



# Colloque de l'Océan Indien Sur la drépanocytose

**Thème** : Prise en charge de la drépanocytose  
dans l'Océan Indien

Du 27 au 29 novembre 2008  
Antananarivo, Madagascar

Sous le haut Patronage du

MINISTRE DE LA SANTE, DU PLANNING FAMILIAL  
ET DE LA PROTECTION SOCIALE

Et le soutien de

AMBASSADE DE FRANCE A MADAGASCAR  
Service de Coopération d'Action Culturelle



Organisation Mondiale de la Santé





Mot de la Présidente du colloque  
Professeur Rakoto Alson Olivat

*La prise en charge de la drépanocytose, maladie génétique de l'hémoglobine, sera débattue pour la première fois dans l'Océan Indien autour de ce premier colloque que la ville d'Antananarivo se voit l'honneur et le plaisir d'accueillir.*

*La drépanocytose, classée orpheline dans de nombreux pays mais affectant la masse populaire chez nous, faisant encore souffrir des milliers d'enfants, arrachant de nombreux êtres chers à autant de familles, vaut effectivement la peine d'être mieux considérée.*

*Ce colloque a mobilisé et va réunir de grandes figures scientifiques de toutes les disciplines médicales et sociales impliquées dans la drépanocytose venant de l'Europe, en particulier la France, des îles et pays de l'Océan Indien.*

*La société fortement atteinte attend des avancées scientifiques qui lui soient bénéfiques, qui permettront d'alléger son mal. Nous avons le devoir de répondre favorablement à l'attente de tous ces malades et leurs familles.*

*Partageons nos expériences, relatons nos problèmes, exprimons nos réussites, élaborons ensemble une stratégie éclairée, adaptée mais efficace et mise à jour pour une meilleure prise en charge de la drépanocytose dans l'Océan Indien.*

*Bienvenue à nos honorables hôtes et bon séjour à Madagascar*



Mot Du Co-Président du Colloque  
Professeur Tchernia Gil

Madagascar, Tananarive, des noms magiques qui m'ont toujours fait rêver, des lieux où je ne pensais pas avoir l'occasion de me rendre. Mais la drépanocytose est aussi dans l'océan indien. Il est temps de préciser en ces lieux l'ampleur et les effets néfastes de cette maladie génétique et d'unir les pays de la région dans un réseau de lutte et d'information, soutenus par les pays du Sud comme du Nord. La drépanocytose est l'affaire de tous. Merci à ceux qui l'ont compris et qui oeuvrent aux côtés des malades. Merci au Professeur Denis Roland Rakotoarimanana Ce colloque est son œuvre dernière et nous sommes fiers de continuer la mission qu'il s'était donnée. Merci aux associations qui oeuvrent sur le terrain et en France depuis plusieurs années. Ce colloque est le résultat d'un travail long, rigoureux, tenace. Merci à tous ceux qui nous soutiennent. Ce combat est le combat de tous contre la douleur, la maladie et l'inégalité dans le monde face à la maladie. Que cette réunion soit porteuse d'espoir !



Mot de la Présidente de LCDM  
Madame BAOZOMA Lucienne

Mesdames, Messieurs les ministres ; les membres des représentants des organismes internationaux, Mesdames, Messieurs les médecins du Comores, de Mayotte, de la Réunion, Guyane Française, d'Algérie, de Belgique, de la Suisse, de la France Métropolitaine et de Madagascar.

La Lutte Contre la Drépanocytose Madagascar (LCDM) a été créée en 2005. Dès la création de l'Association, nous avons travaillé en partenariat avec l'Association Drépavie.

Depuis 3 ans, nos actions menées sur le terrain sont :

Les campagnes d'information et de sensibilisation sur la drépanocytose sur 9 régions à Antananarivo, Mahajanga, Toamasina, Taolagnaro, Vohémar, Sambava, Diégo Suarez, Manakara, Vohipeno. Et il y a une semaine le nombre de régions est passé à 10 régions car nous avons réalisé une campagne d'information et sensibilisation à Fianarantsoa.

Les campagnes de dépistage et de vaccination

La prise en charge directe des patients drépanocytaires et leur famille.

La drépanocytose est bien présente à Madagascar, Mais méconnue du grand public et en particulier du personnel de la santé. Elle représente une cause de mortalité infantile importante dans plusieurs zones de prévalence.

Je profite de la tenue de ce colloque pour faire un appel aux autorités malgaches, aux organismes internationaux, aux laboratoires pharmaceutiques et aux médecins de renforcer leur soutien et appui financier pour pérenniser le travail de terrain de LCDM.

Je tiens à remercier vivement les familles des malades et les médecins qui nous encouragent tous les jours.

**Aza manao vain-drahalahy tsi maharary**

**« Ne sois pas insensible aux maladies des autres »**

Je vous souhaite à tous un bon colloque



Association **LCDM**  
(Lutte Contre la  
Drépanocytose à  
Madagascar)

Loi 1901, à but non lucratif

Autorisation : n° 743/05-PA.ANT/SPAT/ASS du 22 Mars 2005

Siège : 5, rue Andriamanamihaja Tsaralalana  
032 40 809 31 / 032 07 714 04 / 032 04 923 88

E-mail: [drepamada@yahoo.fr](mailto:drepamada@yahoo.fr)

Site internet : <http://www.drepanocytose-madagascar.org>

### Activités :

- **Formation des médecins et familles** sur la prise en charge de la drépanocytose par le Dr Marianne De Montalembert (Necker Enfants malades Paris).
- 1<sup>ère</sup> **Réunion des médecins, et familles** sur la prise en charge de la drépanocytose à Madagascar. Mars 2005
- **Signature du protocole** de la prise en charge de la drépanocytose, par le Ministère de la Santé à Madagascar, et du Planning Familial en tant que priorité de santé nationale et publique. Aout 2005
- **Réunion tripartite LCDM/OMS/CNTS (Centre National de transfusion Sanguine)** Thème : Mise en place du programme de sensibilisation sur la drépanocytose à Madagascar. Problèmes de la transfusion sanguine, et de la sécurité transfusionnelle. Septembre 2005
- Edition du premier journal d'information à visée médicale sur la prise en charge de la drépanocytose en 3500 exemplaires. Décembre 2005.
- **1<sup>ère</sup> Information sur la drépanocytose par télé-médecine à l'initiative de l'association LCDM à travers le RAFT (Réseau Africain Francophone de Télé-médecine), visualisée dans 13 pays membres du réseau. 30 sites connectés pour la transmission du cours Drépanocytose sur le RAFT en janvier 2006**

**Thèmes :** Les différentes formes et problématiques de la drépanocytose et sa prise en charge dans le monde

**Pr Geissbuhler (Genève), Pr Frédéric Galactéros (Hôpital Créteil Henri Mondor France), Pr Rakotoarimanana (Madagascar), Dr Lena Danielle (Biologiste Généticienne Marseille (France)). Janvier 2006**

Réalisation de 10000 plaquettes d'information sur la drépanocytose. Mars 2006

- **Rencontre LCDM/Drépanvie/OMS/IPM (Institut Pasteur de Madagascar) :**

Thème : Cartographie des maladies de l'hémoglobinopathie, à Madagascar, dont la drépanocytose, sur 9 villes sites, (Janvier 2007-septembre 2007)

- **Mise en place du dépistage néonatal avec la collaboration de l'équipe de Pédiatrie de l'Hôpital Befelatanana** dirigée par le Pr Raobijaona

- Campagnes de vaccinations pour les drépanocytaires (Vacci-grip\* avril 2006, Pneumo-V23\* Février 2007, Février 2008, Mai 2008)



Association **DREPAVIE**  
Référence V82F184

49 avenue de la Forêt-Noire,  
67000 STRASBOURG

Tel. : 00 33 (0)9 50 04 02 42

Site internet : <http://www.drepavie.org>

Mail : [asso@drepavie.org](mailto:asso@drepavie.org)  
[drepavie@mail.com](mailto:drepavie@mail.com)

### Activités :

- Organisation de **forums associatifs et coordination des associations** de lutte contre la drépanocytose :
  - *3<sup>ème</sup> Congrès Scientifique International sur la drépanocytose Novembre 2006 (Dakar, Sénégal)*
  - *Journée Internationale de la drépanocytose Juin 2007 (Paris, France)*
  - *Création du site inter-associatif (<http://www.interasso.drepavie.org>)*
  
- **Aide à la prise en charge directe des drépanocytaires en Afrique** (Mauritanie, Cameroun, Guinée, Côte d'Ivoire) et à **Madagascar** par l'envoi de médicaments par *Aviation sans Frontières*
  
- Réalisation et conception de **brochures d'informations** en collaboration avec les médecins spécialisés :
  - *Bobby et ses 12 conseils sur la drépanocytose*
  - *Prise en charge de la douleur*
  - *La grossesse chez la femme drépanocytaire*
  
- Organisation de **week-ends de loisirs pour drépanocytaires** en France :  
Avril 2006 - Mai 2007 - Octobre 2007 - Juin 2008
  
- **Organisation de journées nationales** d'information (en France) :  
Drépadon 2004 - Février 2005 - Décembre 2005 - Avril 2006
  
- Mise en place et gestion du **premier forum de discussion** dédié à la drépanocytose (<http://www.forum.drepavie.org>)



## COMITE D'ORGANISATION

**Mme Andrianabela Sonia** : Chef du service de lutte contre les maladies liées aux modes de vie- DULM /MSPR

[sonia\\_randrianarisona@yahoo.fr](mailto:sonia_randrianarisona@yahoo.fr)

**Mme Baozoma Lucienne** : Présidente LCDM

[baozoma—lucienne@yahoo.fr](mailto:baozoma—lucienne@yahoo.fr)

**Mme Lanto Rajoeliso** : Responsable de la communication et Co-  
coordination du colloque

[nrajo@yahoo.fr](mailto:nrajo@yahoo.fr)

**Mme Jeannot Pascale** : Fondatrice LCDM - Présidente LCDM- France.  
Coordinatrice du colloque.

[jeannotpascale@yahoo.fr](mailto:jeannotpascale@yahoo.fr)

**Mme Liégeois Corinne** : Présidente de l'association DREPAVIE et  
Secrétaire générale de LCDM-France. Coordinatrice du colloque

[drepavie@mail.com](mailto:drepavie@mail.com)

**Mme Limoucin Frédérica** : Membre actif de LCDM France

[Fredericka.limoucin@yahoo.fr](mailto:Fredericka.limoucin@yahoo.fr)

**Mme Ndahimananjara Anita** : Sénateur et Fondatrice de LCDM

**Mme Mbebi-Bolzli Angy** : Secrétaire générale de DREPAVIE.  
Coordinatrice de la journée des familles.

[lestoucouleurs@mail.com](mailto:lestoucouleurs@mail.com)

**Mme Ramonjavelo . Tematsara Véronique** : Trésorière de LCDM

[tematsara@gmail.com](mailto:tematsara@gmail.com)

**Mme Razafinimanana Monique**: Secrétaire générale de LCDM

[Monique.eboos@gmail.com](mailto:Monique.eboos@gmail.com)

**Mme Salaün Vanessa** : Membre actif de LCDM-France

[Vaness.salaun@hotmail.fr](mailto:Vaness.salaun@hotmail.fr)

### Hôtesse d'accueil

Mlle Rasolofonirina Vahiantsoa Miaratina

Mlle Rasolofonirina Harinjatovo Mahaleo

Mlle Iadamaharisoa Herisololo Tahiry

Mlle Andremanisa Henintoa





## COMITE SCIENTIFIQUE

**Dr Mbebi-Liégeois Corinne** : Association Drépavie, 49 avenue de la Forêt-Noire 67000 Strasbourg, France  
[drepavie@mail.com](mailto:drepavie@mail.com)

**Pr Rakoto Alson Olivat** : CHU HJRA BP 4150- UPFR Hématologie-Antananarivo 101 Madagascar  
[olivatrakoto@yahoo.fr](mailto:olivatrakoto@yahoo.fr)

**Pr Rapelanoro Rabenja** : Faculté de Médecine, Antananarivo, Madagascar  
[rapelanoro@yahoo.fr](mailto:rapelanoro@yahoo.fr)

**Dr Razafinimanana Monique**  
Médecin référent LCDM, 5 rue andriamanamihaja, Antananarivo 101 Madagascar  
[Monique.eboos@gmail.com](mailto:Monique.eboos@gmail.com)

**Pr Tchernia Gil** : Centre d'information et de dépistage de la drépanocytose, Paris, 15 avenue Charles Bertheau 75013 Paris, France  
[Gil.tchernia@paris.fr](mailto:Gil.tchernia@paris.fr)



**PROGRAMME SCIENTIFIQUE DU COLLOQUE**  
**« Prise en charge de la drépanocytose dans l'Océan Indien »**  
**Du 27 au 28 novembre 2008, Antananarivo**  
**Hôtel PANORAMA**

**Jeudi 27 Novembre 2008**

8h30	Accueil du public
09h – 10h30	Ouverture officielle
10h30 – 10h40	<b>Présentation du colloque</b> O Rakoto Alson, G Tchernia
10h40 – 11h	Visite des stands par les officiels
11h-11h20	Réception de bienvenue
11h20	Début des sessions Président de séance :Pr O Rakoto Alson Modérateur : G Tchernia
	<b>La drépanocytose dans l'Océan Indien : État des lieux et perspectives</b>
11h20-11h30 :	<b>Madagascar :</b> <b>Historique et épidémiologie de la drépanocytose à Madagascar</b> EJ Randrianarison, S. Rakotondravelo, H. Razafimahefa, P Ramalimanana, R Rakotoarimanana, <b><u>H Raobijaona</u></b>
11h30-11h40	<b>Comores</b> <b>M Anthoy</b>
11h40-11h50	<b>Mayotte</b> <b>M. Muszlac</b>
11h50-12h	<b>Réunion</b> <b>C.Stoven</b>
12h-12h10	<b>Inde</b> <b>J.Elion, R.Pavri-Colah, AV.Shrikhande</b>
12h10-12h20	<b>La drépanocytose en 2008</b> <b>I Diagne (Sénégal)</b>
12h20-12h50	<b>Discussion</b>
12h50-14H	<b>Pause Déjeuner</b>





