautaires,
- Les structures politico administratives : les Bourgoumestres, les Chefs des quartiers, …

Ces canaux peuvent utiliser les outils suivants :

- Les boîtes à images,
- Les affiches et affichettes,
- Les dépliants,
- Les mass medias,
- La communication interpersonnelle,
- les nouvelles technologies de l'information et de la communication: internet, réseaux sociaux …

3. Quelle information donner ?

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

✓ **Définition de la drépanocytose au niveau communautaire :**

Maladie héréditaire et chronique, transmise par le père et la mère, porteurs de l'élément transmetteur de la maladie dans leur sang, entraînant la déformation des globules rouges des enfants drépanocytaires.

✓ **Mode de transmission :**

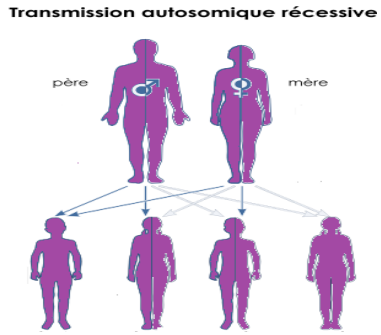
Les deux parents (papa et maman), au moment de la procréation, peuvent donner naissance :

- Aux enfants **AA** nés des parents tous deux **AA**, qui ne sont pas malades et qui ne peuvent pas transmettre la drépanocytose à leur progéniture.

- Aux enfants **AA** et **AS**, si l'un des parents est **AA** et l'autre **AS.** Les **AS** ne sont pas malades mais peuvent transmettre la drépanocytose en cas de mariage avec une autre personne **AS** ou **SS**.
- Aux enfants **AA**, **AS** et/ou **SS**, si les deux parents sont **AS** et **AS.**
- Aux enfants **SS** si les deux parents sont **SS** et **SS**.

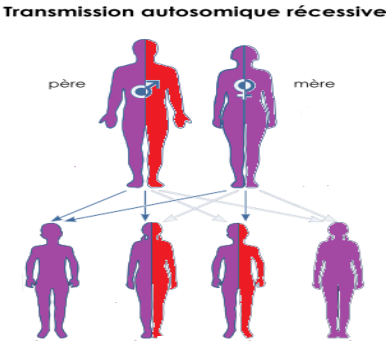
Schémas de la transmission héréditaire de la drépanocytose

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



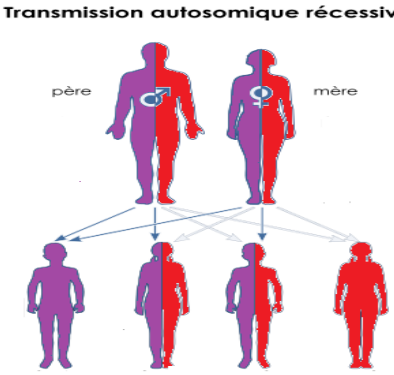
Tous les enfants (100%) sont AA

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



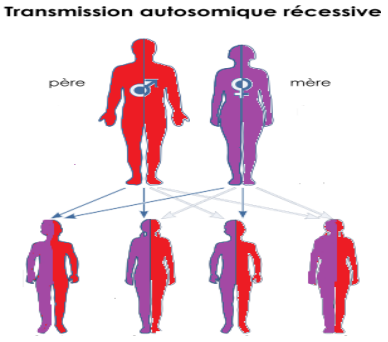
50% des enfants sont AA et
50% sont AS

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



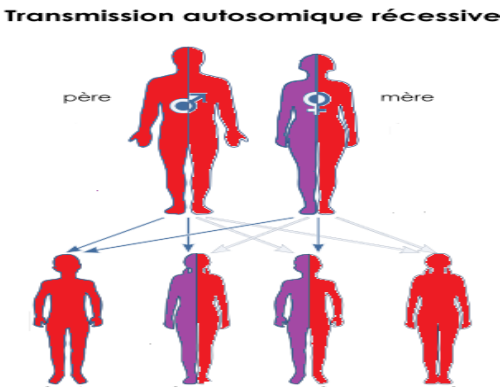
25% des enfants sont AA
50% sont AS et
25% sont SS

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



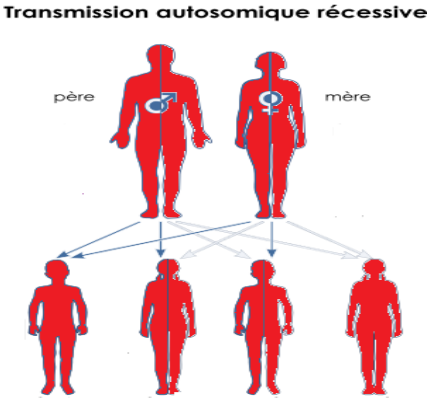
100% des enfants sont AS

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



50% des enfants sont AS et 50% sont SS

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



Tous les enfants (100%) sont SS

***N.B** : Cette maladie nous permet de distinguer 3 types de personnes (**AA, AS, SS**). Comme les personnes **AS** ne font pas la maladie drépanocytaire, ils s'ignorent souvent qu'ils sont porteurs du gène S, et ne le reconnaissent qu'à partir de la maladie de leurs enfants **SS**.*

Facteurs favorisants :

- En rapport avec la transmission : l'ignorance de l'électrophorèse de l'Hb, le choix et la négligence (dans ce cas l'électrophorèse de l'Hb est connue, mais le couple minimise les conséquences)
- En rapport avec les complications : la négligence dans la mise en application des recommandations médicales, hypoxie (manque d'oxygène), déshydratation, intempéries, malnutrition, infection, paludisme, stress… , et diagnostic tardif.

Tableau I : Manifestations / Complications de la maladie drépanocytaire

Chez l'enfant	Chez l'adolescent	Chez l'adulte	Chez la femme enceinte
Gonflement mains et pieds (à partir de 3 mois)	Crises douloureuse	Crises douloureuses	Complications pendant la grossesse
Anémie aigüe (pâleur sévère)	Boiterie	Boiterie	Crises douloureuses
Boiterie	Ulcères des membres inférieurs	Ulcère malléolaire	Aggravation de l'anémie
Anémie chronique (jaunisse)	Ostéomyélite	Insuffisance rénale	Infections au niveau de l'utérus (matrice)
Infections	Enurésie	Lithiase biliaire	
Retard de croissance	Complications oculaires		

Accident vasculaire cérébral (paralysie)	Lithiase biliaire (rare)		
Enurésie			
Splénomégalie (1)			
Syndrome thoracique aigu, douleur, bosses crâniennes			
Priapisme			
NATF (2)			

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

- ✓ **Prise en charge**

Dans la famille

- Expliquer aux parents que la drépanocytose est une maladie grave, mais compatible avec la vie ;
- Expliquer le mode de transmission de la maladie (Cfr schéma) ;
- Expliquer le déroulement de la maladie ainsi que les différents signes que le drépanocytaire homozygote pourra présenter et ce qu'il faut faire devant chaque symptôme ;
- Insister sur le caractère chronique de la maladie nécessitant un suivi régulier :
    - Consultation mensuelle au centre de santé pour le suivi même en dehors de toute crise ;
    - Contrôle quotidien à domicile

*Au niveau de la tête :

- Bosses crâniennes d'apparition récente : emmener au Centre de Santé ;
- Si jaunisse accentuée : emmener au Centre de Santé ;
- Si pâleur sévère : emmener au Centre de Santé ;
- Si douleur dentaire : donner du paracétamol 15 mg/kg par dose sans dépasser 60mg/Kg par 24h, puis emmener au Centre de Santé ;
- Si douleur à la gorge : emmener au Centre de Santé.