**Président de séance : Pr N Ravelomanana**

**Modérateurs : L Tuséo, C Rafalimanana**

**Drépanocytose et paludisme**

- 14h-14h10 :** **Drépanocytose et paludisme, hier et aujourd'hui**  
D. Diallo, Mali
- 14h10-14h20 :** **Fréquence et distribution de la drépanocytose et du paludisme à Madagascar**  
**D. Ménard**, V; Thonier, A. Ratsimbaoa, H. Andrianantenaina JF Carod, O. Dormale, Madagascar
- 14h20-14h30 :** **Discussion**
- 14h30-14h40** **Recommandations de l'OMS pour la drépanocytose**  
S. Boureima : OMS Afrique
- 14h40-15h** **Pause**
- Président de séance : Pr M Razananparany**  
**Modérateurs : I Diagne, A Robinson**
- 15h-15h20 :** **La drépanocytose en Pédiatrie**  
**La drépanocytose chez l'enfant en 2008**  
Mariane de Montalembert, France
- 15h20-15h30 :** **Résultats préliminaires d'un dépistage systématique de la vasculopathie cérébrale drépanocytaire à Bamako.**  
**A. Dorie**, OD Ouane, DA Diallo, G Tcherna, S Verlhac, Mali
- 15h30-15h40** **AVC révélateur d'une drépanocytose chez un enfant**  
**H Randriajafinimpanana**, R Ratsimandresy, R Razanajato, L Rakotomalala, R Andriantsoa, N Ravelomanana, Madagascar
- 15h40-15h50** **Prise en charge d'anévrismes cérébraux chez un jeune patient drépanocytaire**  
**C Stoven**, S Piyaraly, JP Fériot, A Edmar, L Enaud, H Flodrops, L Houdon, V Trommsdorff, La Réunion
- 15h50-16h :** **Etude descriptive du profil anatomoclinique des syndromes drépanocytaires majeurs au service de pédiatrie du CHU Joseph Raseta Befelatanana**  
**R Nomenjanahary**, T Ravelomanana, T Andriatahina, H Raobijaona
- 16h-16h10 :** **Prise en charge anesthésique d'une splénectomie chez un enfant drépanocytaire avec un plateau technique insuffisant.**  
**A Rakotondraionibe**, ST Rakotoarivony, AR Raheison, SD Rakotomena, O Rakotoalison, LH Samison, JM Randriamiarana, Madagascar
- 16h10-16h20 :** **Y a-t-il intérêt à la pratique d'une activité physique chez un patient porteur d'une drépanocytose ?**  
B. Leroy, Belgique
- 16h20-16h30 :** **Rééducation chez les drépanocytaires**  
S Andrianabela
- 16h30-17h :** **Discussion**



Vendredi 28 Novembre 2008

Président de séance : Pr L Samison  
Modérateurs : M Mutzalac, H Razafimahefa

### Différents aspects de la drépanocytose chez l'adulte

- 8h10-8h20 : **Peut-on prédire la survenue de complications chroniques chez les drépanocytaires ?**  
S Diop, Sénégal
- 8h20-8h30 : **Conduite à tenir pendant la grossesse, l'accouchement et le post-partum chez les femmes drépanocytaires homozygotes**  
N Champel, Mayotte
- 8h30-8h40 : **Prise en charge chirurgicale d'une drépanocytaire pour une prothèse totale de la hanche bilatérale en un seul temps opératoire.**  
MA Benhamed, M. Medjahed, J. Midas, R. Rachir, R. Belkadi, MS. Khaznadar, Algérie
- 8h40-8h50 : **Atteintes parodontales et drépanocytose**  
S. Rakoto Alson, FI. Ralalarimanana, AO. Rakoto-Alson, G. Ralison, Madagascar
- 8h50-9h : **Prise en charge de la douleur chez les drépanocytaires**  
JF Cheminet, DSF, Madagascar

9h-9h20 : **Discussion**

Président de séance : Pr R Ramanampamony  
Modérateurs : S Diop, D Diallo

### Transfusions et hémoglobinopathies

- 9h20-9h30 : **Les indications de la transfusion chez le patient drépanocytaire**  
F. Driss, France
- 9h30-9h40 : **Les pratiques transfusionnelles à Madagascar**  
JN Andrianaivalona, O rakoto Alson Madagascar
- 9h40-9h50 : **Discussion**
- 9h50-10h : **Pause**

Président de séance : Pr A Rasamindrakotroka  
Modérateurs : C Stoven, L Rakotovao

### Diagnostic

- 10h- 10h10 : **Test de falciformation et électrophorèse de l'hémoglobine**  
TN Randriamanantenasoa, O Rakoto Alson, AT Rabenandrianina, A Rasamindrakotroka, Madagascar
- 10h10- 10h20 : **La moelle osseuse du drépanocytaire**  
O Rakoto. Alson, AL Rakotovao, RT Randriamahazo AT Rabenandrianina,  
VL Rahajamanana, A Rasamindrakotroka A, Madagascar
- 10h20-10h30 : **Importante érythroblastose sanguine orientant vers la drépanocytose**  
O Rakoto Alson, EJ Randrianarison, AHR Rakotoarimanana,



- VL Rahajamanana, AT Rabenandrianina, AL Rakotovao, H Tantelinirimirana, A Rasamindrakotroka, Madagascar
- 10h30-10h40 :** **Une lithiase vésiculaire révélant une persistance de l'hémoglobine fœtale chez un drépanocytaire**  
**P Ramanalimanana**, SH Razafimahefa, EJ Randrianarison, D Vololontina, RM Ramanampamonjy, DR Rakotoarimanana. Madagascar
- 10h40- 10h50 :** **Discussion**
- 10h50- 11h :** **Pause**
- 11h-13h** **En direct de Madagascar et en diffusion simultanée RAFT vers les 14 pays connectés (Réseau Africain Francophone de Télé médecine) de 11h à 13h heures locales**
- Président de séance :Pr A Geissbuhler**  
**Modérateurs : LH Samison**
- Drépanocytose et Technique d'Information et de Communication**
- Informations sur le Réseau Africain de Télé médecine (RAFT)**  
R. Rapelanoro, Madagascar  
**Utilisation du système OPENMS express pour la lutte contre la drépanocytose à Madagascar**  
FH Andriambololoniaina, P Boucher, M Damasy, J Pascale, Razafinimanana M, A Geissbuhler. Jean-Marc NAEF, Madagascar, Suisse
- 13h-14h:** **Pause Déjeuner**
- Président de séance :Pr A Rasamindrakotroka**  
**Modérateurs : C Stoven, L Rakotovao**
- Dépistage**
- 14h-14h10 :** **Le dépistage néonatal en France**  
J. Bardakjian, France
- 14h10-14h20 :** **Dépistage néonatal expérimental de la drépanocytose : Evaluation de la faisabilité du dépistage et de la prise en charge des nouveaux-nés dans 5 états africains**  
D. Lena-Russo, France
- 14h20-14h30 :** **Deux ans de tentative de dépistage des hétérozygotes en région parisienne**  
**G. Tchernia**, S. Larnaudie, J. Bardakjian, A. Lainé. France
- 14h30-14h40:** **Discussion**
- Président de séance :Pr H Raobijaona**  
**Modérateurs : Ph Velomahita, M de Montalembert**
- Données physiopathologiques et thérapeutiques**
- 14h40-15h :** **Nouvelles avancées ; nouveaux espoirs**  
J. Elion, France
- 15h-15h10 :** **Visualisation et analyse de la circulation des globules rouges normaux et drépanocytaires par vidéo-microscopie**



- 15h10-15h20 :** **D.Schovaert**, A. Bruel, E.Verger, J.Elion , C.Lapoumeroulie, C. Legrand, F.Sigaux, France  
**Etude descriptive du profil thérapeutique des syndromes drépanocytaires majeurs au service de pédiatrie du CHU Joseph Raseta Bafelatanana**
- 15h20-15h30 :** **T Ravelomanana**, R Nomenjanahary, T Andriatahina, H Raobijaona. Madagascar  
**Spiruline et drépanocytose**
- 15h30-15h40 :** **M Solange**, D Ramampihrika. Madagascar  
**Discussion**

**Président de séance :Pr G Tchernia**  
**Modérateurs : S Pylaraly**

### **Drépanocytose et Société**

- 15h40-15h50 :** **Dynamique de la mobilisation sociale pour une prise en charge globale de la drépanocytose à Bamako.**  
S Diop, F Diawara Diabate, DA Diallo, SO Diallo, **A Dorie**, Mali
- 15h50-16h :** **Du mal des os à la maladie du sang : implications des transformations de savoirs au Mali**  
**A.Lainé**, A. Dorie, G. Tchernia, B. Traore, D. Diallo, France, Mali
- 16h-16h10 :** **Vivre avec la drépanocytose à Madagascar**  
M Razafinimanana
- 16h10-16h20 :** **Discussion**
- 16h20-16h 30** **Pause**
- 16h30-17h :** **Ateliers de travail**  
**Prise en charge des Urgences et drépanocytose**  
P Achirou, France - I Diagne, Sénégal
- 17h-17h30 :** **Clôture officiel du colloque de l'océan indien sur la prise en charge de la drépanocytose**
- 17 h30 :** **TABLE RONDE** Sur invitation  
**PLAN D'ACTION SUR LA DREPANOCYTOSE à MADAGASCAR**  
Organisée par l'OMS, le Ministère de la Santé de Madagascar, DMNT (Département des Maladies Non transmissibles), et les associations LCDM, LCDM France, Dréparvie



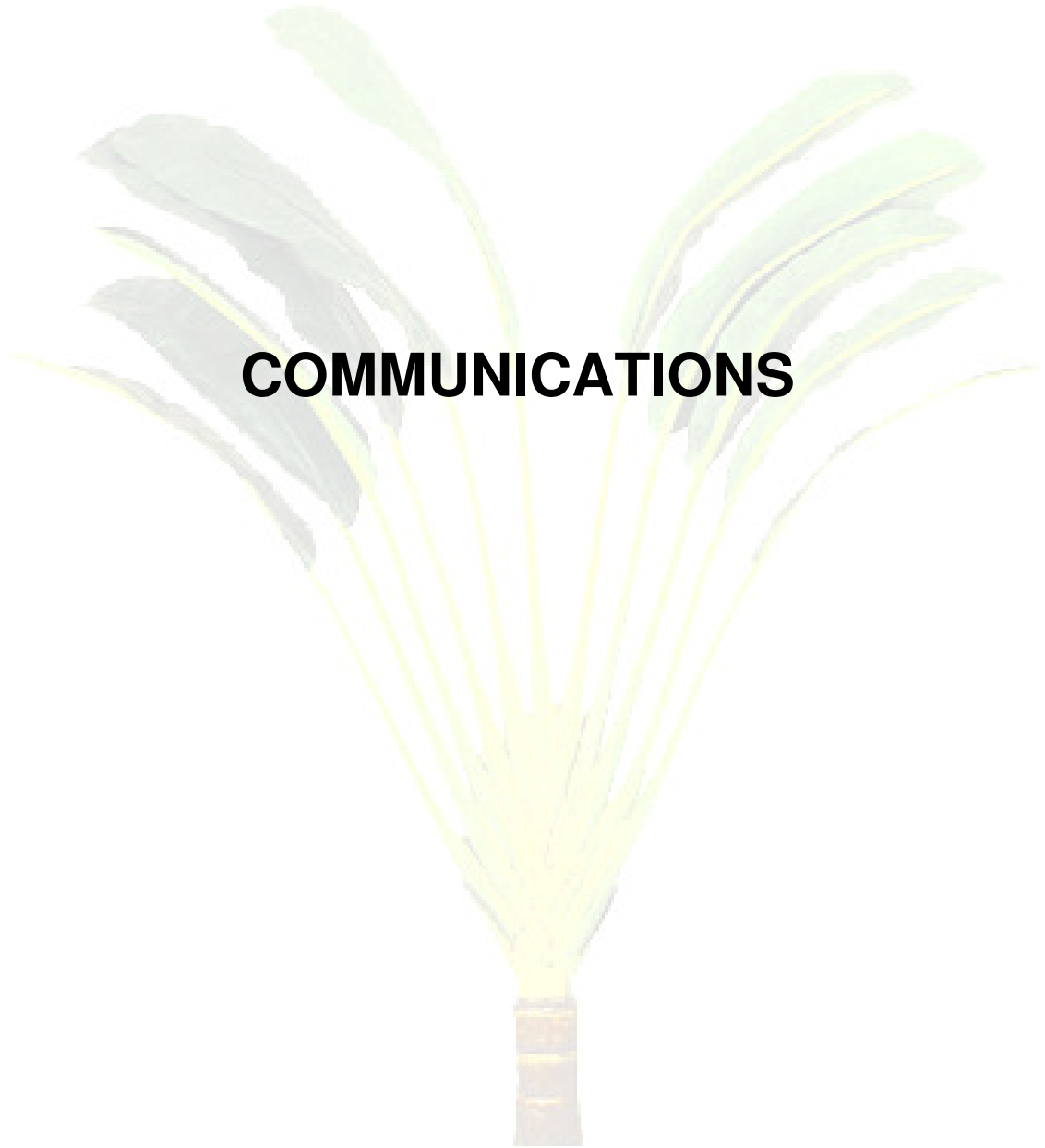
**Samedi 29 Novembre 2008**

**Journée d'information et de sensibilisation des familles et des malades**

**Lieu : Alliance Française, Antananarivo**

**Responsable de la journée : Mme Angy Mbebi Bolzli**

- 8h00 :** Accueil du public
- 8h30-8h45 :** **Présentation des Associations LCDM/DREPAVIE**  
**Bilan des actions 2008**  
M Razafinimanana Madagascar  
C Liégeois. France
- 8h45-9h :** **Recommandations du Ministère de la Santé, du planning familial et de la protection sociale service des maladies non transmissible**  
S Andrianabe, Madagascar
- 9h-9h30 :** **Retentissement psychologique chez l'adulte drépanocytaire**  
J. Faure, A. Lerner, France
- 9h30-10h30 :** **Intermède théâtral sur la drépanocytose « les toucouleurs »**  
**Espoir es tu là ?**  
Mme Angèle Mbebi Bolzli
- 10h30-11h30 :** **Témoignages des familles et des malades**
- 11h30-12h30 :** **Questions / débat**





TITRE PRISE EN CHARGE CHIRURGICALE D'UNE DREPANOCYTAIRE DE RACE BLANCHE POUR PROTHESE TOTALE DE HANCHE BILATERALE EN UN SEUL TEMPS OPERATOIRE

AUTEURS Dr BENHAMED MOHAMED AMINE - MEDJAHED M- MIDAS J- RACHI R - BELKADI R - KHAZNADAR MS

ADRESSE Service de chirurgie orthopédique, centre hospitalo-universitaire Oran Algérie

**Objectifs** : prévenir les complications liées à la chirurgie et à la maladie drépanocytaire à savoir les complications infectieuses, thromboemboliques, hémorragiques et surtout les crises vaso-occlusives

**Matériels** : les échanges plasmatiques en préopératoire, analgésie postopératoire, radiographies, IRM, bilan biologique, électrophorèse de l'hémoglobine.

**Résultats** : évolution postopératoire favorable malgré une crise vaso-occlusive à j1 jugulée rapidement par un traitement de réanimations adéquats, reprise de la marche à j30, prévention de toutes les complications, actuellement patiente autonome.

**Conclusions** : L'ostéonécrose de la tête fémorale survient dans 40% des syndromes drépanocytaires majeurs et débute dans l'enfance dans plus de la moitié des cas a un âge moyen de 12 ans. Il faut savoir que la prise en charge préopératoire chez le drépanocytaire est difficile et doit donc passer par une connaissance de la maladie.