*Au niveau du thorax (difficulté respiratoire) :

- faire boire régulièrement de l'eau et emmener d'urgence au Centre de Santé ;

*Au niveau de l'abdomen ou du ventre (Crise douloureuse abdominale) :

- Palper l'abdomen chaque jour pour rechercher l'augmentation de la rate (Kibeka, kibekele, lubelenge) ;
- Donner du paracétamol;

- Faire boire régulièrement de l'eau puis emmener au Centre de Santé.

*Au niveau des membres :

- Pâleur des paumes des mains et des plantes des pieds : emmener au Centre de Santé ;
- Gonflement des mains et des pieds :
    - Donner du paracétamol 15 mg/kg par dose sans dépasser 60mg/Kg par 24h, faire boire régulièrement de l'eau et emmener au Centre de Santé.
    - Eviter strictement le massage des régions gonflées.

- Douleur aux membres (musculaire, osseuse et articulaire) :
    - Donner du paracétamol 15 mg/kg par dose sans dépasser 60mg/Kg;
    - Faire boire régulièrement de l'eau et emmener au Centre de Santé.

- Plaie aux membres inférieurs :
    - Laver avec du savon et emmener au Centre de Santé

*Au niveau des organes génitaux :

- Priapisme ou clitorisme (érection involontaire, douloureuse et permanente du pénis ou du clitoris) :
    - Donner régulièrement de l'eau ;
    - Emmener en urgence au centre de santé

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

- Enurésie : pipi au lit
    - Réveiller l'enfant à des heures fixes pour le faire uriner selon l'âge.

- Urines foncées :
    - faire boire régulièrement de l'eau et emmener au Centre de Santé

N.B. : - Si fièvre donner du paracétamol 15 mg/kg par dose sans dépasser 60mg/Kg par 24h;
- Eviter les enveloppements humides
- Donner régulièrement de l'eau et emmener au Centre de Santé

Dans la communauté

- Encourager la création des associations et des mutuelles de santé pour la prise en charge de la drépanocytose ;
- Encourager la réalisation des tests prénuptiaux pour les futurs mariées ;

- Encourager le dépistage de la drépanocytose des autres membres de la famille, des jeunes et adolescents ;
- Rendre le dépistage néonatal systématique en vue d'une prise en charge précoce ;
- Encourager la Planification Familiale pour les drépanocytaires.

Au niveau de l'école :

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

Chez la femme enceinte :

- Encourager l'hydratation (boire beaucoup d'eau),
- Réduire l'effort physique,
- Assurer une alimentation équilibrée et riche.

Au niveau professionnel :

- Eviter et proscrire toute forme de discrimination dans le recrutement et l'engagement des candidats drépanocytaires ;
- Tenir compte de leur état de santé dans l'exercice de leur profession ;
- Créer un cadre de travail adapté à la situation sanitaire du drépanocytaire.

I.2. EDUCATION

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

Ces règles se résument à:

1. Consulter chaque mois au centre de santé pour le suivi en dehors de toute crise et mettre en pratique les instructions données ;
2. Bien se laver le corps avec du bon savon et brosser les dents (après chaque repas) pour éviter les infections ;
3. Surveiller la température, donc avoir constamment à la portée de la main un thermomètre ou faire une appréciation tactile (avec le dos de la main). Si la température est supérieure ou égale à 38°C ou si l'enfant est chaud, donner le paracétamol et emmener au Centre de santé ;
4. Créer chez l'enfant l'habitude de boire fréquemment de l'eau et chez l'adulte environ 3 litres/jour ;
5. Eviter les endroits mal aérés ou enfumés, éviter l'altitude et consulter son médecin avant tout voyages en avion ;
6. Avoir une alimentation saine, variée, suffisante et équilibrée (renfermant les nutriments de construction, de protection et d'énergie) ;
7. Surveiller la couleur des yeux et des urines : si ces dernières sont trop foncées donner des boissons abondantes et emmener au Centre de Santé ;
8. Eviter tout ce qui peut ralentir ou bloquer la circulation du sang (vêtements trop serrés, jambes croisées, tresses trop serrées, ceinture trop serrée…) ;
9. Dormir au moins 7 heures par nuit et éviter le tapage nocturne ;
10. Eviter les efforts physiques trop intenses ou prolongés (matchs de foot, catch, transport des bagages lourds, courses, natation, cyclisme …) ;
11. Le drépanocytaire peut s'adonner à des activités sportives légères, et se reposer en cas de fatigue, consommer de l'eau potable et des boissons non alcoolisées à volonté ;

12. Promouvoir :

- L'assainissement intra et extra-domiciliaire du milieu du drépanocytaire (lutte anti-vectorielle)
- L'utilisation des moustiquaires imprégnées d'insecticide à longue durée d'action pour éviter le paludisme qui est l'un des facteurs favorisant des crises drépanocytaires ;

13. Encourager les femmes enceintes drépanocytaires à utiliser service de CPN et à respecter le calendrier ;
14. Encourager la femme drépanocytaire en âge de procréer qui exprime le désir de maternité d'aller en consultation pré-conceptionnelle ;
15. Promouvoir l'utilisation des interventions à base communautaire et clinique : NAC, vaccination, déparasitage, supplémentation en vit A,
16. Encourager la prise quotidienne des médicaments à domicile tel que prescrit au FOSA ;
17. Apprendre et encourager l'entourage (parents ou tuteurs) et le drépanocytaire lui même à identifier les signes d'alarme des crises.

I.3. ACCOMPAGNEMENT

L'accompagnement consiste à apporter aux personnes drépanocytaires un soutien à plusieurs niveaux et si possible une protection, visant à améliorer leur qualité de vie. Ce soutien est basé sur une écoute active afin de proposer par des conseils (counseling) des solutions adaptées aux problèmes particuliers de chaque drépanocytaire.
Cette tâche se fait en collaboration avec le Centre de Santé.
Elle est assurée par :

- Les membres de la cellule d'animation communautaire (CAC: relais communautaires, leaders communautaires, les ONG et associations, les mutuelles de santé) ;
- Les membres de CODEV,
- Les psychologues, les sociologues, les juristes, les anthropologues,...

Pendant l'accompagnement du drépanocytaire, on doit lui apporter :

- ✓ **Un soutien psychosocial:**
  Ce soutien permet au patient et à sa famille à faire face aux difficultés générées par la maladie en vue d'éviter l'exclusion sociale. Ce soutient se fait pendant les visites à domiciles et autres contacts.

- ✓ **Un soutien économique:**
  - L'entourage du drépanocytaire doit l'encourager à exercer des activités génératrices des revenus compatibles avec leur état de santé,
  - Encourager les parents à avoir la culture de la mutualisation et l'épargne afin de subvenir aux besoins des malades (besoins alimentaires, soins de santé, hébergement, études, transports, justice, travail,...)

- ✓ **Un soutien juridique :**
  Il est essentiel pour lutter contre la discrimination, pour réduire les risques d'isolement et d'exclusion sociale. Ce soutien rend le malade acteur de son parcours de soins en lui offrant de l'information ciblée.

- ✓ **L'éducation thérapeutique :**
  Cfr Informations et Education

CHAPITRE II : PRISE EN CHARGE AU NIVEAU DU CENTRE DE SANTE

Dans la prise en charge du drépanocytaire, le Centre de Santé est l'institution à fréquentation régulière, c'est le niveau où le suivi est assuré.

Cette activité est assurée par l'infirmier titulaire et ses collaborateurs. Elle passe par la consultation et la prise en charge de certains signes et symptômes avant une référence éventuelle.

I. CONSULTATION

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

I.1. Cas non connu drépanocytaire (Nouveau cas) :

Faire une analyse minutieuse de son état de santé qui consistera à :

- Rechercher dans l'histoire familiale les antécédents en rapport avec la drépanocytose (anémie, notion de transfusion, boiterie, douleur osseuse, décès des enfants de moins de 5 ans, ulcères malléolaires, gonflement des pieds et des mains …) ;
- Faire un examen clinique complet afin de rechercher les symptômes et signes d'appel tels que : ictère, pâleur, gonflement mains-pieds, douleurs surtout osseuses, pleurs incessants, infections, splénomégalie, hépatomégalie, caries dentaires, etc. ;
- Faire les examens de laboratoire (Hb, GB, Hct, VS, TDR malaria, FL, test d'Emmel…)

  NB : avant de faire le test ou de communiquer le résultat (Emmel, Itano, ou test de confirmation), un Counseling pré et post test est requis et prévoir l'éducation thérapeutique ainsi que le conseil génétique au besoin.
- Adopter une attitude spécifique devant les différentes manifestations de la maladie drépanocytaire (voir tableau II).

I.2. Cas connu drépanocytaire (Ancien cas)

a) Visite de suivi mensuel

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

- S'il y a la notion de la fièvre et de douleurs
- Vérifier la prise régulière des médicaments (acide folique, Pénicilline V)
- Suivre le Calendrier vaccinal :
  - à la naissance : BCG et VPO0
  - à 6 semaines : VPO1, DTC1, hep-Hib 1, PCV 13 (1)
  - à 10 semaines : VPO2, DTC2, hep-hib 2, PCV 13 (2)
  - à 14 semaines : VPO3, DTC3, PCV 13 (3) et Hep-hib 3, VPi
  - à 6 mois : Supplémentation en vitamine A
  - à 9 mois : VAR et VAA
  - à 12 mois : déparasitage avec le Mebendazole et supplémentation en vitamine A, rappel tous les 6mois jusqu'à 59mois

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

- Anti-Haemophillus influenzae : 3ème, 4ème et 5ème mois de vie, rappel à 18 mois
- Anti-pneumococcique polyvalent

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

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

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

- Le suivi des recommandations médicales et les difficultés rencontrées pendant le mois ;
- La fréquentation scolaire : l'école doit être informée de l'état de santé de l'enfant drépanocytaire (Directeur, enseignant, surveillant etc.…) par les parents en collaboration avec l'infirmier du centre de santé ;
- l'observation des mesures prophylactiques contre le paludisme : utilisation des MII, utilisation des treillis moustiquaires aux fenêtres ;
- L'assainissement du milieu intra et péri-domiciliaire drépanocytaire ;
- La consommation de l'eau potable (2 à 3litre par jour);
- L'hygiène corporelle.

b) L'infirmier aura également pour tâche de :

- Faire l'éducation sanitaire (cf. les règles de vie du drépanocytaire)
- Faire le suivi régulier :
  - Prélever les paramètres anthropométriques (poids, taille, PC, PB) ainsi que les signes vitaux (T°, pouls, TA, fréquences respiratoire et cardiaque) et les inscrire dans le carnet de santé individuel du drépanocytaire ;

- Marquer dans le carnet le traitement reçu au centre de santé ;
- Référer le drépanocytaire à l'hôpital de référence pour un check-up semestriel.

➢ Traiter : les patients qui arrivent au contrôle mensuel peuvent avoir des signes d'autres maladies. Dans ce cas, l'infirmier fait une consultation générale, demande un bilan de laboratoire de routine (Hb et Hct, GB, FL, TDR malaria, examen direct des selles, examen d'urines) et traite selon le diagnostic. Ex : déparasitage par Albendazole ou Menbendazole.

➢ Assurer l'administration régulière du traitement préventif lié à la maladie drépanocytaire à savoir :

- Contre l'anémie : Acide folique (5mg/j p.o. pendant 15 jours le mois),
- Contre les infections : Pénicilline V (30 - 50mg/kg en deux prises)

  De 0 à 3 ans : 125 mg 2x/jour
  De 3 à 6 ans : 250 mg 2x/jour
  Plus de 6 ans : 250 mg 3x/jour
- Contre les douleurs : Paracétamol : 15 mg/Kg par prise sans dépasser 60 mg/kg/24h

NB : Tous les patients avec crise drépanocytaire majeure doivent être référés avec un abord veineux fonctionnel dans une structure de référence pour une meilleure prise en charge.

II. TRAITEMENT

Tableau II : Attitudes spécifiques à adopter au centre de santé devant les différents signes et symptômes

N°	SIGNES/SYMPTOMES	ATTITUDES A ADOPTER
AU NIVEAU DE LA TETE		
01	**BOSSES CRANIENNES**	➢ Ne pas ponctionner, ni masser la bosse crânienne ➢ Si douleur : paracétamol 15 mg/kg/prise sans dépasser 60mg/kg/j ➢ Si cas non connu : faire Hb, test d'Emmel ou test d'Itano et référer
02	**PALEUR ou ICTERE**	Doser l'Hb ou l'Hct : Si Hb ≤ 6g/dl ou Hct ≤18% : **1. <u>Cas non connu</u> :** - test d'Emmel ou d'Itano, TDR malaria, examen d'urines et examen direct selles, - transfuser si le plateau technique le permet selon les directives du PNTS sur la transfusion sanguine.

		2. **<u>Cas connu</u> :** - transfuser si le plateau technique le permet selon les directives du PNTS sur la transfusion sanguine Si signes associés : ➢ Dyspnée ➢ Tachycardie ➢ Hépatomégalie ➢ Splénomégalie ➢ Placer un abord veineux fonctionnel avec la solution de lactate Ringer ou la solution physiologique à 0,9% (10 gouttes par minute) puis référer. Si chute brutale de l'Hb d'au moins 2g% par rapport au taux habituel : placer un abord veineux fonctionnel avec la solution de lactate ringer puis référer
03	**FIEVRE**	***Eviter l'enveloppement humide chez le drépanocytaire*** - Faire : Hb ou Hct,TDR, examen direct des selles, examens d'urine - Donner beaucoup d'eau à boire (2à3L) - Aérer la pièce où se trouve le malade - Paracétamol : 15 mg/kg/prise sans dépasser 60mg/kg/jr - Antipaludéen selon les directives du PNLP
04	**DOULEUR DENTAIRE**	➢ Donner le paracétamol 15mg/kg puis référer
05	**DOULEUR A LA GORGE**	➢ Faire : GB, FL, VS, Hb Si Angine : - Boissons chaudes et sucrées - Paracétamol 15mg/kg/prise sans dépasser 60mg/kg/jr - Amoxicilline 50–100mg/kg/j PO ou Erythromycine 25–50mg/kg/j Si persistance au bout de 3 jours, référer
06	**PERTE DE CONNAISSANCE**	- Faire l'anamnèse - Abord veineux fonctionnel - Mettre le malade en position confortable - Référer
AU NIVEAU DU THORAX		
01	**DYSPNEE**	- Référer
02	**DOULEUR DU THORAX**	- Abord veineux fonctionnel - Donner du paracétamol 15mg/kg par prise - Référer immédiatement