TITRE	Y A-T-IL UN INTERET A LA PRATIQUE D'UNE ACTIVITE PHYSIQUE CHEZ UN PATIENT PORTEUR D'UNE DREPANOCYTOSE ?
AUTEURS	Docteur Bruno Leroy
ADRESSE	CHR La Citadelle Clinique de la douleur, service de physiothérapie, Boulevard du XII de Ligne, 4000 Liège Belgique
	<p><b>Objectifs</b> : La drépanocytose constitue le groupe de maladies génétiques le plus répandu dans le monde. La contre-indication au sport est habituelle. A contrario, actuellement, l'activité physique est conseillée dans de nombreuses pathologies. Dans le diabète, l'asthme, la BPCO ou les maladies cardiovasculaires, elle fait partie intégrante de la thérapie. De même, la part active du patient dans la gestion de sa maladie est considérée comme un garant d'un « coing » positif. Le sport est aussi un facteur de structuration pour l'adolescent. Si cette période s'inscrit chez tous les adolescents comme un temps de crise identitaire ( Dolto 98), elle présente chez le drépanocytaire une prise en charge de sa maladie pour accéder à son identité, une réappropriation de son corps. Il veut tout à la fois être différent des autres mais être comme les autres. « Ils veulent être comme leur camarade de classe et refusent même de révéler leur maladie » (Bibrac et Etienne-Julan2004 :191). Qu'en est-il pour le patient porteur de drépanocytose ?</p> <p><b>Matériels</b> : On connaît les problèmes du sport dans la drépanocytose. En situation hypoxique l'hémoglobine S désoxygénée a tendance à perdre son intégrité, polymérise et provoque la falciformation des globules rouges. L'anomalie de structure semble constituer un handicap pour réussir dans les courses de longues durées de haut niveau de type aérobie (Le Gallais, 1990) mais un avantage dans les efforts brefs comme les sauts, efforts anaérobie alactique (Hue et al 2002). L'endurance est la bête noire des drépanocytaires.</p> <p><b>Résultats</b> : « 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 au variation de température (du chaud au froid), pratiquer dans un environnement ni trop chaud, ni trop froid, renoncer à tout effort en cas de crise récente, de fatigue, d'infection, ou de pathologie. (..) Toute compétition sportive est proscrite de même que les activités sous-marines et l'altitude de plus de 1500m. Il est préconisé de ne pas rester dans l'eau de 23° plus de 20 minutes...» (Site internet de l'Hôpital Henri Mondor Créteil, 2004) Lors d'une épreuve sportive intense, en condition d'hypoxie, il existe un risque d'ischémie aboutissant à des lésions musculaires et autres anomalies fonctionnelles (insuffisance rénale, respiratoire, infections, infarctus). Il existe des facteurs limitant comme l'anémie chronique, une pression artérielle diminuée avec un débit cardiaque augmenté, la présence de crises douloureuses vaso-occlusives, mais aussi l'apparition d'otéonécrose de tête fémorale ou humérale (Stuart et Nagel, 2004).</p> <p><b>Conclusions</b> : Dans le contexte surmédicalisé, protecteur et prévoyant de la drépanocytose, le réentraînement fait figure d'épouvantails. Il n'est pas l'élément déclencheur principal. Elément de risque connu, l'activité physique est pourtant source de bien-être, de qualité de vie. Elle permet au patient de prendre une part active dans la gestion de sa maladie. L'adolescent peut s'affirmer dans son identité en restant dans la norme de ses camarades. Le défi est de taille mais il vaut d'être vécu. Le risque médical est réel mais nous le connaissons et pouvons l'anticiper alors que l'enjeu identitaire ne semble pouvoir se passer d'un minimum de sport.</p>



TITRE	ETAT DE LIEUX ET PLAIDOYER SUR LA DREPANOCYTOSE AUX COMORES.
AUTEURS	MOHAMED Anthoy
ADRESSE	CHR de Fomboni, Service de Pédiatrie, Fomboni Mohèli Comores, adadianthoy@yahoo.fr
	<p>La drépanocytose existe aux Comores. Mais aucune étude n'a été faite pour le recensement des cas ni des drépanocytaires ni des porteurs sains. Dans notre système d'information sanitaire cette pathologie n'est pas classée parmi les maladies à surveillance épidémiologique. Du coup, rien n'est entrepris pour sa lutte. Aucune structure n'est prévue pour le dépistage précoce. Aucune association de lutte contre la drépanocytose n'a vu le jour. Alors que des cas cliniques confirmés par le test d'Emmel sont enregistrés au niveau des différents laboratoires du pays. Au CHR de Fomboni, nous avons enregistré une dizaine de cas environs sur une période d'une année.). Une fois le diagnostic posé par le T.E nos labos ne sont pas en mesure de nous pratiquer une électrophorèse des protéines pour qu'on puisse distinguer les Homo des hétérozygotes.</p> <p>Face à ce problème qui n'est pas le moindre, je saisis cette occasion pour faire un plaidoyer auprès des organismes qui œuvrent dans le domaine de la santé et plus particulièrement ceux qui luttent contre la drépanocytose de nous aider sur :</p> <ol style="list-style-type: none"><li>1. La création d'une association comorienne de lutte contre la drépanocytose qui aura comme buts de :<ol style="list-style-type: none"><li>1.1. recenser tous les cas de drépanocytaires et de porteurs sains sur tout le territoire du pays et établir ainsi une cartographie. Afin de bien cibler les zones géographiques cibles d'intervention.</li><li>1.2. Créer un espace d'écoute et d'informations pour les malades et leurs familles.</li><li>1.3. Sensibiliser les agents de santé sur le dépistage et le diagnostic précoce de la drépanocytose.</li><li>1.4. Sensibiliser la population sur l'importance du dépistage précoce néonatal sur cordon ombilical et sur les dangers des mariages consanguins.</li><li>1.5. Apporter un aide médicamenteux et psychologique aux malades.</li></ol></li><li>2. équiper en matériels les labos de CHR afin qu'ils puissent pratiquer l'électrophorèse des protéines.</li></ol> <p>.Mots clés : Drépanocytose, association, électrophorèse, cartographie</p>



TITRE	VISUALISATION ET ANALYSE DE LA CIRCULATION DES GLOBULES ROUGES NORMAUX OU DREPANOCYTAIRES PAR VIDEOMICROSCOPIE
AUTEURS	Damien SCHOEVAERT, Arlette BRUEL, Emmanuelle VERGER, Jacques ELION, Claudine LAPOUMEROLIE, Chantal LEGRAND, François SIGAUX
ADRESSE	Unité 553 Inserm et Institut universitaire d'Hématologie, Hôpital Saint Louis, 1 avenue Claude Vellefaux, 75010 Paris - France
	<p>Les progrès importants en vidéo-microscopie et en analyse d'images permettent de visualiser et d'analyser le déplacement des globules rouges dans des conditions physiologiques. Cette approche permet à la fois une meilleure compréhension des phénomènes moléculaires mais aussi d'apprécier les effets de substances actives dans des pathologies telles que la drépanocytose.</p> <p>Nos études nous permettent d'analyser dans le sang humain les interactions entre les cellules circulantes et les cellules endothéliales des parois vasculaires dans une chambre de flux, placée dans un système de vidéo microscopie. Ces chambres, simulant la circulation dans les veinules et les capillaires, sont installées sous un microscope à fluorescence équipé d'une caméra vidéo et d'un ordinateur.</p> <p>Dans nos conditions expérimentales, les effets de substances thérapeutiques telles que l'hydroxyurée (seul médicament actif dans la drépanocytose) sur des hématies saines et drépanocytaires peuvent être quantifiés. D'autres évènements tels que les occlusions vasculaires peuvent également être visualisés directement dans la microcirculation sanguine « in vivo » chez le petit animal d'une façon non invasive</p> <p>L'analyse par ordinateur des séquences filmées permet de suivre et de décrire le comportement cellulaire sur des séries statistiques significatives dans des conditions physiologiques et pathologiques.</p>



TITRE	<b>les indications de la transfusion chez le patient drépanocytaire</b>
AUTEURS	Françoise DRISS
ADRESSE	CHU Bicêtre, Laboratoire d'hématologie France
	<p>D'expression très variable, la drépanocytose peut conduire à des complications graves pouvant engager le pronostic vital. Dans l'arsenal thérapeutique pour ces patients, la transfusion sanguine reste aujourd'hui un élément majeur du traitement, tant dans les situations d'urgence que dans un cadre de transfusions itératives programmées. Elle reste indiscutable dans des situations telles que :</p> <p>La vasculopathie cérébrale, le syndrome thoracique aigu, la préparation à une intervention chirurgicale, au cours de la grossesse, les ulcères de jambe récidivants.</p> <p>Elle sera comparée et discutée dans d'autres circonstances à l'Hydroxyurée et à la greffe de moelle.</p> <p>La transfusion sanguine simple sera réservée au cas d'anémie aiguë (séquestration splénique, parvovirus B19), le taux d'hémoglobine en post transfusionnel ne devra pas dépasser 10 g/dl sous peine d'aggraver ou de déclencher une crise vaso-occlusive par augmentation de la viscosité sanguine.</p> <p>Dans tous les autres cas on préférera <b>l'échange transfusionnel</b> dont le but ne sera pas tant d'augmenter le taux d'hémoglobine que de diminuer le taux d'hémoglobine S.</p> <p>On distingue :</p> <ul style="list-style-type: none"><li>• les échanges ponctuels dont les indications sont : l'Accident Vasculaire Cérébral (AVC), le Syndrome Thoracique Aigü (STA), la Séquestration hépatique, l'accident septique grave, la crise vaso-occlusive (CVO) hyperalgique ne cédant pas aux antalgiques majeurs, l'échec de l'Effortil dans le priapisme et la préparation à une intervention chirurgicale.</li><li>• Les échanges au long cours qui visent à réduire ou prévenir de nouvelles complications (AVC, CVO et STA récidivants, défaillance multiviscérale, et grossesse)</li></ul> <p>L'échange transfusionnel peut-être réalisé selon deux techniques :</p> <ul style="list-style-type: none"><li>• L'échange manuel qui associe une soustraction de sang total et une transfusion de globules rouges</li><li>• L'échange par aphérèse permet de remplacer volume à volume les globules rouges soustraits et minimise ainsi le risque et d'hypervolémie et de surcharge martiale. Cette technique nécessite 2 bonnes voies d'abords et un séparateur de cellules.</li></ul>



TITRE	<b>Dépistage néonatal expérimental de la Drépanocytose : Évaluation de la faisabilité du dépistage et de la prise en charge des nouveaux-nés, dans 5 états Africains.</b>
AUTEURS	<u>Danielle Lena-Russo</u> , C. Badens, J. Bardakdjian, I. Diagne, D. Diallo, R. Ducrocq, S. Fattoum, M. Khattab, F. Mérono, C. Nakahonda, S. Nzingoula.
ADRESSE	
	<p>1000 prélèvements de sang de nouveau-nés ont été effectués dans 5 pays: au Congo (Brazzaville), au Mali (Bamako), au Maroc (Rabat), au Sénégal (Dakar), et en Tunisie (Tunis). Les prélèvements ont été analysés dans trois laboratoires en France : deux à Paris, et un à Marseille.</p> <p><u>Ce travail expérimental avait pour but d'évaluer :</u></p> <ul style="list-style-type: none"><li>- la faisabilité d'un dépistage de la Drépanocytose à la naissance dans les maternités,</li><li>- la prise en charge des enfants malades.</li><li>- le nombre de nouveau-nés drépanocytaires et porteurs sur 1000 naissances dans chacun des 5 pays durant la même période.</li></ul> <p><u>Un protocole expérimental commun a été adopté :</u></p> <p>Dans chaque pays, le dépistage à été effectué dans une ou plusieurs maternités choisies par le médecin responsable du projet, avec l'aide de l'équipe médicale qu'il a lui même formé.</p> <p><i>Le prélèvement</i> a été obtenu soit directement à partir du sang du cordon, soit par piqûre au talon des nouveau-nés. Dans les deux cas, le prélèvement est déposé sur un papier absorbant, séché à l'air libre placé dans une enveloppe et conservé dans un réfrigérateur jusqu'à son expédition en France, à l'un des trois laboratoires pour y être analysé.</p> <p><i>La technique analytique</i> utilisée en première intention par les trois laboratoires a été l'isoelectrofocalisation sur gel d'Agarose (Perkin-Elmer). La confirmation du résultat a été réalisée à partir du même prélèvement, en utilisant une technique différente, soit l'électrophorèse sur agar à pH acide, soit la CLHP (Variant Bio-Rad). Les résultats ont été envoyés aux médecins responsables de ce protocole dans chaque pays.</p> <p>La durée moyenne du dépistage a été de 2 mois. Très bonne expérience de collaboration Sud-nord / Nord-sud.</p> <p><u>Les résultats :</u></p> <p>5406 prélèvements de sang sur papier ont été analysés, 26 Nouveau-nés atteints de Syndromes Drépanocytaires Majeurs ont été dépistés : <b>1 SDM / 207 naissances</b></p> <p><u>La prise en charge des nouveau-nés Drépanocytaires :</u> Inégale selon les pays : difficulté pour retrouver les familles, populations très mouvantes et imprécision des adresses.</p>





TITRE	DU MAL DES OS A LA MALADIE DU SANG : IMPLICATIONS DES TRANSFORMATIONS DE SAVOIRS AU MALI.
AUTEURS	LAINE Agnès ; TCHERNIA G., DIALLO D. ; TRAORE B.
ADRESSE	CIDD, 13 rue Charles Berthault. 75013 Paris.
	<p><b>Objectifs : recherche historique et anthropologique au Mali</b> <b>Matériels : enquêtes orales et documentaires</b> <b>Résultats : Implications des transformations de savoirs</b> <b>Conclusions : Perspectives pour des opérations d'IEC</b></p> <p>Dans toute société les symptômes d'une maladie, la souffrance chronique et ses conséquences invalidantes mobilisent des représentations, des savoirs et des parcours de remédiation au malheur, tant thérapeutiques que religieux. En Afrique de l'Ouest, même si la maladie drépanocytaire n'a pas de réel équivalent dans les nosologies médicales traditionnelles, certains de ses symptômes s'y inscrivent, diversement en fonction de leur manifestation et des spécialités des tradithérapeutes. Or depuis que la maladie fait l'objet de recherche et de prise en charge thérapeutique, les savoirs biomédicaux se sont diffusés dans la société, d'abord très lentement puis de façon amplifiée par les mobilités sociales et les nouveaux médias. Entre une maladie essentiellement connue sous le registre d'un « mal des os » et sa définition biomédicale d'une « maladie héréditaire du sang », la jonction se fait progressivement, produisant un syncrétisme de savoirs, mobilisant d'autres représentations et impliquant les individus dans des stratégies d'évitement du malheur qui s'intègrent dans les transformations globales de la société contemporaine. D'un côté les savoirs biomédicaux libèrent les individus d'une fatalité incompréhensible et des interprétations sorcières ou magico-religieuses, de l'autre ils annoncent une maladie inguérissable dont le traitement au long cours s'avère souvent inaccessible et placent les individus devant leur responsabilité de transmetteurs sains à l'égard de leur descendance. Cette communication se propose d'explorer, dans le contexte du Mali tout en faisant des incursions dans d'autres contextes africains, les ressources et les marges de manœuvre dont disposent les personnes concernées dans l'interstice laissé, entre liberté et fatalité, par les diverses interprétations de la maladie. Quelques pistes sont esquissées pour l'élaboration d'outils de communication qui prennent en compte le contexte social du Mali.</p>



TITRE	<b>Deux ans de tentative de dépistage des hétérozygotes en région parisienne</b>
AUTEURS	G. Tchernia, S. Larnaudie, J. Bardakjian, A. Lainé. Paris
ADRESSE	Centre d'Information et de dépistage de la drépanocytose (CIDD) 15 avenue Charles Bertheau 75013 Paris - <a href="mailto:gil.tchernia@paris.fr">gil.tchernia@paris.fr</a>
	<p>La drépanocytose est la plus fréquente des maladies génétiques en France mais elle reste une maladie rare (fréquence &lt; 0,05%). En 2004 le Plan National Maladies Rares initié par le ministère de la Santé a reconnu un Centre de Référence métropolitain constitué par des équipes travaillant dans 7 Hôpitaux dont 6 de l'APHP (Henri Mondor, Kremlin-Bicêtre, Necker, Robert Debré, Trousseau, Tenon) et le CHIC de Créteil. Des moyens supplémentaires ont été donnés pour appuyer les efforts d'équipes très insuffisantes en nombre par rapport à la montée régulière en charge des malades et à la sévérité de la maladie. Il manquait un maillon à cette chaîne dédiée aux soins, un lieu non hospitalier de rencontre avec les associations de malades, d'information, de dépistage des hétérozygotes. Avec l'aide de l'APHP, la Mairie de Paris a pu installer dans les locaux d'un Centre de Santé un Centre d'information et de dépistage de la drépanocytose qui a ouvert fin 2006 et qui est rattaché au Centre de Référence Parisien. C'est une démarche novatrice en ce sens que la cible principale du dépistage est constituée par des individus volontaires, soucieux de connaître leur statut mais dénués de tout symptôme de la maladie.</p> <p><b>En effet, seule la prévention peut éviter la maladie.</b> Le dépistage des transmetteurs sains, s'il s'insère dans un contexte d'explication suffisante permet des choix éclairés, l'informateur n'étant là ni pour décider ni pour juger. Tout individu qui souhaite connaître son statut vis à vis du gène de la drépanocytose peut venir pour un prélèvement sanguin les jours ouvrables, sans rendez-vous, ni ordonnance, ni carte de sécurité sociale ou d'identité. En fonction des résultats de l'électrophorèse de l'hémoglobine et de l'hémogramme une lettre lui parviendra, l'informant du caractère normal des résultats ou le convoquant pour information et discussion. Ultérieurement sera posé le problème du dépistage du conjoint, actuel ou futur, et/ou du groupe familial. Le dépistage ainsi réalisé a lieu dans la plupart des cas avant la constitution du couple ou avant une première naissance. Il permet alors une réflexion sur le problème, sans hâte. L'annonce d'une anomalie génétique pouvant porter préjudice aux futurs enfants et influencer le choix du partenaire à venir, voire le remettre en question est un acte médical grave qui demande temps et attention. Il peut s'agir pour le sujet d'une remise en question de son image, de son avenir, de ses choix. Il peut le vivre comme une amputation, un stigmate social, une blessure narcissique. Plusieurs entretiens, voire un soutien psychologique sont parfois nécessaires. <b>Ce dépistage est encore quantitativement très insuffisant</b> : en 20 mois nous n'avons testé que 1500 individus, dont 955 sont venus sur place, par une démarche individuelle. Parmi ces derniers, 45% sont hétérozygotes avec un risque éventuel pour leur descendance. L'âge des individus, pour 67% d'entre eux compris entre 16 et 40 ans, correspond bien au but recherché qui est de voir des sujets en période de reproduction. Les femmes sont plus représentées que les hommes (58%). Les pays d'origine sont pour 62 % des cas l'Afrique subsaharienne, pour 20 % les DOM/TOMs, pour 6% la France métropolitaine, pour 5 % le Maghreb.</p> <p>Récemment nous avons, à titre expérimental, adressé une lettre aux couples qui avaient donné naissance à un enfant hétérozygote, leur proposant de venir dans notre centre, ou de consulter ailleurs. Sur les 93 couples vus et dépistés, 5 sont à risque d'avoir un enfant atteint de syndrome drépanocytaire majeur lors d'une prochaine grossesse. <b>Des campagnes de dépistage et d'information doivent être développées mais se heurtent à des obstacles qui seront discutés.</b></p>





TITRE	<b>Retentissements psychologiques de la drépanocytose</b>
AUTEURS	J. FAURE, psychologue, unité de médecine interne, Hôpital Tenon, Paris. M. ROMERO, psychologue, service de pédiatrie, Centre Hospitalier Intercommunal de Créteil, 94.
ADRESSE	
	<p>Si la douleur physique, une des plus intenses qui puisse être décrite, semble d'emblée résumer le vécu de la drépanocytose, il en est une autre, psychique, plus diffuse qui s'étend à l'ensemble de l'existence du patient. Atteinte somatique grave, la drépanocytose du fait de son caractère génétique affecte la vie familiale, la lignée, la descendance. Imprévisible dans ses manifestations, elle bouleverse la vie sociale de l'enfant ou de l'adulte malade. Pathologie du sang touchant en majorité une population noire migrante, son retentissement présente des spécificités culturelles. L'hôpital, passage obligé, est ce lieu particulièrement investi où le patient vient chercher un soulagement et aussi parler.</p> <p><b>La douleur : ses impacts psychologiques</b></p> <p>Les symptômes de la maladie varient dans leur intensité et leur gravité selon les patients : la drépanocytose peut être silencieuse ou bruyante, bénigne ou sévère. Le plus souvent, ce que les patients mettent en avant pour décrire la maladie, c'est bien la douleur, vive, surprenante et effrayante. Bien sûr, à un même symptôme chaque patient réagit différemment.</p> <p>La douleur apparaît comme un non-sens à l'origine, elle « blesse » le sujet au plus profond de son être, l'anéantit. Ce dernier est alors à chaque crise confronté à une sensation qui lui échappe totalement, une sensation brute, pénible et mortelle. Le patient ne peut fuir la douleur puisqu'elle est inscrite dans son corps. Il construit alors une explication en prélevant des éléments de son histoire pour mettre du sens sur un vécu insensé, roman où se mêlent des thèmes de persécution, d'abandon, mais aussi des images de corps mutilé, morcelé, menacé d'annihilation. J.Hippocrate, mère d'un enfant drépanocytaire, relate dans un récit les propos de son fils : « <i>Quand j'ai mal, c'est comme si on me broyait les os avec un marteau-piqueur</i> »<sup>1</sup>.</p> <p>L'histoire de la maladie, construction imaginaire, permet au patient -enfant ou adulte- de mettre du sens sur un vécu corporel bien souvent innommable du fait de sa violence et son intensité. Bien que des explications claires et adaptées soient fournies au patient sur l'origine et l'expression de la maladie, bien qu'intellectuellement il semble en avoir une parfaite maîtrise, il en est autrement de son vécu affectif. Le psychologue, témoin silencieux de ce travail d'élaboration, l'accompagne dans ses tentatives de mise en sens et lui permet ainsi de se vivre comme sujet et non objet de sa maladie.</p> <p>« <i>Personne ne peut comprendre la douleur...</i> » nous dit une jeune femme camerounaise. En effet, le vécu douloureux ne peut pas se partager. Le patient pendant la crise est seul, immobile, coupé du monde extérieur, comme absent, indifférent. Ce désinvestissement du monde qui s'exprime parfois par le refus de toute présence est ressenti par certains proches comme un rejet qui culpabilise. D'autres patients au contraire ont besoin de présence lors des crises. A la douleur physique s'ajoutent la tristesse voire la dépression : la douleur chronique est démoralisante, accablante, elle engendre peur, anxiété et solitude. Le vécu douloureux de l'adulte fait écho aux crises douloureuses du passé. La manière dont le malade, enfant, a pu penser sa maladie, ses souffrances, la manière dont ses parents ont pu faire face à leur désarroi vont influencer sur le ressenti de la crise à l'âge adulte. « <i>Quand nous avions mal, ma sœur et moi, ma mère nous disait de ne pas pleurer ...</i> » explique cette patiente</p>



qui tarde à appeler les infirmières malgré une douleur insupportable. Souvent le patient a le sentiment d'être un poids, une charge, un obstacle pour sa famille et ses proches « *Une fois, pendant une crise ma mère en pleurs m'a demandé pardon...* » se souvient un patient.

Douleurs physiques intenses et anxiété sont généralement mêlées. Bien que la première cause de mortalité soit due aux infections, le caractère massif de la douleur fait craindre le pire : une mère d'enfant drépanocytaire se souvient : « *À chaque hospitalisation je me demandais si cette crise-là allait lui être fatale* ».

Du fait de la gravité de cette maladie potentiellement mortelle, l'angoisse de mort est réactivée à chaque crise douloureuse. Beaucoup de patients originaires d'Afrique noire ont à l'esprit l'extrême gravité de leur maladie au pays où faute de soins les malades décèdent avant vingt ans. Expériences de séjours en réanimation, séquelles d'accident vasculaire cérébral viennent confirmer la gravité de la maladie... « *Je ne pensais pas que je pourrai atteindre mes trente ans...* », dit une femme. Les conséquences de cette angoisse de mort sont variables : difficulté se projeter dans l'avenir, dépression ou au contraire défi à relever, volonté de réussir. « *Quand j'ai eu mon bac, ma mère m'a avoué qu'elle pensait que je n'y arriverais jamais, mais moi je me suis battu...* ». Le patient drépanocytaire doit, tout au long de sa vie, composer avec les effets de la maladie et l'angoisse qui en découle... À chaque moment de crise, les questions autour de l'origine de la maladie, de la vie et de la mort resurgissent, empruntées des précédentes expériences. Ces questions cruciales sont souvent abordées dans le dessin des enfants dont une analyse éclairée permet une forme de compréhension. Le psychologue, par ses remarques et ses questions encourage l'enfant dans son travail d'élaboration de la souffrance. Les dessins évoluent au rythme de l'enfant, au rythme des séances et traduisent le travail psychique mis en œuvre pour aborder la maladie et ses conséquences plus ou moins directes. Le plus souvent, les productions témoignent d'une forte culpabilité de l'enfant - il se sait source d'angoisse pour ses parents - mais aussi d'une « faute imaginaire » qui serait à l'origine de l'atteinte corporelle dont il est l'objet. G. Raimbault, psychanalyste, relève justement : « *... il (l'enfant) se pense nécessaire à la vie de ses parents, ayant à leur endroit une fonction à remplir. S'accusant de ne pas remplir cette fonction et de faire souffrir tout son entourage, l'enfant malade en vient à se demander quelle faute il a pu commettre pour être ainsi puni.* »



TITRE	DREPANOCYTOSE ET URGENGE : PERCEPTION DES SOIGNES
AUTEURS	Boris ROUSSEL, Joël MOUSSOKI et Patrice ACHIROU, président de l'APIPDH du Sud-Ouest (Bordeaux).
ADRESSE	23 avenue de Canéjan - 33600 PESSAC
	<p>Même dans les pays du Nord, les problèmes rencontrés dans la prise en charge des urgences, résident dans la difficulté des parents à disposer de soins efficaces dans une structure sanitaire de proximité. En Province, la maladie est autant répandue que mal connue, même au niveau des soignants. Ainsi, dans la gestion de la crise d'urgence, le patient, ou bien les parents de l'enfant, sont obligés de se raconter devant chaque soignant, ce qui sort ce dernier de sa toute-puissance : les parents sont au courant de la pathologie, au contraire du soignant, qui devrait en être informé avant d'envisager un traitement. D'où la difficulté à traiter dans l'urgence et à choisir l'orientation thérapeutique, et d'où l'amoindrissement de l'efficacité de la gestion de cette urgence. La relation soignant-soigné est en cela difficile que le manque d'information sur cette maladie dévalorise ou remet en cause ses compétences. Sans l'écoute, la relation risque d'être conflictuelle, et retarde encore l'urgence du traitement, parfois jusqu'au décès du patient.</p> <p>D'autre part, dans les CHU en France (ailleurs qu'en région parisienne), il n'existe pas d'unité réellement dédiée à la prise en charge de la drépanocytose. L'idéal serait d'en créer une dans chaque pays. La proximité géographique pour tous les Provinciaux (y compris en Afrique) permettrait de réduire les cas de décès et de traiter les urgences.</p> <p>Cette douleur n'a pas de signe extérieur, elle ne se voit pas. Un patient dit : « Quand j'ai une crise, on ne me croit pas, on pense que j'en fais trop ». La crainte, à l'arrivée aux urgences, de ne pas être crédible, augmente l'intensité de la douleur. Elle est ajoutée à la méfiance du personnel soignant devant la demande parfois pressante, des malades d'obtenir rapidement des antalgiques, dont la morphine. Cette suspicion liée à la méconnaissance de la spécificité de la douleur chez le drépanocytaire est renforcée par un manque d'information sur les risques de dépendance induite par l'administration de la morphine dans le traitement des crises douloureuses.</p> <p>De la même manière, il serait opportun de favoriser une rencontre entre le patient encore sain et le personnel soignant : ainsi, au moment de la crise douloureuse, les soignants reconnaîtraient la souffrance, identifieraient la crise et la traiteraient dans l'urgence qu'elle réclame.</p>



TITRE	HISTORIQUE ET EPIDEMIOLOGIE DE LA DREPANOCYTOSE A MADAGASCAR
AUTEURS	RANDRIANARISON EJ, RAKOTONDRAVELO S, RAZAFIMAHEFA H, P RAMANALIMNANA, RAKOTOARIMANANA DR, RAJAONA H
ADRESSE	Service : de Médecine interne, Pavillon spécial B, CHU-HJRB (Hôpital Joseph Raseta Befelatanana), Antananarivo, Madagascar.
	<p>Madagascar est depuis fort longtemps classé comme zone d'endémie drépanocytaire dominante selon l'OMS sans aucune exactitude de statistique de nombre exact de drépanocytaires et des porteurs sains.</p> <p>Nous essayons ici de rapporter l'historique de l'origine de la drépanocytose à Madagascar ; les études effectués, plus particulièrement les thèses rapportés depuis la connaissance de l'existence de la maladie dans le pays. En effet la répartition géographique de la drépanocytose est actuellement toujours mal connue, car la seule cartographie dont nous en disposons est celle datée du 1984 montrant que la zone la plus touchée est la cote sud-est de Madagascar où la prévalence atteint jusqu'à 30%. Cette cartographie a d'ailleurs été établi de façon approximative à partir de la liste des résultats des bilans ethniques de laboratoire d'analyse.</p> <p>Néanmoins depuis janvier 2007 en partenariat avec l'institut pasteur de Madagascar, nous établissons une cartographie de la drépanocytose, ce qui nous permettra de mieux cibler encore nos actions à venir, en vue des hautes zones à risques ; ainsi un programme de dépistage massif néo-natal sur cordon ombilical au niveau de 16 (seize) sites de Madagascar est en cours d'organisation par l'équipe de maternité de Befelatanana et de Sainte Fleur ; les résultats promettant de cibler médicalement et géographiquement les zones d'interventions électives de la LCDM à Madagascar. Nous sommes dans l'attente de l'aide de l'OMS suite à une demande officielle déposée depuis Mars 2007.</p> <p>Mots clés : Drépanocytose, Madagascar, Dépistage, Cartographie</p>