AU NIVEAU DE L'ABDOMEN		
01	**DOULEUR ABDOMINALE**	- Faire les examens d'urines, examen direct selles et TDR malaria - Si vers intestinaux : albendazole ou menbendazole - papaverine, buscopan - si TDR positif : antipaludique - Si persistance dans les 24h qui suivent, référer
02	BALLONEMENT ABDOMINAL	Référer immédiatement car il peut s'agir d'un abdomen aigu chirurgical
AU NIVEAU DES MEMBRES		
01	**PALEUR AUX PAUMES DES MAINS ET AUX PLANTES DES PIEDS**	Cfr pâleur ou ictère
02	**GONFLEMENT MAINS-PIEDS**	- Paracétamol 15mg/kg par prise - AINS : Nifluril (suppositoire) : 20 mg/kg toutes les 12 h ; - Donner beaucoup d'eau potable - Appliquer une bouillotte chaude - Eviter de masser les gonflements - Référer
03	**ULCERES DES MEMBRES INFERIEURS**	- Conseiller une bonne hygiène corporelle et le repos (cfr prévention) - Nettoyer la plaie à l'eau physiologique ou à l'eau oxygénée ou au savon - Pansement humide quotidien avec un antiseptique (Ex : dakin) au début du traitement - Référer les cas à problème
AU NIVEAU DES ORGANES GENITAUX		
01	**PRIAPISME**	- Référer Le priapisme intermittent peut conduire à l'impuissance sexuelle, c'est pourquoi il faut le éduquer les parents à le reconnaitre et d'en parler au personnel soignant pour une meilleure prise en charge
02	**ENURESIE**	- Eduquer les parents à réveiller l'enfant à des heures fixes pour le faire uriner selon l'âge. - Référer

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

CAS PARTICULIER

DREPANOCYTOSE ET GROSSESSE

L'amélioration de l'espérance et de la qualité de vie des femmes drépanocytaires n'interdit plus la grossesse. Ces patientes accèdent donc en grand nombre à la maternité.
Toutefois, la grossesse demeure à haut risque tant pour la mère que pour l'enfant et justifie une prise en charge coordonnée.
L'information prospective de la femme drépanocytaire concernant le risque encouru et les mesures préventives à adopter nécessitent une consultation précoce.
La consultation préconceptionnelle est indispensable pour la femme drépanocytaire en âge de procréer qui exprime le désir de maternité.
La prise en charge d'une femme enceinte drépanocytaire doit être multidisciplinaire dans une maternité de référence

- **Si le CS est proche de l'HGR** : référer

- **Si le CS est loin de l'HGR** : poser des gestes primaires de PEC tout en préparant la gestante à la référence

1. **En cas de CVO** :

   - abord veineux fonctionnel ;
   - donner les analgésiques (paracétamol) ;
   - réhydrater et rechercher l'étiologie de la crise si possible puis référer

2. **En cas d'aggravation d'anémie** :

   - abord veineux fonctionnel ;
   - transfuser si le plateau technique le permet puis référer.

3. **En cas de travail d'accouchement** : évaluer d'abord ;

   - **si phase de latence** :
   - abord veineux fonctionnel puis référer

   - **si l'accouchement est imminent** :
   - abord veineux fonctionnel ;
   - diriger l'accouchement ;
   - transfuser immédiatement si plateau technique le permet puis référer.

CHAPITRE III : PRISE EN CHARGE AU NIVEAU DES STRUCTURES DE REFERENCE

La prise en charge optimale du drépanocytaire doit se faire au niveau des structures de référence car on y trouve un personnel qualifié et un plateau technique adapté.
Cette prise en charge passe par les étapes ci-après :

1. Anamnèse ;
2. Examen physique ;
3. Examen para-clinique ;
4. Traitement ;
5. Suivi.

I. ANAMNESE

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

- Préciser le motif de référence ou de consultation
- Rechercher les antécédents :
  - *Personnels*
    - Circonstances de découverte de la maladie (Préciser l'examen réalisé)
    - Date de la première et de la dernière manifestation de la maladie
    - Nombre, lieu, date, rythme des différentes transfusions
    - Nombre et motif d'hospitalisations antérieures
    - Traitement en cours (Acide folique, Pénicilline V, Hydroxy-urée,…)
    - Calendrier vaccinal standard et vaccins supplémentaires pour la drépanocytose
    - Recherche des complications drépanocytaires antérieures (AVC, STA, NATF, ulcères, …)
    - Notion d'allergie

  - *Héréditaires, Familiaux et collatéraux*
    - Rechercher les antécédents en rapport avec la drépanocytose (anémie, transfusion, décès des enfants de moins de 5 ans, lithiase biliaire, boiterie, …)
    - Dresser l'arbre généalogique
    - Estimer le niveau socio-économique
    - Compléter l'anamnèse en fonction du motif de référence ou de consultation tout en recherchant les facteurs déclenchant les crises.

II. EXAMEN PHYSIQUE

L'examen clinique doit être méthodique et systématique. Les paramètres anthropométriques doivent être rapportés aux courbes de référence.

Le prestataire devra s'atteler à rechercher :

- Les signes d'anémie (pâleur, accentuation de l'ictère, coloration des urines) ;
- Les foyers infectieux (méningite, infections bucco-dentaires et ORL, pneumopathie, infections ostéo-articulaires, infections cutanées et infections des organes urogénitales) ;
- Les organomégalies (splénomégalie, hépatomégalie) et signes des complications liées à la drépanocytose (Troubles visuels, troubles auditifs, parésie, hématurie, énurésie, atteinte osseuses).

III. EXAMEN PARACLINIQUE

Pour le nouveau cas, il faut débuter par la confirmation du diagnostic. Pour ce faire, un Counseling pré et post test est requis avant d'annoncer le diagnostic de certitude et prévoir l'éducation thérapeutique ainsi que le conseil génétique au besoin.

Les tests de confirmation de diagnostic sont:

- Electrophorèse capillaire,
- Chromatographie Liquide à Haute Pression (HPLC),
- Tests moléculaires,...

Après confirmation du diagnostic, il faut réaliser le bilan initial fait de :

- Hémogramme : Hb, Hct, FL, GB, GR, VGM, Réticulocytes, Plaquettes…
- Dosage de la G6PD
- Groupage sanguin et phénotypage élargi (Banque du sang)
- Recherche des agglutinines irrégulières
- Bilan martial : fer sérique, ferritine et coefficient de saturation de la transférine
- Sérologie virale (HIV, HCV, HBS Ag)
- Fonction rénale et fonction hépatique

N.B : faire le bilan de routine selon les plaintes du malade (GE, …)

IV. TRAITEMENT

Il existe le traitement des crises et des infections, la prévention ainsi que le traitement des complications.

A. Traitement des crises et infections

a. Crises vaso-occlusives(CVO)

La douleur doit être évaluée très rapidement par le prestataire.
Il existe deux types d'évaluation de la douleur selon l'âge et la maturité du patient:

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

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

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

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

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

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

Douleur légère **1 – 4**	**Douleur modérée** **4 – 7**	**Douleur severe** **7 – 10**
Antalgiques de Palier I	**Antalgiques de Palier II**	**Antalgiques de Palier III**
1. Paracétamol Présentation: Sirop, Cp, Suppo, Posologie : **15 mg/ Kg toutes les 6 heures** par voie orale ou rectale Solution injectable : 15 mg/ Kg ou 1,5ml/kg en perfusion de 15 min **2. AINS** - S'assurer qu'il n y a pas de contre indication - Ne pas dépasser 5 jours • Acide niflurique Suppo 400 mg, 700 mg **20 mg/ Kg toutes les 12 heures** • Ibuprofène Sirop 100 mg	**1. Codéine > 1 an** Présentation: sirop, comprimé posologie **: 0,5 - 1 mg/kg toutes les 6 heures.** Ne pas dépasser 6 mg/kg/24h Elle est associée paracétamol Comprimé 400/20mg : ≥ 6 ans ; **2. Tramadol** Présentation: comprimé, gélule, goutte, ampoule de 50 mg, 100 mg Posologie: **2 mg/kg toutes les 6 heures** par voie orale, IV Effet secondaire : Somnolence, constipation, vomissements **3. Nalbuphine** Posologie: 0,1 à 0,2 mg/kg toutes les 4 heures par IVD La voie rectale est utilisée en cas	**1. Morphine orale** : 1. Morphine à libération immédiate: gouttes, sirop, comprimé durée d'action: 4heures **0,2 mg/kg toutes les 4 heures** 2. Morphine à libération prolongé : morphine retard comprimé à avaler (ne pas croquer ni écraser) **0,5 mg/ kg toutes les 12 heures** **2. Morphine injectable** ampoule de 10 mg, 20mg Dose : **0,02 mg/kg/h** Administration par voie veineuse spécifique : SAP, PCA Dilution : seringue de 1 mg/kg de morphine dans 50 ml de sérum physiologique avec un

10 mg/ Kg tous les 8 heures	d'urgence **0,3 - 0,5 mg/kg**	maximum de 50 mg de morphine dans 50 ml de perfusion: 1ml/h = 0,02 mg/Kg/heure 3**. Titration de morphine** Dilution : Seringue de 10ml (1ml = 1mg) **Dose de charge 0,1mg/Kg/IVL puis** **Doses fractionnées 0,025 mg/kg toutes les 5 min jusqu'à obtenir un soulagement**

QUELQUES REMARQUES

1. Pour toute administration de la morphine, il faut :
    a. Prévoir l'antidote Naloxone (NARCAN)
    b. Prévoir l'oxygène.
    c. Administrer systématiquement un laxatif
    d. Surveiller le patient à l'aide d'un moniteur multiparamétré

2. En cas d'imprégnation morphinique sévère (Bradypnée), il est recommandé de :
    a. Arrêter momentanément la morphine
    b. Mettre le malade sous oxygène
    c. Administrer le Narcan
    d. Stimuler le malade à respirer
    e. Réévaluer le malade (FR, score de sédation et l'intensité de la douleur) et adapter le traitement selon la sévérité de la douleur. S'il y a réversibilité totale de l'action de la morphine (échec de la morphine), on peut :
        i. Donner la morphine par titration ;
        ii. Procéder à l'échange transfusionnel ;
        iii. Administrer les analgésiques par voie péri durale ;
        iv. Procéder à l'analgésie balancée ou multi modale en utilisant plusieurs analgésiques agissant à différents niveaux

3. Il est recommandé d'avoir une fiche de surveillance de la douleur pour faciliter son évaluation. Pour les douleurs sévères, l'évaluation se fait toutes les 15-30' ; si la douleur passe au palier II, faire l'évaluation toutes les 60'. Une fois la douleur passe au palier I faire l'évaluation toutes les 4-6h.

Tableau IV : Fiche de surveillance de la douleur

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

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

b. Crises hématologiques

C'est une urgence thérapeutique absolue car elles sont responsables d'une anémie aigue chez les drépanocytaire. Les crises hématologiques se résument en :

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

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

Le taux d'hémoglobine finale ne doit pas dépasser 10,5g/dl avec un taux d'hématocrite autour de 33 %.

L'indication de la transfusion tient compte des signes d'intolérance, du contexte clinique et du taux des réticulocytes.

- ❖ Type de produit sanguin utilisé : Concentré érythrocytaire déleucocyté et phénotypé.
- ❖ Quantité à transfuser **: Q = 3 x P (kg) x (Hbd - Hbm)**

Q : quantité à donner

P : Poids du malade en kg

Hbd : Hémoglobine désirée

Hbm : Hb du malade

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

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

En cas de réaction transfusionnelle, observer les attitudes suivantes :

- Arrêter la transfusion, garder l'abord veineux et informer le médecin immédiatement ;
- Renvoyer la poche et sa tubulure à la banque de sang ;

- Donner un corticoïde (ex : hydrocortisone 5mg /Kg) et non un antihistaminique H1 (ex : prométhazine…)
- Eviter d'effectuer une nouvelle transfusion qui risquerait d'aggraver l'hémolyse

C. Infections

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

Elles sont dues à l'asplénie fonctionnelle, au défaut d'opsonisation et à l'altération de la voie alterne du complément.
Les bactéries les plus couramment rencontrés dans notre milieu sont le Salmonella, le Pneumocoque, l'Haemophilus Influenzae, le Mycoplasma pneumoniae et les staphylocoques.

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

- des prélèvements périphériques (GE, GB, FL,…) ;
- centraux (Hémocultures, culture du LCR,…) puis débuter le traitement empirique (Voir tableau V).

En cas d'infection bactérienne, l'antibiotique doit être bactéricide et à large spectre. Cette antibiothérapie est fonction du contexte clinique, elle doit être active sur les germes les plus incriminés (Salmonella, Haemophilus, Mycoplasma). Elle doit être adaptée à l'antibiogramme.

Tableau V : Traitement des infections

N°	Entité nosologique	Traitement	Observation
Infections bactériennes aigues			
1.	Sepsis	C3G+Aminosides	Ajouter imidazolés (Métronidazole) si point d'appel digestif
2.	Pneumonie	C3G ou Amoxicilline ou Macrolides	Macrolides si suspicion des germes atypiques (Mycoplasma)
3.	Ostéomyélite et ostéoarthrite	C3G+Lincosamides Fluoro-quinolones + Aminosides	Salmonella germe le plus incriminé. Si évolution chronique de la maladie,

			faire chirurgie
4.	Infection urinaire	C3G (Ceftriaxone) en 1ère intention Quinolones en 2ème intention	Si pyélonéphrite chez les moins de 3mois, donner C3G + Aminoside ou Amoxicilline + Aminoside
6.	Méningite	C3G seule ou associée aux glycopeptides (Vancomycine)	Les phénicolés (Surtout Chloramphénicol) sont retirés de la liste des médicaments essentiels de l'OMS. Encourager la vaccination contre le méningocoque, pneumocoque, H.influenzae
Infections parasitaires			
1.	Paludisme	ACT si Paludisme simple et Artésunate injectable ou Quinine en perfusion si Paludisme grave	Cfr directives en vigueur du PNLP
2.	Amibiase intestinale	Imidazolés (Métronidazole)	
Infections virales			
1.	VIH	Débuter ARV quelque soit le stade clinique	Voir directives en vigueur du PNLS
2.	Hépatites (A, B, C, E, …)	HVB : Interféron-α ou autres antiviraux spécifiques: Lamivudine, Adefovir ou Entecavir HVC: Interféron-α pégylé+ Ribavirine ou Interféron- α + Ribavirine+ inhibiteur chimique de la protéase	Voir PNLS, Encourager la vaccination Voir documents y relatifs
Infections fongiques			
1.	Candidose	Antifongique (Miconazole, Nystatine,…)	Se référer aux documents y relatifs
2.	Histoplasmose	Antifongique	Se référer aux documents y relatifs

NB : Si le drépanocytaire se présente avec des abcès, il est recommandé de procéder :

- Aux ponctions lavages en cas d'abcès multiples

- A l'incision et drainage en cas d'un abcès unique mais très large

B. <u>La prévention des complications</u>

La prévention est une étape très importante car elle nous permet d'éviter la survenue des crises et des complications de la maladie. Elle passe par :