TITRE	Fréquence et distribution de la drépanocytose à Madagascar : une hémoglobinopathie impliquée dans l'épidémiologie du paludisme.
AUTEURS	Didier MENARD, V. THONIER, A. RATSIMBASOA, H. ANDRIANANTENAINA, JF CAROD, O DOMARLE
ADRESSE	Unité de Recherche sur le Paludisme, Institut Pasteur de Madagascar - BP 1274 – ANTANANARIVO <a href="mailto:dmenard@pasteur.mg">dmenard@pasteur.mg</a>
	<p><b>Contexte</b> : Le paludisme reste à Madagascar un problème majeur de santé publique et les données existantes sur la fréquence de la drépanocytose ne sont que parcellaires et anciennes. Le peuple de Madagascar est divisé en plusieurs ethnies issues d'un peuplement qui s'est fait essentiellement depuis l'Afrique de l'Est et l'Asie du Sud-Est.</p> <p>Objectifs : L'objectif principal de cette étude a été de déterminer la prévalence de la drépanocytose et de rapporter la prévalence observée aux différents groupes ethniques vivant à Madagascar.</p> <p><b>Matériels</b> : Une étude transversale et descriptive a été réalisée à partir de 8 sites représentatifs des faciès épidémiologiques de Madagascar. L'effectif était de 300 personnes sélectionnées parmi des enfants scolarisés âgés entre 6 et 10 ans par un sondage aléatoire. Un questionnaire portant essentiellement sur les origines ethniques du sujet et des ses parents a été rempli. Cette étude a été menée en accord avec le comité d'éthique de Madagascar et un consentement éclairé a été signé par les représentants légaux des sujets inclus dans l'étude. Chez les sujets inclus la température en axillaire a été prise et un prélèvement sanguin sur un tube EDTA a été réalisé au pli du coude. En cas de fièvre <math>\geq 37,5^{\circ}\text{C}</math>, un diagnostic par test rapide (RDT) a été pratiqué et un traitement administré en cas de positivité. Une numération formule sanguine et un groupage sanguin suivant l'épreuve globulaire de Beth-Vincent ont été réalisés. Le dépistage de la drépanocytose s'est fait par une technique de PCR-RFLP.</p> <p><b>Résultats</b> : La prévalence générale respectivement trouvée pour les formes AS et SS était de 9,4% [IC95% : 7,9% - 11,3%] et 0,2% [IC95% : 0,0% - 0,7%]. La zone à risque pour la drépanocytose était le site de Farafangana qui présentait les fréquences les plus élevées avec respectivement pour les formes AS et SS : 18,7% [IC95% : 14,4 - 23,5] et 0,7% [0,1% - 2,4%]. Les ethnies individualisées comme facteur de risque vis-à-vis de la drépanocytose étaient les Antaifasy et les Antaisaka alors que les ethnies les moins associées à la drépanocytose étaient les Mahafaly et les Merina. Nous n'avons pas mis en évidence de relation significative entre le type d'hémoglobine trouvée et la présence d'une infection palustre chez les enfants dont les RDT étaient positifs.</p> <p><b>Conclusions</b> : Nos résultats étaient conformes aux résultats des études antérieures sur la prévalence de la drépanocytose à Madagascar, même si celles-ci étaient basées sur des techniques de dépistage moins performantes. Ce travail de base devrait permettre de mieux cibler les actions de santé publique (dépistage) et d'envisager la mise en place d'études dont les objectifs seront de mieux comprendre les relations entre drépanocytose et paludisme.</p>





TITRE	Atteintes parodontales et drépanocytose
AUTEURS	RAKOTO ALSON Simone, RALAIARIMANANA FL, RAKOTO ALSON AO, RALISON G
ADRESSE	IOSTM Mahajanga Madagascar <a href="mailto:simonerakotoalson@yahoo.fr">simonerakotoalson@yahoo.fr</a>
	<p>Même à l'état sain, le parodonte est abondamment vascularisé. Cette richesse de la vascularisation parodontale est liée aux activités mécaniques et fonctionnelles du parodonte. Ces activités mécaniques et fonctionnelles du parodonte se trouvent entravées par une occlusion vasculaire à ce niveau.</p> <p>Au cours des épisodes hémolytiques de la drépanocytose, les hématies falciformées peuvent obstruer ces vaisseaux parodontaux, entravant ainsi les activités mécaniques et fonctionnelles du parodonte. La microcirculation sanguine de la cavité buccale sera altérée ainsi que la régénération et la cicatrisation des tissus parodontaux.</p> <p>Le plexus de veinules post capillaires dense en bordure ou en dessous de l'épithélium jonctionnel du parodonte joue un rôle très important dans la défense contre les infections à ce niveau. Une vaso occlusion des vaisseaux parodontaux favorise également le développement d'un foyer infectieux parodontal.</p> <p>L'examen parodontal de patients drépanocytaires permettra de constater ces atteintes parodontales dans l'évolution de la drépanocytose.</p> <p><b>Conclusions :</b></p> <p>La prise en charge efficace des crises hémolytiques chez les drépanocytaires, en particulier des enfants, permettra d'éviter ces atteintes parodontales qui seront à l'origine de pertes dentaires ultérieures.</p> <p>Une attention particulière doit être accordée au maintien d'une hygiène buccale minutieuse chez les patients drépanocytaires.</p>



TITRE	<b>ETUDE DESCRIPTIVE DU PROFIL EPIDEMIO-CLINIQUE DES SYNDROMES DREPANOCYTAIRES MAJEURS AU SERVICE DE PEDIATRIE DU CHU JOSEPH RASETA BEFELATANANA</b>
AUTEURS	NOMENJANAHARY R, RAVELOMANANA T, ANDRIATAHINA T, RAOBIJAONA H
ADRESSE	<b>CHU JOSEPH RASETA BEFELATANANA Antananarivo</b>
	<p><b>Justificatifs.</b> – La connaissance du profil épidémioclinique des drépanocytaires suivi au CHU Joseph Raseta Befelatanana constitue un préalable nécessaire pour une meilleure adaptation aux recommandations sur la prise en charge des syndromes drépanocytaires.</p> <p><b>Patients et méthodes.</b> – Il s'agit d'une étude descriptive rétrospective dont le but est d'étudier les aspects épidémiologiques, cliniques et paracliniques des sujets drépanocytaires vus au service de pédiatrie du CHU JRB. Les dossiers de 33 patients porteurs d'hémoglobine SS suivis dans le service du 1<sup>er</sup> janvier 2003 au 31 décembre 2007 ont été inclus dans notre étude.</p> <p><b>Résultats.</b> – Tous les patients inclus sont homozygotes. L'âge moyen de nos patients est de 5 ans. 21% (7) de nos patients ont été dépistés avant l'âge de 1 an. L'âge moyen de découverte est de 4 ans. Le niveau socio-économique des patients est bas dans la majorité des cas. La taille moyenne de la fratrie est de 4 enfants. 78% (26) des patients sont vaccinés correctement selon le programme élargi de vaccination national. Un patient a reçu un vaccin anti pneumococcique. La moitié (42%) des patients sont fébriles à l'arrivée dans le service. Les localisations les plus fréquentes des crises vaso-occlusives sont articulaires (46%) et abdominales (45%). Le syndrome thoracique aiguë est rare (1 cas). Les localisations d'infections bactériennes les plus fréquentes sont pulmonaires (30%). Le taux d'hémoglobine de base moyen est de 6,4 g/l. Deux (6%) des patients suivis sont décédés en cours d'hospitalisation.</p> <p><b>Conclusion.</b> – Cette étude montre la carence des moyens de dépistage précoce de la drépanocytose dans notre contexte. Le suivi du calendrier vaccinal proposé par le programme élargi de vaccination national est satisfaisant. Les vaccinations spécifiques sont quasiment absentes.</p> <p><b>Mots clés :</b> drépanocytose, crises vaso-occlusives, CHU Joseph Raseta Befelatanana</p>





TITRE	<b>Une lithiase vésiculaire révélant une persistance de l'hémoglobine fœtale chez une drépanocytaire</b>
AUTEURS	P RAMANALIMANANA, SH RAZAFIMAHEFA, EJ RANDRIANARISON, D VOLOLONTINA, RM RAMANAMPAMONJY, DR RAKOTOARIMANANA
ADRESSE	Vaquez II, CHU-HJRB (Hôpital Joseph Raseta Befelatanana), Antananarivo, Madagascar
	<p><b>Introduction</b></p> <p>L'hémoglobine fœtale, prédomine dans la vie embryonnaire et reste à l'état de trace chez l'adulte. Un taux supérieur à 7% après l'âge de un an caractérise la persistance héréditaire de l'hémoglobine fœtale. La drépanocytose se définit comme la présence d'hémoglobine S à l'origine de la falciformation des hématies. Nous rapportons un cas de drépanocytose homozygote associée à la persistance héréditaire d'hémoglobine fœtale.</p> <p><b>Observations</b></p> <p>Il s'agit d'une fille de 5 ans adressée pour une lithiase vésiculaire découverte fortuitement. Dans ses antécédents, elle ne rapportait aucun épisode de crise vaso-occlusive. La patiente ne présentait pas de splénomégalie. Biologiquement, il apparaissait une anémie normochrome normocytaire à 92 g/L d'hémoglobine, une hyperbilirubinémie à 93 <math>\mu\text{mol/L}</math> à prédominance libre (72 <math>\mu\text{mol/L}</math>). L'haptoglobine revenait normal. Il n'existait ni cytolysse hépatique ni insuffisance hépatocellulaire. L'électrophorèse des hémoglobines révélait un taux d'hémoglobine fœtale à 34 %, d'hémoglobine S à 64 % et l'hémoglobine A<sub>2</sub> à 2%. L'échographie abdominale mettait en évidence une lithiase vésiculaire.</p> <p><b>Conclusions</b></p> <p>L'hypothèse d'une lithiase pigmentaire devrait être évoquée en présence d'une lithiase vésiculaire chez l'enfant. L'association d'une persistance de l'hémoglobine fœtale à la drépanocytose homozygote semble atténuer les signes cliniques de ce dernier.</p>



<b>TITRE</b>	<b>PRISE EN CHARGE ANESTHESIQUE D'UNE SPLENECTOMIE CHEZ UN ENFANT DREPANOCYTAIRE AVEC UN PLATEAU TECHNIQUE INSUFFISANT</b>
<b>AUTEURS</b>	RAKOTONDRAINIBE A, RAKOTOARIVONY ST, RAHERISON AR, RAKOTOMENA SD, RAKOTO ALISON O, SAMISON LH, RANDRIAMIARANA JM
<b>ADRESSE</b>	
	<p><b>Justificatif :</b> Actuellement, aucune étude sur l'anesthésie-réanimation d'une splénectomie chez un drépanocytaire à Madagascar n'a effectuée.</p> <p><b>Objectif :</b> Notre objectif est de démontrer la faisabilité d'une anesthésie générale d'un enfant drépanocytaire à splénectomiser avec un plateau technique limité comme dans le CHU d'Antananarivo.</p> <p><b>Observation :</b> Nous rapportons le cas d'un enfant de 8 ans, classé ASA 3, drépanocytaire, présentant une splénomégalie et ictère, allant subir une splénectomie. Nous avons procédé à une prise en charge particulière en pré, per et post opératoire de cet enfant compte tenu sa maladie, sans cependant avoir suivi toutes les recommandations, du fait de nos moyens limités. Néanmoins, la réalisation de l'intervention ainsi que l'évolution de ce patient a été favorable.</p> <p><b>Conclusion :</b> A Madagascar, beaucoup de différences restent encore à rattraper pour normaliser la prise en charge de splénectomie d'un enfant drépanocytaire. Une étude de plus grande envergure, sur une plus grande population, donc étendue sur plusieurs années, devrait être réalisée pour évaluer et comparer les issues de nos cas qui demeurent très rares. Le seul cas unique que nous avons rapporté, bien que réussi, ne représente pas la règle des cas à venir. Mais témoigne déjà de la possibilité de prise en charge anesthésique d'un patient drépanocytaire pour une grande intervention telle que la splénectomie chez un patient fragile, avec les conditions péri opératoires dont nous bénéficions.</p>



TITRE	<b>SPIRULINE ET DREPANOCYTOSE</b>
AUTEURS	Docteur SOLANGE Marianne et Docteur RAMAMPIHERIKA D.
ADRESSE	Collège Saint François Xavier AMBATOMENA BP 1032 Fianarantsoa 301 - <a href="mailto:sfx.sj@moov.mg">sfx.sj@moov.mg</a>
	<p><b>Objectifs :</b> Partage de l'effet bénéfique de la spiruline sur la drépanocytose</p> <p><b>Matériels :</b> enfants drépanocytaires en âge scolaire (de 6 à 17 ans) et un adulte de 53 ans venus en consultation – Spiruline – Hémogramme – Test d'EMMEL</p> <p><b>Résultats :</b> Amélioration nette et rapide de l'état général et du taux d'hémoglobine</p> <p><b>Conclusions :</b> Il s'agit d'une observation très limitée concernant treize patients dont douze enfants de 6 à 17 ans et une adulte de 53 ans, tous drépanocytaires confirmés, venus en consultation soit pour céphalées et douleurs articulaires soit dyspnées soit douleurs osseuses pré tibiales soit de douleurs abdominales soit syndromes « mains pieds ».</p> <p>A chaque patient, nous avons donné 2 à 4 grammes de spiruline par jour suivant le taux de l'hémoglobine et du taux de fer sérique pendant 30 jours.</p> <p>Une amélioration nette et rapide de l'état général pour chaque patient a été constatée : disparition des céphalées et des douleurs articulaires ou osseuses, amélioration de la respiration et amélioration du taux de l'hémoglobine.</p> <p>Une observation plus importante est souhaitable pour confirmer les résultats constatés sur le petit échantillon cité précédemment, sachant que la spiruline contient un taux considérable de fer.</p>



TITRE	AVC REVELATEUR D'UNE DREPANOCYTOSE CHEZ UN ENFANT
AUTEURS	Randrianjafinimpanana Heritiana, Ratsimandresy R, Razanajato R, Rakotomalala L, Andriantsoa R, Ravelomanana N <a href="mailto:Randria_heritiana@yahoo.fr">Randria_heritiana@yahoo.fr</a>
ADRESSE	CHU Hôpital Mère Enfants Tsaralalàna Antananarivo, Madagascar
	<p><b>Objectif</b> : Rapporter un cas de drépanocytose révélée par un accident vasculaire cérébral</p> <p><b>Observation</b> : Il s'agit d'une petite fille de 18 mois hospitalisée à l'HMET pour hemiparésie de l'hémicorps droit, ayant survenu brutalement le jour de son admission. Dans ses antécédents personnels, on note une hospitalisation, 6 mois auparavant, pour pneumopathie et une anémie non étiquetée. Le test d'Emmel revenait négatif. Dans ses antécédents familiaux, personne n'a jamais présenté un syndrome algique, ni de pâleur. L'examen à l'admission montrait une pâleur cutané-conjonctivale, hemiparésie droite, sans signe inflammatoire des articulations. L'électrophorèse de l'hémoglobine posait le diagnostic d'une drépanocytose homozygote. L'examen tomodensitométrique cérébral confirme une présence de lésion ischémique au niveau du cerveau. Une Kinésithérapie motrice a beaucoup amélioré le déficit moteur. L'échange transfusionnel est le traitement idéal mais non réalisable chez nous.</p> <p><b>Conclusion</b> : AVC chez un drépanocytaire est de pronostic réservé. Le seul moyen de diagnostic de la drépanocytose est l'électrophorèse de l'hémoglobine. Le traitement pour prévenir la récurrence est surtout l'échange transfusionnel.</p>