- L'information des parents et des patients eux-mêmes,

  - Les parents doivent : connaitre les règles de vie du drépanocytaire, reconnaitre les facteurs déclenchant la crise ; la palpation de la rate et du foie ; éviter de pratiquer l'enveloppement humide en cas de fièvre,

  - Aux malades : l'information dépend de la tranche d'âge : il faut éviter les drogues, l'alcool, le froid ; il faut recourir à la contraception (pour la fille), au régime alimentaire équilibré avec supplémentation en Zinc, Vit D, Oméga 3, Magnésium, Potassium…

- L'éducation thérapeutique :

  - La Prise en charge psychologique familiale et individuelle,
  - L'Administration quotidienne de l'acide folique (5mg/j) et de la Pénicilline V (Pénicillinoprophylaxie) : 30-50mg/kg/24h en deux prises.
    NB : La Pénicillinoprophylaxie peut être arrêtée à l'âge de 13-15ans ou continuer jusqu'à l'âge avancé selon le cas. La Pénicilline V est remplacée par les macrolides en cas d'allergie aux pénicillines
  - La Mise sous Hydroxy-urée : 15mg/kg/24h à augmenter progressivement selon le cas.
  - La Vaccination standard avec rappel obligatoire et la vaccination supplémentaire pour le drépanocytaire.
  - Le suivi régulier (mensuel, trimestriel et annuel), car il permet de prévenir les complications éventuelles,
  - La Transfusion simple, l'échange transfusionnel ou le programme transfusionnel. Ceux-ci préviennent certaines complications comme les AVC.

TRANSFUSION

- ✓ ***Définition***

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

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

- ✓ ***Buts***

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

- ✓ ***Type :***

Il existe les transfusions simples et échanges transfusionnels

1. Les transfusions simples

- ✓ ***Indications :***

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

NB : tenir compte de l'état clinique du malade et du taux de réticulocytes pour les crises d'anémie aigue.

2. Les échanges transfusionnels

C'est une technique transfusionnelle qui consiste à introduire dans l'organisme du malade (receveur) une quantité du sang sécurisé provenant d'un donneur sain, tout en retirant de la circulation du malade le sang déclaré de mauvaise qualité. Chez le drépanocytaire, il vise à réduire le taux d'Hb S de moins de 35%.

- ✓ ***Type:***

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

- ✓ ***Indications***

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

- Syndrome thoracique aigu ;
- Crises douloureuses sévères rebelles aux analgésiques de palier III ;
- Priapisme ou clitorisme résistant au traitement habituel (Etiléfrine et drainage) ;

- Thrombose de l'artère centrale de la rétine ;
- Thrombose de l'artère rénale ;
- Les AVC ;
- Avant toute chirurgie majeure nécessitant une anesthésie générale ;
- Insuffisance rénale aigue (IRA) chez l'adulte.

Pour le programme transfusionnel

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

3. Traitement des complications

Il existe plusieurs complications suivant les différents systèmes :

a. SNC : AVC, AIT, Dépression, tendance suicidaire
b. Atteintes oculaires: Rétinopathie, hémorragies au niveau du corps vitré, au niveau de la chambre antérieure de l'œil, obstruction de l'artère centrale de la rétine
c. Atteintes cardio-pulmonaires : STA, HTAP, Fibrose pulmonaire, infarctus pulmonaire, embolie pulmonaire, Cardiomyopathie
d. Atteintes abdominales
    - Complications hépato biliaires : lithiase, infarctus biliaire, fibrose hépatique, hépatites virales, CVO hépatique, hémochromatose post transfusionnelle…
    - Complications spléniques : Hypersplénisme
e. Complications rénales : néphropathie drépanocytaire
f. Organes génitaux : Priapisme chez le garçon ou Clitorisme chez la fille
g. Complications Ostéo articulaires : ostéite ; ostéomyélite ; ostéonécrose aseptique de la tête fémorale, humérale, du plateau tibial, des vertèbres
h. Complications cutanées : ulcère, bosses crâniennes
i. Complications ORL : Hypoacousie, vertiges, épistaxis,

1. Complications du SNC

a) Accidents vasculaires cérébraux

- Oxygénothérapie
- Transfusion du culot globulaire
- Hydratation de base
- Si convulsions, donner des anticonvulsivants

- Mettre sous Hydroxy urée
- Traitement neuro chirurgical selon le cas

b) AIT

Envisager programme transfusionnel et mettre sous Hydroxyurée

c) **Dépression :** faire la pyschothérapie

V. Atteintes oculaires

Elles consistent essentiellement en une rétinopathie drépanocytaire. Le traitement préventif est très capital (FO systématique une fois l'an). Il faut faire un traitement hématologique (échange transfusionnel) puis consulter un ophtalmologiste pour la photo coagulation au laser argon s'il y a des anomalies oculaires au FO.

VI. Atteintes cardio-pulmonaires

a) Syndrome thoracique aigu (STA)

C'est une complication aigue fréquente. Elle menace gravement le pronostic vital du patient. Devant un STA il faut :

- Rechercher les facteurs déclenchant
- Faire Bilan : NFS, GE, Rx Thorax, Gazométrie sanguine, pH sanguin, cultures à la recherche des foyers infectieux
- Hydratation contrôlée (Ne pas dépasser 2l/24h)
- Oxygénothérapie (SaO_2 ≥95%)
- Bronchodilatateur en aérosol au besoin
- Antibiothérapie (Beta lactamines associées aux macrolides)
- Analgésie
- Transfusion simple, au mieux échange transfusionnel
- Surveillance sous cardio moniteur (Moniteur multiparametré)

b) **Pour les autres complications :** voir les spécialistes

VII. Atteintes abdominales

a) la lithiase biliaire

La surveillance échographique semestrielle de la boue biliaire est capitale. Eviter l'usage de ceftriaxone car il favorise la survenue de lithiase. Une cholécystectomie par voie laparoscopique est indiquée en cas de lithiase même asymptomatique.

b) **Hypersplénisme** : faire la splénectomie

VIII. Néphropathie drépanocytaire

L'atteinte rénale doit être recherchée systématiquement et précocement chez tout patient drépanocytaire. Elle consiste à la recherche de la microalbiminurie (Rechercher la protéinurie à l'absence de la microalbuminurie). Si elle est présente, on débute le traitement avec un IEC comme Enalapril (augmenter la dose progressivement) ou les sartans (ARA2).
Il faut agir sur les facteurs aggravants :

- Bien soigner l'infection urinaire,
- avoir une bonne pression artérielle,
- éviter les AINS.

NB : Chez le drépanocytaire, la créatininémie est un mauvais indicateur de la surveillance de l'atteinte rénale parce que le drépanocytaire se trouve dans un état d'hyper-filtration.

IX. Priapisme et clitorisme

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

Traitement initial
Il est recommandé que le drépanocytaire :

- boive abondamment de l'eau potable;
- prenne des antalgiques (paracétamol) ;
- tente d'uriner.

- ✓ ***Si le priapisme dure moins de 3 heures,***

Administrer une injection isolée d'un alpha-agoniste de type étiléfrine (10 mg chez l'adulte et 5 mg chez l'enfant), sur le bord latéral du corps caverneux (mettre un garrot pendant 2 à 3 minutes à la racine du pénis pour éviter que le médicament passe par la voie générale),
Il faut Surveiller la tension artérielle pendant 20 minutes ; la détumescence est obtenue après une latence moyenne de 5 minutes ;

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

Il est recommandé un drainage sans lavage sous anesthésie locale, jusqu'à l'obtention de sang rouge, associé à une injection intra caverneuse d'étiléfrine (10 mg chez l'adulte et de 5 mg chez l'enfant).
Si la détumescence n'est pas obtenue au bout de 20 minutes, une seconde injection peut être faite.