TITRE	<b>IMPORTANTE ERYTHROBLASTOSE SANGUINE ORIENTANT VERS LA DREPANOCYTOSE</b>
AUTEURS	RAKOTO ALSON Olivat, RANDRIANARISON EJ, RAKOTOARIMANANA AHR, RAHAJAMANANA VL, RABENANDRIANINA AT, RAKOTOVAO AL, TANTELINIRIMIARANA H, RASAMINDRAKOTROKA A
ADRESSE	CHU HJRA BP 4150 -UPFR HEMATOLOGIE-ANTANANARIVO-MADAGASCAR - <a href="mailto:olivatrakoto@yahoo.fr">olivatrakoto@yahoo.fr</a>
	<p><b>Objectifs.</b> Orienter vers la drépanocytose devant une érythroblastose sanguine</p> <p><b>Matériels.</b> Les résultats de l'hémogramme de deux patients présentant une importante érythroblastose sanguine sont présentés dans cette étude. L'hémogramme a été prescrit pour deux enfants de sexe masculin (11 ans et 10 ans) ayant manifesté des signes cliniques d'anémie et d'infection. Les résultats donnés par l'analyseur automatique confirmaient l'anémie avec une importante hyperleucocytose faisant suspecter une prolifération maligne</p> <p><b>Résultats.</b> Dans les deux cas, l'anémie était normocytaire normochrome avec un taux d'hémoglobine inférieur à 70g/l, et les plaquettes à un taux normal. Le taux de leucocytes était à 180 G/l et à 233 G/l. Le contrôle sur frottis sanguin a permis de corriger le nombre de leucocytes du fait de la présence de très nombreux érythroblastes respectivement à 195% et à 320%, comptés parmi les cellules nucléées. L'hémopathie maligne était écartée. Il s'agissait dans les deux cas d'une anémie fortement régénérative avec importante érythroblastose circulante. Le plasma était ictérique. Une importante réticulocytose confirmait la régénération médullaire. Le test de falciformation a orienté vers une drépanocytose comme étiologie de l'anémie. L'électrophorèse de l'hémoglobine réalisée ultérieurement a confirmé le diagnostic.</p> <p><b>Conclusions.</b> Une hyperleucocytose importante peut constituer un signe biologique conduisant vers l'exploration d'une forte régénération érythroblastique constante dans l'hémolyse drépanocytaire. Il faut rectifier la leucocytose et la formule sanguine, rechercher les drépanocytes pour ne pas passer à côté du diagnostic de drépanocytose.</p>



TITRE	<b>LA MOELLE OSSEUSE DU DREPANOCYTAIRE</b>
AUTEURS	RAKOTO ALSON Olivat, RAKOTOVAO AL, RANDRIAMAHAZO RT, RABENANDRIANINA AT, RAHAJAMANANA VL, RASAMINDRAKOTROKA A.
ADRESSE	CHU HJRA BP 4150 -UPFR HEMATOLOGIE-ANTANANARIVO-MADAGASCAR - <a href="mailto:olivatrakoto@yahoo.fr">olivatrakoto@yahoo.fr</a>
	<p><b>Objectifs.</b> Décrire la cytologie médullaire au cours de la drépanocytose</p> <p><b>Matériels.</b> Les frottis médullaires respectifs de quatre enfants drépanocytaires ont été étudiés au laboratoire d'hématologie du CHU HJRA Antananarivo durant l'année 2007. Le médullogramme a été indiqué par le médecin qui a découvert pour la première fois les patients dans le cadre de la recherche étiologique d'une anémie sévère. Il s'agissait de deux enfants de moins de deux ans et de deux autres entre cinq et dix ans. Après ponction sternale à l'aide d'un trocart de Mallarmé, le suc médullaire aspiré a été étalé en frottis, coloré au May Grünwald Giemsa et examiné au microscope afin d'en étudier la cytologie.</p> <p><b>Résultats.</b> L'examen cytologique du frottis médullaire de ces patients a montré dans tous les cas une moelle très riche avec hyperplasie érythroblastique. La lignée érythroblastique représentée à tous les stades constituait au moins 60% des cellules médullaires. Des signes de dysérythropoïèse à type d'anomalies cytoplasmiques et nucléaires ont été retrouvés chez un enfant. Dans deux cas sur quatre, des drépanocytes ont été identifiés sur les frottis de sang et de moelle. La positivité du test de falciformation, réalisé systématiquement pour toute demande de médullogramme, a permis de retrouver la drépanocytose comme étiologie de l'anémie de ces quatre enfants. Le statut hétérozygote AS (deux cas) ou homozygote SS (deux cas) de la maladie a été établi par l'étude électrophorétique de l'hémoglobine.</p> <p><b>Conclusions.</b> L'indication du médullogramme en première intention en cas d'anémie dénote une connaissance imparfaite de la drépanocytose. Un examen du sang périphérique aurait tout de suite pu évoquer le diagnostic. L'étude de la moelle au cours de la drépanocytose a toutefois permis de montrer la réaction érythroblastique, confirmant l'origine périphérique (par hémolyse) de l'anémie dans la drépanocytose. Cependant, étant donné que la moelle osseuse se trouve fortement sollicitée de façon itérative lors des hémolyses, le médullogramme pourrait être indiqué chez un drépanocytaire connu pour déceler un éventuel épuisement de la moelle (aplasie), suspecté en cas d'association d'une neutropénie et/ou d'une thrombopénie à l'anémie.</p>





TITRE	TEST DE FALCIFORMATION ET ELECTROPHORESE DE L'HEMOGLOBINE
AUTEURS	RANDRIAMANANTENASOA Tiana Nathalie, RAKOTO ALSON O, RABENANDRIANINA AT, RASAMINDRAKOTROKA A.
ADRESSE	CHU HJRA UPFR BIOCHIMIE ANTANANARIVO MADAGASCAR - <a href="mailto:nathrandriama@yahoo.fr">nathrandriama@yahoo.fr</a>
	<p><b>Objectifs.</b> Comparer les résultats du test de falciformation d'Emmel et de l'électrophorèse de l'hémoglobine</p> <p><b>Matériels.</b> Soixante sept (67) patients ayant bénéficié d'un test d'Emmel et d'une électrophorèse de l'hémoglobine durant deux années ont été inclus dans une étude prospective. Le sang veineux est, pour les deux examens, prélevé sur tube avec anticoagulant EDTA. Le test d'Emmel met en évidence une falciformation des hématies contenant de l'hémoglobine S soumises artificiellement à une hypoxie et constitue un examen simplement qualitatif de la drépanocytose. Il consiste à déposer une goutte de sang sur lame porte objet mélangée dans une solution réductrice d'oxygène, à la recouvrir de lamelle couvre objet dont les bords sont lutés convenablement avec de la paraffine. Les hématies dépourvues d'oxygène sont examinées au microscope après 24 heures. Le test est positif si des hématies falciformées (donc renfermant de l'hémoglobine S) sont retrouvées. Il est négatif si les hématies restent arrondies (absence d'hémoglobine anormale S). L'électrophorèse de l'hémoglobine permet de confirmer la présence de l'hémoglobine S, d'en déterminer le pourcentage exact et d'établir ainsi le statut génétique hétérozygote ou homozygote du sujet drépanocytaire. Elle a été réalisée sur gel d'agarose (Hydragel Sebia) à pH acide, utilisant un appareil électrophorétique Hydrasis Sebia avec un densitomètre Hyrys 2.</p> <p><b>Résultats.</b> Parmi les 67 patients étudiés, 31 ont eu un test d'Emmel négatif et l'électrophorèse de l'hémoglobine était normale pour tous ces patients tandis que pour les 36 patients à test d'Emmel positif, l'électrophorèse de l'hémoglobine montrait la présence de l'hémoglobine anormale S.</p> <p><b>Conclusion.</b> Le test d'Emmel, réalisé de façon correcte, constitue un test de dépistage qualitatif de la drépanocytose avec une sensibilité et une spécificité à 100% par rapport à l'électrophorèse de l'hémoglobine. Il peut ainsi être utilisé dans les dépistages de masse. Le taux exact de l'hémoglobine S dont découle le caractère hétérozygote ou homozygote de la pathologie, n'est établi qu'avec une électrophorèse de l'hémoglobine.</p>





TITRE	RAFT Madagascar : Un projet collaboratif pour les pays du SUD
AUTEURS	<i>F Rapelanoro Rabenja, A Ratovoherly, WR Razafindrakoto, P Rajaonarivelo</i> <i>LARTIC</i>
ADRESSE	<i>Faculté de Médecine Antananarivo Madagascar</i>
	<p>Le RAFT Madagascar a officiellement démarré en 2005. L'objectif principal est d'améliorer la qualité des prestations sanitaires par la formation médicale continue jusqu'au niveau périphérique. Ce Projet vise particulièrement les médecins pour la mise à jour de leurs connaissances et pour un accès maximum à l'information médicale en vue d'améliorer la prise en charge des patients. Deux importantes rubriques ont été développées i) l'E-cours devient un pilier pour maintenir à jour la connaissance des Médecins et des professionnels de santé malgaches. Plusieurs contenus étaient fournis par nos spécialistes ii) une plateforme de collaboration médicale à distance commence également à prendre place dans l'univers hospitalier malgache.</p> <p>Cette première étape de réalisation durant les trois années d'existence du RAFT Madagascar fait de son intérêt un grand engagement pour la réforme pédagogique au niveau des Facultés de Médecine de Madagascar, son exploitation est une source d'autant de collaborations avec d'autres intervenants et partenaires nationaux, régionaux et internationaux sur la Télé-médecine. Ce projet financé par les Hôpitaux Universitaires de Genève a permis la mise en place d'un réseau national de télé-médecine reliant Antananarivo, Majunga et Fianarantsoa. Des cours dont les sujets sont choisis par les médecins malgaches sont produits et diffusés sur la nouvelle plateforme de télé-enseignement : Dudal. Des cours diffusés depuis les autres pays membres du RAFT sont aussi suivis par de nombreux participants dans chaque site dans une salle spécialement équipée à cet effet. Le cours magistral d'une durée de 20 à 30 minutes est habituellement suivi d'une série de questions réponses d'une durée de 20 à 30 minutes.</p> <p>Les activités portent essentiellement sur la diffusion de ces E-cours et les travaux de sensibilisation des orateurs sur l'intérêt de participer aux activités du RAFT. L'E-cours est devenu un outil de mobilisation qui doit conduire les orateurs à produire des contenus médicaux de haut niveau. Un certificat de participation est décerné à l'orateur à la fin de la présentation pour le motiver.</p> <p>Le réseau est aussi utilisé pour des activités de télé-consultations entre Genève et les membres du réseau. En effet, des médecins présentent des cas classés difficiles à diagnostiquer chez eux. Des spécialistes venant de chaque pays membres donnent leur avis dans la prise en charge de ces cas en discutant dans un forum. Le diagnostic est rapide et les malades sont aussitôt prises en charge.</p> <p>En donnant la possibilité d'accès à des FMC de dimensions internationales, le Projet n'aide pas seulement les médecins pour la mise à jour de leurs connaissances, mais aussi les Enseignants et Spécialistes malgaches dans la production de contenu didactique et à la réalisation des enseignements à distance depuis Madagascar vers les 14 pays membres du réseau.</p> <p>Une autre version du Télé-enseignement médical programmé en 2007 est en cours de réalisation depuis cette année 2008. Il s'agit de la formation initiale réalisée entre les deux Facultés de Médecine de Madagascar, avec production de contenu en cours magistraux en ligne et diffusés en temps réel selon le calendrier officiel des cours en salle. A la date d'aujourd'hui, 4 e-cours par semaine à raison de 2h par séance depuis le mois de Mai est déjà effectué et diffusé depuis Lartic.</p> <p>La Télé-médecine fonctionne bien à Madagascar, elle prend une place importante dans la politique de développement Sanitaire et avec l'Intervention du RAFT elle est accessible dans les zones les plus reculées de la Grande île. L'élan déjà pris par la Faculté de médecine mérite d'être soutenu par les institutions de tutelle pour assurer sa pérennité</p>



TITRE	<b><u>Comment vit-on la drépanocytose à Madagascar ?</u></b>
AUTEURS	Monique Razafinimanana
ADRESSE	<i>LCDM, Siège 5 rue Andriamanamihaja Tsaralalàna 101 Antananarivo Madagascar</i>
	<p>La drépanocytose, cette première maladie génétique mondiale, n'est pas inconnue de la population malgache, mais sous la dénomination de « tazo » ou « tazovony » ou encore « mangotsoka ». Pour les malades qui sont diagnostiqués et qui en connaissent le mécanisme, l'affection n'en reste pas moins un fardeau à supporter quotidiennement. Dans un pays où le revenu annuel par habitant est encore très modeste, les traitements préventif et curatif de la maladie sont très lourds pour le budget des ménages. L'impact de la maladie se ressent sur le plan socio-culturel et socio-éducatif, aggravé par la différence entre milieu urbain et milieu rural. Néanmoins, la mise en place d'un programme national pour la lutte contre la drépanocytose, avec la participation de divers acteurs :gouvernemental, international et privé permettent d'envisager une amélioration dans le quotidien des drépanocytaires malgaches par un prise en charge meilleur et plus précoce.</p> <p>Comment le vivent-ils ?</p> <p>Sur le plan économique :</p> <p>Le coût du traitement préventif revient à 2130240 ariary et une hospitalisation revient au moins à une dépense de 200 000 ariary. Le traitement préventif et 2 hospitalisations totalisent 413 240 ariary, totalement impossible à assumer pour un revenu moyen annuel de 2 200 000 ariary par an, et plus lorsqu'il faut assumer plusieurs drépanocytaires par famille. Cela revient à dire aucune prévention et aucune hospitalisation ou tronquée, les familles préférant garder leurs malades chez elles.</p> <p>Sur le plan social et éducationnel :</p> <p>Les crises vaso-occlusives influencent le caractère, les enfants sont grognons et peu communicatifs, rongés par la douleur.</p> <p>L'absentéisme scolaire est fréquent. Certains cachent leur affection chronique à leur entourage. Les conseils prénuptiaux peuvent être mal vécus : ne pas avoir d'enfants,</p> <p><b>Quelques réponses littéralement traduites à la question « comment vivez-vous la drépanocytose ? » :</b></p> <p>Mère de S. 12 ans et M.4 ans :</p> <p>« J'ai le sentiment d'un poids énorme, j'ai abandonné toute activité professionnelle pour m'occuper de mes 2 filles drépanocytaires homozygotes. Je ressens. Un grand sentiment d'injustice, mais heureusement que nous sommes croyant, Dieu nous donne ce que nous pouvons supporter. Pour M. 4 ans, je dois absolument trouver ce qui soulage ses douleurs. Pour S., elle de leurs difficultés sociales desait faire attention mais ressent de l'injustice, pourquoi elle ? »</p> <p>Père de R.P. 13 ans :</p> <p>« La maladie est difficile à gérer, et demande une attention de tous les instants. Mon fils est assez insouciant, et ne prend pas de précaution. Nous avons déjà eu un enfant décédé de cette maladie »</p>