En cas de détumescence partielle ou récidive du priapisme dans les heures ou les jours qui suivent, il peut être proposé des injections intra caverneuses d'étiléfrine (3 ou 4 fois par jour) voire une perfusion intra caverneuse continue à faible débit et à faible volume (inférieur à 20 ml/24 h) sans dépasser 1 mg/kg/j chez l'enfant et 60mg/24h chez l'adulte.
Un échange transfusionnel peut être proposé, surtout en cas d'échec du drainage.

X. L'Ostéo nécrose aseptique

Elle atteint souvent la tête fémorale mais peut atteindre aussi la tête humérale, le plateau tibial et les vertèbres.
Le traitement dépend du stade d'évolution (Classification de FICAT et ARLET)

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

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

XI. Les ulcères

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

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

XII. SUIVI

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

- Le suivi clinique : exige un bon examen clinique avec mesure de la rate, les paramètres anthropométriques pris doivent être rapportés aux courbes des références.

- Le suivi para clinique est trimestriel et annuel

- ***Suivi trimestriel :***
  - Hémogramme (avec dosage des réticulocytes),
  - Hb F
  - Parasitologie (GE, Examen direct des selles)
  - Bandelette urinaire (combitest)
    - ECBU (si nécessaire)
    - Protéinurie
  - Imagerie médicale selon les complications, et en tenant compte de l'âge du patient (Echographie, Doppler Transcrânien, IRM …)

- ***Suivi annuel :***
  - Examen ophtalmologique (FO), à débuter à partir de 10 ans ;
  - Consultation odonto-stomatologique et soins dentaires ;
  - DTC à partir de deux ans : Si flux ≥ 170mm/s, répéter DTC dans une semaine, si Flux ≥ 200mm/s, procéder aux échanges ou programmes transfusionnels
  - Exploration des fonctions :
    - rénale (Microalbuminurie une fois l'an à partir de deux ans),
    - Cardiaque (ECG, Echographie, …)
    - Hépatique (Fonction hépatique, échographie, …)

CAS PARTICULIERS

A. DREPANOCYTOSE ET GROSSESSE

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

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

En effet, il existe une influence réciproque entre la grossesse et la maladie : la grossesse peut aggraver la maladie comme la maladie peut entraver l'évolution normale de la grossesse. L'évolution de la grossesse étant imprévisible, même les gestantes drépanocytaires moins symptomatiques doivent bénéficier d'une surveillance étroite.
La grossesse est un état physiologique qui s'accompagne des modifications cardio-vasculaire et rénale, une implication de la fonction hépatobiliaire, alors que La drépanocytose est une

maladie multisystémique, avec risque d'atteinte de ces organes. Il faut donc promouvoir une consultation préconceptionnelle et une planification des grossesses.

1. **Consultation préconceptionnelle.**

Elle consiste à :

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

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

- Retentissement de la maladie sur la fonction cardio-pulmonaire (…)
- Retentissement de la maladie sur la fonction rénale (…)
- Retentissement de la maladie sur la fonction hépatobiliaire (Hypersplénisme, …)

2. **Prise en charge au cours de la grossesse**

(1) Les consultations prénatales (CPN).

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

Le tableau-1 : ci-dessous donne une orientation du rythme de suivi maternel (CPN) et fœtal (échographie) au cours de la grossesse.

Tableau-1. Calendrier des CPN et échographies au cours de la grossesse

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

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

(2) Le suivi biologique.

Le tableau-2 ci dessous : donne une orientation sur le suivi biologique maternel au cours de la grossesse.

Tableau-2 : examens biologiques au cours des CPN

Examens	Age gestationnel
Hémogramme complet	1 ère CPN
Hémoglobine	A chaque CPN
GE (goutte épaisse)	A chaque CPN
Sédiment urinaire*	A Chaque CPN

* Si pathologique faire un ECBU

(3). Attitudes particulières de suivi médical

Au cours de la grossesse, certaines attitudes particulières doivent attirer l'attention de l'équipe de suivi. Il s'agit de :

- recommandation d'une bonne hydratation de la gestante (± 2 litre d'eau/jour)
- une bonne hygiène corporelle et génitale
- un habillement ample, éviter les habits collants (risque d'effet gareau)
- la kiné respiratoire à partir de 16 è semaine
- acide folique 10 mg/j
- antioxydants (oméga 3)
- magnésium
- déparasitage au vermifuge entre la 26 è et 32 è semaine
- antipaludéen prophylactique entre la 24 et 32 è semaine
- fer (si Ferritinémie < 20µg/l)

Complications du premier trimestre

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

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

Complications du deuxième trimestre

- Risque de fausse couche tardive
- Risque de CVO
- Aggravation de l'anémie

- Risque de prééclampsie
- Risque de STA
- Risque de phlébite
- Risque de cholécystite aiguë
- Risque infectieux (infections urogénitales et autres infections bactériennes : pneumonie, sepsis, ostéomyélite…)

Complications du troisième trimestre

Risque accentué de toutes les complications du deuxième trimestre, auxquels il faut ajouter :

- Risque de retard de croissance fœtale in utéro (RCIU)
- Risque de prématurité
- Risque de mort in utero (MIU)
- Risque d'éclampsie

3. Accouchement

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

La drépanocytose ne constitue pas une contre indication au déclenchement du travail, ni de l'utilisation des prostaglandines pour la maturation du col. Cependant l'accouchement reste une période cruciale à la fois pour la mère que pour le fœtus. Les risques pendant l'accouchement sont : la CVO, l'aggravation de l'anémie, la souffrance fœtale aiguë. La surveillance du travail d'accouchement à l'aide du partogramme devra donc être rigoureuse et très rapprochée avec un abord veineux fonctionnel.

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

4. La césarienne

Elle constitue dans la moitié des cas la voie d'accouchement dans la drépanocytose. Les indications sont celles que l'on rencontre classiquement dans l'obstétrique, auxquelles peuvent s'ajouter les indications particulières à la maladie telles que :

- ✓ les CVO en intra-partales,
- ✓ les CVO irréductibles médicalement avec retentissement fœtal à partir de la 34 è semaine,
- ✓ bassin asymétrique secondaire à la nécrose de la tête fémorale, …

NB : Les éléments ci-après distinguent la CVO des douleurs du travail d'accouchement:

	CVO	**Douleur du travail d'accouchement**
localisation	Multifocale	Lombo hypogastrique
Type de douleur	Permanente	Rythmée accompagnée des contractions utérines

5. Le post-partum

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

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

(1). Crise vaso-occlusive

- Assurer une bonne hydratation avec un abord veineux bien fonctionnel
- Les antalgiques majeurs (dérivées morphiniques et morphine) selon l'échelle de la douleur (classification OMS). Les AINS sont contre-indiqués
- Recherche d'étiologie probable (infection : GE, séd. Urinaire, …)
- Transfusion du culot globulaire phénotypé si nécessaire (intolérance de l'anémie ou CVO persistante > 48 heures)
- Echange transfusionnel selon la gravité
- Réchauffement de la gestante
- Oxygène avec surveillance de la saturation.

(2). Aggravation de l'anémie

- Transfusion du culot globulaire phénotypé
- Recherche de l'étiologie de l'aggravation de l'anémie si existante.

7. Place de la transfusion au cours de la grossesse

La transfusion au cours de la grossesse n'est pas systématique. L'attitude idéale serait de tenir compte de l'état clinique de la gestante avant de décider d'une transfusion.
A cause de risque infectieux, d'allo-immunisation, de surcharge martiale et l'absence de bénéfice fœtal, il est préférable de recourir aux transfusions thérapeutiques ou au besoin. En effet, l'anémie chronique est souvent bien tolérée au cours de la grossesse.

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

NB : Prévoir deux unités de concentré érythrocytaire phénotypé.

B. DREPANOCYTOSE ET ANESTHESIE

Le drépanocytaire est un sujet à haut risque, sensible aux infections.
D'où :

- L'asepsie doit être rigoureuse ;
- L'anesthésie est susceptible d'induire une dépression respiratoire ;
- L'oxygénothérapie et la kinésithérapie sont conseillées en postopératoire après toute intervention chirurgicale touchant la partie supérieure de l'abdomen et le thorax afin de prévenir le syndrome thoracique aigu. Un échange transfusionnel est préconisé chez tout malade devant subir une chirurgie majeure.

Toute anesthésie générale prolongée nécessite une préparation transfusionnelle.

- **Facteurs de risques anesthésiques**

  - ✓ L'hypoxie par obstruction des voies respiratoires supérieures (VRS) ou par hypoventilation est très fréquente au cours et au réveil d'une anesthésie générale ; elle constitue la première cause de morbidité et de mortalité en anesthésie.
  - ✓ Plusieurs causes peuvent favoriser la survenue d'une CVO per opératoire : ralentissement de la circulation sanguine, froid (air conditionné et transfusion de sang froid), hypothermie, frisson, pose prolongée d'un garrot et mauvaise posture, douleur postopératoire.

- **Modalité anesthésique**

L'anesthésie est pratiquée chez un sujet drépanocytaire pour les complications en rapport avec la maladie (Ostéomyélite, lithiases biliaires, hypersplénisme, ulcères des jambes, priapisme) ainsi que toute autre circonstance chirurgicale (chirurgies générale, ORL) gynécologique et traumatologiques). Pour ce faire, procéder à une consultation pré-anesthésique (CPA) une semaine avant l'intervention et une visite pré-anesthésique (VPA) 24-48h avant l'anesthésie.
Pour cela, il faut procéder à :

- Une consultation pré anesthésique préopératoire,
- une prise en charge multidisciplinaire ;
- Une évaluation de la fonction cardio-respiratoire systématique ;

Les impératifs à respecter sont :

- ✓ La prévention de l'hypoxie,
- ✓ La correction de l'hypovolémie,
- ✓ Le traitement l'hypothermie,
- ✓ Le traitement de la douleur post-opératoire ;
  - Une intervention chirurgicale en dehors des crises drépanocytaires ;
  - Une anesthésie locorégionale à la place d'une anesthésie générale lorsque la localisation et le types d'intervention le permettent ;

Au cours de l'anesthésie générale, 4 moments délicats doivent être retenus :

1. La prémédication qui ne doit comprendre que les benzodiazépines à durée d'action courtes,
2. L'induction douce en évitant l'apnée après une pré oxygénation au masque,
3. L'intubation à faire sous anesthésie locale ou curare non dépolarisant,
4. L'extubation qui fera pratiquée qu'après un contrôle de la spirométrie, reprise d'une ventilation spontanée et réveil complet.

Un bon monitorage du malade en péri opératoire est indispensable (saturation en O2, capnographie, ECG, TA, FC, T°).

➢ **Impératifs de la réanimation**

Les impératifs sont :

1. Corriger l'anémie
   a) pour une chirurgie hémorragie : transfusion préopératoire si Hb inférieure à 8g/dl ;
   b) si transfusion massive, réchauffer le sang ;
   c) pour ne chirurgie non hémorragique : transfusion non indispensable
2. Eviter la déshydratation en rétablissant l'équilibre hydro électrolytique avant l'intervention et en compensant toute perte hydrique per opératoire en chirurgie abdominale ;
3. Eviter les solutés hyper-osmolaires qui favorisent l'hémolyse des hématies tels que glucosé hypertonique, eau distillée…

C. DREPANOCYTOSE ET SPORT

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

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

- ✓ augmenter l'hydratation habituelle,
- ✓ respecter l'essoufflement (périodes de repos obligatoires),
- ✓ éviter d'interrompre brusquement l'effort,

- ✓ éviter l'exposition aux variations de température (du chaud au froid),
- ✓ pratiquer dans un environnement ni trop froid ni trop chaud, renoncer à tout effort en cas de crise récente, de fatigue, d'infection ou de pathologie (…).

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

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

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

- ➢ Eviter les exercices physiques violents et soutenus, l'exposition à haute altitude (1500m) pouvant entraîner une accélération de l'hémolyse responsable d'une crise vaso-occlusive et/ou hyper hémolytique.
- ➢ Pratiquer des exercices physiques progressifs et modérés (sports légers) dans de bonnes conditions d'oxygénation (ni trop chaud, ni trop froid),
- ➢ La température acceptée pour une baignade est de 25°C ;
- ➢ Eviter l'exposition à la chaleur car il y a risque de déshydratation ;
- ➢ Eviter les exercices physiques en cas d'infection ou des crises vaso-occlusives
- ➢ Eviter les sports de compétition, les sports en apnée, la plongée sous marine ;
- ➢ Les enfants drépanocytaires d'âge scolaire peuvent pratiquer les activités sportives adaptées à leur état avec autorisation de repos en cas de besoin et de boire sans restriction.

LISTE DES PARTICIPANTS

N°	NOMS	PROVENANCE
1.	DR MBU BERNADETTE	OMS/RDC
2.	DR MIKOBI TITE	CUK/ UNIKIN et CMMASS
3.	DR BUDIONGO NZAZI	CUK/ UNIKIN
4.	DR MBAYABO GLOIRE	CUK/ UNIKIN
5.	DR KIZUNDA EMMANUEL	CMMASS MABANGA
6.	DR KALUILA MAMBA	IRSS / CMMASS
7.	DR ATHOMBO JACKSON	CMMASS/ CUK
8.	Mme MANKAND KAPEND Gisèle	CEFA MONKOLE
9.	DR DIADIA SERGE	C H St CHRISPIN
10.	DR MUYILA IKIE IKIE	HGPR DE KINSHASA
11.	DR FOTTO ESOTI Patricia	Directrice de PNLCD
12.	DR NZAMBIMPUNGU Léopold	Directeur adjoint de PNLCD
13.	DR SHANDENDE GILEMBE Emery	Expert PNLCD
14.	MR LUKISA KULEMBAMA Pitchou	Expert PNLCD
15.	DR MATADY MIFUNDU Bibiche	Expert PNLCD
16.	AG GIBONGI MUTOMBA Auguy	Expert PNLCD
17.	AG MWADI KASONGO Nicole	Expert PNLCD
18.	DR LAKASI MUNGANGA Marielle	Expert PNLCD
19.	DR KUMESO LUKUNI Ambroise	Expert PNLCD
20.	MR MAYEYI TSHIJIBA Zacharie	Expert PNLCD
21.	Mme KOMBO Marie Louise	Expert PNSR
22.	DR GIKONGO A NZADI Jovite	Expert PNLCD
23.	MR MAZYAMBO ETIENNE	Expert PNTS
24.	DR MUHINDO Justin	Expert D5
25.	DR MIHALI Viviane	Expert D10
26.	DR KAPEPULA FUAMBA	Rezo Drépano SS