	<p>T.J. 13 ans : « Ma vie va plutôt bien, sans problème majeur, je travaille bien surtout depuis que je prends régulièrement la spéciafoldine, je ressens une amélioration de la douleur par rapport à la douleur »</p> <p>Père de V.V.C. 13 ans: « Elle a été diagnostiquée à 7 mois mais pour nous c'est une maladie comme une autre. Cette année a été dure car elle a été hospitalisée deux fois »</p> <p>R.M. 23 ans : « Lorsque je n'ai pas de crise, je suis comme tout le monde. Dès que je suis malade, on (mes parents) me reprochent d'être constamment malade, d'être une charge, mais depuis le traitement préventif mes crises s'espacent. Dans mon enfance, je n'avais pas de problème, mais maintenant on m'accuse d'être à l'origine de la discorde familiale. Mes parents dénie l'origine génétique de la maladie. Je suggère que vous montiez un bureau du travail »</p> <p>R.S. 24 ans : « Dans mon enfance c'était une maladie simple, mais mon frère cadet homozygote était très souvent malade et a fini par décéder. J'ai été diagnostiqué à 4 ans, mais c'est à 19 ans que j'ai su prendre des précautions : vitaminothérapie C, hydratation abondante, spiruline. J'ai fait une tuberculose en 2007 »</p> <p>Mme R.F.C. 33 ans : « J'ai des crises douloureuses pour des traumatismes minimes ; par exemple des sandales trop serrées. Et à la suite d'excès d'émotion. Le moindre effort me coûte des douleurs et des dyspnées. Je suggère que vous (LCDM) créiez un bureau d'emploi car je n'ai d'aide ni sociale ni au travail. Je ne peux pas m'absenter en prétextant ma maladie sous peine de renvoi »</p> <p>Mme H.V. 34 ans : « Avant mes 18 ans, je ressentais la maladie comme une infirmité. À la maturité, j'ai accepté ma maladie et pris des précautions comme m'hydrater et me reposer. J'ai été diagnostiquée à 16 ans après une grosse crise vaso-occlusive, mais je pense qu'il faut lutter et repousser la maladie ».</p> <p>Mme A.N.B. 46 ans : « Je me sens comme tout le monde, pourtant une année, j'ai reçu 2 à 3 transfusions. J'ai 3 enfants aucun symptomatique. La maladie n'a pas d'incidence sur mes rapports avec mes proches, mais c'est au niveau du don de sang que les gens commencent à refuser de nous aider ».</p> <p>À la lumière des questions, il ressort que les concernés supportent bien leur statut de drépanocytaires lorsqu'ils sont bien soignés, et sont demandeurs de traitement et d'informations.</p>
--	---



TITRE	<b>DOULEURS SANS FRONTIERE</b>
AUTEURS	JF Cheminet
ADRESSE	Douleurs sans Frontière Madagascar
	<p>Douleurs sans Frontière est une organisation humanitaire non gouvernementale reconnue par les Nations Unies créée en 1996. L'objectif de cette association fondée par cinq spécialistes de la douleur est d'offrir aux patients des pays en voie de développement les mêmes chances d'une réelle prise en charge de leurs souffrances. Leur action passe par une intervention directe dans les pays concernés (Angola, Mozambique, Cambodge, Arménie, Palestine, Sud Liban, Maroc, Tunisie), mais surtout par la dispensation d'une formation des professionnels de santé présents sur place.</p> <p>Les dix premières années d'existence de DSF ont permis de soigner quelques 25000 personnes et d'assurer quelques 1000 heures de formation.</p> <p>Les projets retenus par DSF pour 2009 sont l'intensification de la prise en charge des enfants notamment au Mozambique, l'agrandissement du centre de Soins Palliatifs de Phnom Penh. Ainsi que des missions de formation et de sensibilisation au Moyen Orient et bien sûr à Madagascar, puisque nous avons signé une convention de partenariat en juin dernier avec le Ministère de la Santé d'une part et la Faculté de Médecine et l'HJRA d'autre part</p> <p>L'organisation de base de DSF se décline en plusieurs points :</p> <p><b>1- Principes de base</b></p> <ul style="list-style-type: none"><li>- L'objectif fondamental est une action humanitaire de soins, directe ou par le canal de la formation de futurs soignants.</li><li>- La structure doit être la plus légère possible</li><li>- La structure doit permettre une optimisation de l'efficacité des équipes sur le terrain</li></ul> <p><b>2-La Structure</b></p> <p>1- <u>Structure géographique</u> : un responsable DSF du pays concerné coordonne, avec l'aide d'un correspondant local, les missions de DSF quelque type qu'elles soient. Il est le représentant officiel, directement ou par le canal de son permanent, de DSF vis à vis de toutes les personnalités extérieures.</p> <p>2- <u>Structure Technique</u> :</p> <p>On distingue plusieurs actions :</p> <ul style="list-style-type: none"><li>a- DSF soins qui prépare tous les projets de soins de la douleur des traumatisés, Sida, Cancer, Post-Opératoires...</li><li>b- DSF Formation qui établit les programmes d'enseignement, les procédures, les relations universitaires, s'assure de la qualité de l'enseignement</li></ul>



	<p>c- DSF Enfants qui prend en charge complètement les soins des enfants , définit les techniques particulières, fait les études nécessaires à la bonne connaissance de ce phénomène spécifique</p> <p>d- DSF Action Globale chargé des problèmes liés aux interventions non spécifiques à DSF ou pluridisciplinaires.</p> <p>e- Structure Administrative et financière qui répond à deux exigences -les outils de gestion au service des décideurs de DSF -les outils de formation ouverts à tous ceux qui le souhaitent, dans un esprit de totale transparence financière.</p> <p><b>3-Les Sources de Financement</b></p> <p>Organismes publics et Privés Gouvernement Français, au travers de ses ministères Laboratoires Généreux Donateurs</p> <p><b>4-En Pratique</b></p> <p>DSF a ouvert des Centres de Traitement de la Douleur et s'est associée aux programmes locaux de lutte contre le Cancer et le Sida, mais aussi intervient lorsqu'une épidémie ou une catastrophe naturelle ou tout autre événement accentue la nécessité d'une lutte contre la Douleur.</p> <p>Soulager la douleur des plus démunis, soigner tous ceux qui souffrent, redonner de la dignité aux malades, préserver la vie partout où elle est menacée, tel est le combat mené par nos équipes, en Europe, en Asie et en Afrique.</p> <p>Former le personnel médical local à prendre en charge la douleur et les symptômes en fin de vie, afin que cette action ne soit pas éphémère et que chaque pays acquiert une indépendance médicale, c'est près de 60% du budget de DSF qui est consacré à cette formation.</p> <p>Enfin financer des projets concrets : Centre de Soins Palliatifs au Cambodge (54000 euros), Hôpital de Jour au Mozambique (25000 euros) ou bien encore le Programme de Protection Maternelle et Infantile en Arménie (15000 euros)</p> <p>Toutes les actions de DSF se font par les médecins les plus qualifiés dans le monde de la Douleur, et reconnus nationalement ou internationalement</p>



TITRE	<b>DREPANOCYTOSE</b>
AUTEURS	JF Cheminet
ADRESSE	Douleurs sans Frontière Madagascar
	<p>La Drépanocytose est une maladie touchant tout particulièrement l'enfant, l'adolescent et le jeune adulte, dont les manifestations douloureuses sont au premier plan et nécessitent une prise en charge urgente et adaptée de part leur intensité.</p> <p>Si les crises vaso-occlusives peuvent être responsables d'un certain nombre de complications, la douleur reste le premier motif de consultation : l'analgésie proposée doit être efficace et proportionnelle à l'intensité de la douleur, ses principes étant identiques tant au domicile qu'à l'hôpital, seules les modalités d'administration des antalgiques pouvant varier.</p> <p>L'hydratation et l'association d'antalgiques périphériques et d'opioïdes seront presque toujours nécessaires.</p> <p>Dans tous les cas, les crises vaso-occlusives et leur récurrence ont des conséquences psychologiques et sociales majeures qu'il faudra prendre en compte.</p>





TITRE	RESULTATS PRELIMINAIRES D'UN DEPISTAGE SYSTEMATIQUE DE LA VASCULOPATHIE CEREBRALE DREPANOCYTAIRE (VCD) A BAMAKO, MALI
AUTEURS	DORIE Alain <sup>1</sup> , OUANE OD <sup>2</sup> , DIALLO DA <sup>1</sup> , TCHERNIA G <sup>3</sup> , VERLHAC S <sup>4</sup>
ADRESSE	1 : Centre de Recherche et de Lutte contre la drépanocytose, Bamako, Mali. <a href="mailto:adorie@hotmail.com">adorie@hotmail.com</a> 2 : Centre hospitalier Mère Enfant, Le Luxembourg, Bamako, Mali. 3 : Centre de Dépistage et d'Information sur la drépanocytose, Paris, France. 4 : Centre Hospitalier Inter Communal Créteil, et Hôpital Robert Debré, Paris, France
	<p><b>Objectifs :</b> Décrire les résultats préliminaires d'un dépistage systématique de la vasculopathie cérébrale drépanocytaire à Bamako.</p> <p><b>Matériels :</b> 49 enfants âgés de 1 à 15 ans ont été soumis à un dépistage systématique de la vasculopathie drépanocytaire par Doppler transcranien à Bamako du 1er mai au 25 juillet.2008 à l'issue de leur consultation systématique de suivi drépanocytaire. La recherche de la vasculopathie a été conduite à l'aide d'un appareil Doppler couleur transcrânien Sonosite Micromaxx</p> <p><b>Résultats :</b> Ces 49 enfants ont été vus durant la période considérée. Ils se répartissaient entre : 29 SS, 14 SC, 5 S/β<sup>thal</sup>, ,1 S/β<sup>thal</sup>. Leur taux d'hémoglobine variait entre 4,5 et 13g/dl au moment de l'examen Doppler. Une accélération des vitesses a été retrouvée chez 9 enfants dont 6 SS, 1 SC ,2 S/β<sup>thal</sup>. Les vitesses augmentées ont été constatées au niveau des artères cérébrales moyennes (7 cas) et antérieures (2cas) ainsi qu'au niveau carotidien interne (1 cas). Le cas de SC (11 ans) de la série était vu dans un tableau d'insuffisance rénale et d'anémie sévère à 4,5g/dl ; les vitesses se sont normalisées après transfusion de culots érythrocytaires. Pour les autres cas, un programme de transfusion au long cours est programmé pour les vitesses pathologiques (supérieures à 1,8m/s) :4 enfants (4,7,7,14 ans) .Une surveillance trimestrielle du DTC, est proposée pour les vitesses limites (comprises entre 1,5m/s et 1,8m/s) :4 enfants (4,5,5,14 ans)</p> <p><b>Conclusions :</b> Les proportions de VCD observées dans cette étude préliminaire autorisent à penser que la complication est fréquente chez les drépanocytaires maliens et soulignent la nécessité d'études à grandes échelles, appuyées par des stratégies de prévention des accidents vasculaires cérébraux comme les programmes de transfusion au long cours ou d'autres alternatives thérapeutiques dans un contexte où les dons de sang sont dirigés et familiaux</p>



TITRE	Dynamique de la mobilisation sociale pour une prise en charge globale de la drépanocytose à Bamako (Mali)
AUTEURS	Fatoumata Diawara Diabaté, <u>Samba Diop</u> , Dapa. A. Diallo, Seydou O. Diallo, Alain Dorie
ADRESSE	<b>Samba Diop</b> <a href="mailto:saibd@mrtcbko.org">saibd@mrtcbko.org</a> ; Faculté de médecine, de pharmacie et d'odontostomatologie, Université de Bamako, B.P. 1805 Bamako, Mali. Tél. Mobile : (223) 686-3565
	<p><b>Objectifs</b></p> <ol style="list-style-type: none"><li>1. Déterminer les itinéraires thérapeutiques des drépanocytaires au sein du district de Bamako.</li><li>2. Identifier les contraintes psychosociales liées à la consultation médicale et à l'adhésion à l'association malienne de lutte contre la drépanocytose.</li><li>3. Décrire les attitudes et comportements individuels et collectifs des agents de santé face aux attentes de mobilisation sociale autour des patients drépanocytaires et aidants naturels.</li></ol> <p><b>Matériels et méthodes :</b></p> <p>L'étude prospective qui s'est déroulée au sein de trois services hospitaliers de Bamako, Mali et au siège de l'association malienne de lutte contre la drépanocytose (AMLUD) de d'octobre 2006 à Janvier 2007. Elle a concerné tous les malades drépanocytaires ou parents d'enfants drépanocytaires majeurs chargés du suivi de leurs enfants qui usagers de ces trois services hospitaliers encore, toute personne membre ou sympathisant de l'AMLUD qui n'était pas à sa première participation aux rencontres de l'association et acceptait librement de participer à l'étude. Trente personnes ont été enquêtées au niveau de chaque service hospitalier et 30 autres au siège de l'association. Nous avons eu recours à : (i) un questionnaire directif adressé aux sujets pour apprécier leurs connaissances de la maladie, leurs attitudes et pratiques comportementales devant un malade drépanocytaire ; (ii) un questionnaire semi directif pour les groupes de discussions où les sujets étaient classés en sexe et en âge pour apprécier leurs attitudes devant la maladie dont les débats ont été dirigés par un modérateur avec dictaphone, un secrétaire pour prendre des notes et un observateur.</p> <p><b>Résultats :</b></p> <p>Cette étude a permis de constater que : (i) les drépanocytaires sont vus en consultation avec retard du fait d'itinéraires particuliers, (ii) la chronicité de la maladie, l'ignorance des malades, certaines attitudes des agents de santé dues à la relation soignant-soigné ou à la gestion des résultats des examens complémentaires demandés ; l'inaccessibilité financière des soins médicaux, représentent des freins à l'adhésion aux programmes de surveillance conseillés par les services de soins médicaux ; (iii) l'adhésion à l'association de lutte contre la drépanocytose par les malades ou parents des malades est motivée par : le besoin d'une aide pour faire face aux dépenses de soins ou de faciliter leur intégration et leur adaptation au sein de la communauté, la recherche d'un cercle de communication ou d'un réconfort moral.</p> <p><b>Conclusions :</b></p> <p>Cet travail met en exergue la place potentielle de l'AMLUD dans la dynamique de mobilisation des drépanocytaires et de leurs parents pour une prise en charge médicale adéquate et souligne l'urgente nécessité de développer des programmes de sensibilisation de la population par l'AMLUD et le corps médical, de mettre en place un programme national de lutte contre la drépanocytose prenant en compte prioritairement la formation du personnel médical et les stratégies pour une meilleure accessibilité des drépanocytaires aux soins médicaux.</p>



TITRE	<b>CAT pendant la grossesse, l'accouchement et le post partum chez les femmes drépanocytaires homozygotes à Mayotte.</b> <b>Analyse rapide des 5 cas d'août 2007 à août 2008</b>
AUTEURS	Dr Nadine Champel
ADRESSE	CHM rue de l'hôpital 97600 MAMOUDZOU
	<p><b>Justificatif</b> : la prise en charge difficile des femmes enceintes drépanocytaires à Mayotte a nécessité une réflexion sur l'élaboration d'un protocole spécifique. (exposé rapide de 5 cas)</p> <p><b>Avant la conception ou en début de grossesse</b> :* conseil génétique pouvant aboutir sur une amniocentèse et/ou IMG si drépanocytose SS ou SB*thalassémique. *bilan : ATCD atteinte cardiaque, rénale, ophtalmologique, syndrome thoracique, difficultés transfusionnelles. *biologie : GS, Rh avec phénotype étendu, RAI, NFS, réticulocytes, créatininémie, uricémie, transaminases, gamma GT, phosphatases alcalines, calcémie, ferritinémie, LDH, protéinurie des 24h si BU alb+, ECBU ,PV, sérologies HIV, CMV, hépatites B et C, HTLV 1 et 2, rubéole, syphilis, toxoplasmose, parvovirus B 19. *vaccination avant la grossesse contre le pneumo23 et hépatite B</p> <p><b>Surveillance</b> : rapprochée tous les 15j si nécessaire, 1 fois /sem après 36 SA ou si MAP ou CVO, programme transfusionnel à partir de 22 SA ou plus tôt, US + doppler O et utérin à partir de 22 SA</p> <p><b>Prévention des complications et leur traitement</b></p> <p><b>L'accouchement</b> <b>Le post partum</b></p> <p><b>Conclusion</b> : la coordination gynéco, pédiatre, urgentiste, laboratoire, médecin est nécessaire</p>



TITRE	<b>La drépanocytose en 2008</b>
AUTEURS	Pr. Ag. Ibrahima Diagne
ADRESSE	<b><i>Centre Hospitalier National d'Enfants Albert Royer Dakar – Sénégal</i></b>
	<p>Dans 2 ans, la découverte de la drépanocytose par James Herrick chez un jeune étudiant Noir datera exactement d'un siècle. Suivait l'identification de l'hémoglobine anormale responsable (hémoglobine S) par Linus Pauling en 1949, puis la description clinique de la maladie, la précision de son origine génétique et de son mode de transmission dans les années 50.</p> <p>Depuis lors, les connaissances sur ses mécanismes génétiques et physiopathologiques ont considérablement évolué. Le mécanisme physiopathologique primaire, basé sur la séquence polymérisation de l'hémoglobine – falciformation des hématies – occlusion vasculaire – hémolyse – asplénie fonctionnelle, s'est avéré insuffisant pour expliquer toute la sémiologie clinique, les complications observées et la variabilité de l'expression clinique. La mise en évidence de phénomènes d'oxydation au niveau de la membrane des hématies drépanocytaires, de déshydratation cellulaires et d'adhésion à l'endothélium vasculaire, est venue compléter le schéma classique. Les progrès de la recherche, notamment en biologie moléculaire, ont permis d'identifier des mécanismes régulateurs (alpha-thalassémie associée, taux d'hémoglobine F) et des polymorphismes génétiques définissant des haplotypes et des microsatellites. De même, la susceptibilité aux infections ne relèverait pas seulement de l'atteinte splénique et semble impliquer, entre autres, l'immunité innée via le système HLA. Le concept de maladie, monogénique soumis à de multiples régulations génétiques et environnementales, plus conforme à l'histoire naturelle de la drépanocytose, est désormais admis.</p> <p>Les modalités de prise en charge de la maladie drépanocytaire ont naturellement beaucoup évolué avec la meilleure connaissance de sa physiopathologie, mais aussi avec les progrès en imagerie (dépistage échographique de la lithiase biliaire et de la vasculopathie cérébrale par l'écho doppler transcranien), en médecine préventive (dépistage néonatal, vaccination antipneumococcique) et curative (antibiothérapie plus efficace, nouvelles stratégies transfusionnelles, chélation du fer, greffe de moelle, utilisation de l'hydroxyurée).</p> <p>La mise en œuvre de ces nouvelles stratégies de prise en charge a très sensiblement réduit la morbidité et la létalité de la maladie, augmentant ainsi la qualité et l'espérance de vie des patients qui en ont accès. La drépanocytose est ainsi passée d'une maladie essentiellement pédiatrique à une maladie chronique de l'adolescent et de l'adulte avec, comme corollaire, la nécessité d'intégrer les questions d'équilibre psychologique et d'insertion socioprofessionnelle aux principes classiques de prise en charge.</p> <p>Les perspectives thérapeutiques vont dans le sens d'une réduction de la fréquence de crises et des accidents vaso-occlusifs avec les antagonistes des récepteurs de l'endothéline (bosentan), voire de la guérison de la maladie par la thérapie génique.</p> <p>Toutefois il convient de relativiser, car ces avancées ne sont profitables qu'à une minorité de patients vivant dans les pays développés, la majorité des malades étant au Sud et l'essentiel des moyens thérapeutiques au Nord. Des nombreux défis majeurs sont à relever :</p> <ul style="list-style-type: none"><li>• Dans les pays du Nord, il s'agit essentiellement de la disponibilité d'un personnel formé à la prise en charge de la maladie en dehors des centres de références et de l'accès aux moyens nécessaires pour la recherche.</li><li>• Dans les pays du Sud la priorité des maladies infectieuses et nutritionnelles relègue encore au second plan les maladies génétiques.</li></ul> <p>Malgré la naissance de 200 000 enfants porteurs de syndromes drépanocytaires majeurs chaque année, et dont la moitié mourra avant l'âge de 5 ans, aucun pays d'Afrique ne dispose actuellement d'un authentique programme national de lutte contre la drépanocytose. Il en résulte une méconnaissance et une interprétation erronées de la maladie par les populations, une insuffisance du personnel de santé formé à la prise en charge des cas, des coûts de prise en charge inaccessibles à la majorité des familles. Les programmes nationaux de lutte contre la drépanocytose au Brésil et en Inde devraient constituer des modèles pour les pays à forte prévalence de la maladie.</p> <p>En définitive, le principal défi pour tous reste la reconnaissance de la drépanocytose par les institutions internationales comme une priorité de santé publique, seul moyen de lui faire bénéficier de ressources suffisantes. La procédure est en cours et l'espoir est permis.</p>





TITRE	<b>Peut-on prédire la survenue de complications chroniques chez les drépanocytaires ?</b>
AUTEURS	Saliou Diop, Delphine Diop, Moussa Seck, Tandakha Diéye, Awa Oumar Touré, Abibatou Sall, Doudou Thiam, Lamine Diakhaté
ADRESSE	Service d'Hématologie Université Cheikh Anta Diop de Dakar – BP 5002 Dakar-Fann Sénégal
	<p><b>Introduction :</b> L'évolution des formes majeures de drépanocytose est caractérisée par la survenue de complications soit aiguës (anémies aiguës, infections aiguës et accidents ischémiques graves), soit chroniques (ostéonécrose aseptique, lithiase biliaire, insuffisance cardiaque, ulcère de jambe, insuffisance rénale, rétinopathie etc.) Ces complications sont graves et sont responsables d'une lourde mortalité chez le drépanocytaire. Une meilleure connaissance des facteurs qui prédisposent à ces complications permettrait de mieux les prévenir mais aussi de faciliter leur prise en charge. De nombreux facteurs prédictifs sont bien établis (taux d'HbF, de l'haplotype du gène <math>\beta</math>s) alors que d'autres facteurs génétiques sont à l'étude : médiateurs de l'inflammation, stress oxydatif, vasorégulation, interactions cellulaires, hémostase et cytokines. <b>L'objectif</b> de ce travail était de rechercher si certains facteurs sociodémographiques, cliniques et biologiques pouvaient prédire la survenue des complications chroniques</p> <p><b>Patients et méthodes :</b> Etude transversale descriptive et analytique portant sur une population de 315 drépanocytaires homozygotes suivis régulièrement à Dakar, d'âge moyen 24,8 ans (4-57 ans) et de sex ratio 0,8. Nous avons comparé un groupe de 97 patients qui ont présenté des complications chroniques et un autre de 218 patients sans complications chroniques. Cette comparaison a porté sur les données sociodémographiques (Sexe, Age, Niveau d'instruction, niveau socioéconomique, taille de la fratrie et nombre de drépanocytaires dans la famille) ; cliniques (âge du diagnostic, existence d'un syndrome pieds mains, antécédent d'accident ischémique grave, de transfusion, d'hospitalisation et fréquence des crises vaso occlusives) et biologiques (Pourcentage d'Hb F, valeurs à l'état basal du taux d'Hb, VGM, Leucocytes et Plaquettes)</p> <p><b>Résultats :</b> Après analyse uni variée, les facteurs retrouvés statistiquement significatifs pouvant favorisé la survenue de complications chroniques étaient les suivants : âge élevé, Antécédents de transfusion et d'hospitalisation et hyperleucocytose. Le taux élevé d'Hb F et un VGM bas étaient plutôt des facteurs de protection. Après analyse multivariée, deux facteurs sont restés significatifs : les antécédents de transfusion (odd ratio= 2,9 IC95%=1,25-6,69 p=0,01) et le taux d'Hb F (odd ratio= 0,8 IC95%=0,81-0,93 p=0,0003).</p> <p><b>Conclusions :</b> Les complications chroniques étaient d'autant plus fréquentes que le taux d'Hb F était bas. De même, ce risque était trois fois plus élevé chez les patients ayant eu des antécédents de transfusion sanguine pour raison d'anémie aigue.</p>



TITRE	UTILISATION DU SYSTEME OPENMRS EXPRESS POUR LA LUTTE CONTRE LA DREPANOCYTOSE A MADAGASCAR
AUTEURS	ANDRIAMBOLOLOLONIAINA Faly Herizo <sup>1</sup> , BOUCHER P <sup>2</sup> , DAMASY M <sup>3</sup> , PASCALE J <sup>3</sup> , MONIQUE R, GEISSBUHLER A <sup>1</sup>
ADRESSE	<sup>1</sup> Hôpitaux Universitaires de Genève, Service Informatique Médicale. 24, rue Micheli-du-Crest, CH1211, Genève, Suisse <a href="mailto:herizo.andriambololoniaina@sim.hcuge.ch">herizo.andriambololoniaina@sim.hcuge.ch</a> <sup>2</sup> Organisation Mondiale de la Santé OMS Genève, Suisse, <sup>3</sup> Association de Lutte contre la Drépanocytose à Madagascar LCDM- France.
	<p><b>Introduction et Objectifs :</b> e Système OpenMRS Express ou Open-Source Medical Records System pour la Drépanocytose est destiné à améliorer la qualité, la sécurité et l'efficacité du processus clinique pour le dépistage, la prise en charge et le suivi des patients Drépanocytaires à Madagascar, dans les Iles voisines de l'Océan Indien et dans tous les Pays en voie de Développement qui en ont besoin.</p> <p>Il sert également à fournir une base de données et de connaissance qui pourra être utilisée secondairement pour la Recherche, la Formation Médicale Continue et la Télé-expertise Médicale.</p> <p>Après un effort de production de contenu Wikipédia sur la lutte contre la Drépanocytose à Madagascar en collaboration avec l'Association Drépavie et le Service Informatique Médicale des Hôpitaux Universitaires de Genève, OpenMRS est maintenant disponible pour l'Association LCDM afin d'enrichir cette capitale d'information grâce à une base de terminologie clinique que chaque utilisateur authentifié peut traiter.</p> <p>Cette innovation technologique est aussi bénéfique pour le patient grâce à son approche quasiment complète et optimale : Moindre erreur de prescription, rapidité des services de soins, dossier visible par une communauté d'expertise internationale, ce qui rend en tout une amélioration de la qualité des services de soins.</p> <p><b>Matériels et Méthodes :</b> Ce Logiciel est développé sur la base du système OpenMRS Express dont l'application du noyau fonctionne par un navigateur Web. Tomcat est utilisé comme serveur d'application d'enchaînement, MySQL comme serveur de Base de données et Infopath comme interface de saisie des données et quand celles-ci sont soumises, elles seront converties automatiquement en message HL7 avant l'entrée dans la base.</p> <p>L'accès en ligne est restreint et chaque utilisateur doit être créé par l'Administrateur du Système après un accord préalable de la LCDM.</p> <p>Pour les Machines des utilisateurs finaux, le système requiert 1GHz de Processeur, 256Mo de mémoire RAM et 40GB de Disque Dur.</p> <p>OpenMRS Express a été initialement conçu pour une Etude focalisée sur le VIH SIDA et son adaptation pour la Drépanocytose est un succès. La sélection des Patients pour le test de fonctionnement a été faite par la LDCM sur ses sites de dépistage et de suivi à Maroantsetra, Sambava, Vohemar, Antsiranana et Antananarivo.</p> <p><b>Résultats :</b> OpenMRS Express Drépanocytose est un fruit de la collaboration entre le Service Informatique Médicale des Hôpitaux Universitaires de Genève, l'OMS à Genève et l'Association LCDM. Une soixantaine de Patient Drépanocytaire à Madagascar a été sélectionnée et enregistrée dans le système OpenMRS Express Drépanocytose pour son test de fonctionnement. Sur cette base, nous avons créé trois Programmes pour le dépistage, la prise en charge et les visites de suivi d'un patient drépanocytaire.</p> <p>Une analyse cohorte, une base de terminologie clinique qui est la partie Wiki du système et une représentation graphique des paramètres cliniques sont aussi</p>





disponibles. Comme il s'agit d'une adaptation du Système OpenMRS Express VIH, les Programmes médicaux du VIH/SIDA ont été remplacés par ceux de la Drépanocytose.

**Discussion :** OpenMRS est une contribution scientifique qui permet d'apporter une nouvelle optique de l'approche clinique à Madagascar. Pourtant, son utilisation qui est d'une grande première dans le Monde de la prise en charge locale de la Drépanocytose fait l'objet d'une discussion et demande de soulever quelques points importants.

-Pour les équipements nécessaires d'exploitation du système, l'Association LCDM ne dispose pas actuellement d'une ressource suffisante pour bien satisfaire son utilisation : Il faudra penser à la mise en place d'un équipement informatique performant et à une formation continue des utilisateurs sur la manipulation des outils informatiques afin d'éviter les fausses manipulations qui pourraient créer un problème technique.

L'achat de quelques composants software est aussi indispensable pour la configuration : Mise à jour d'Infopath pour la saisie des données et Navicat pour la gestion des bases de données MySQL au niveau du serveur.

-Pour le contenu, bien qu'il soit promoteur OpenMRS n'est pas un Système d'Information complet. Le Programme disponible est limité, ce qui inclut un risque potentiel de non satisfaction des besoins de la pratique clinique.

-Son utilisation pour un réseau d'expertise médicale est limitée par l'insuffisance de la bande passante. Au fait, la conversion automatique des messages HL7 des informations risque de demander beaucoup de temps voire même d'échouer.

A notre stade actuel, la traduction du système n'est pas complète. Pour ce faire, un développement pour la modification de la source est nécessaire. Pour l'implémentation, il faudra organiser une formation des utilisateurs finaux qui doivent avoir une base sur l'utilisation d'un Ordinateur. Ceci requiert une négociation avec la Faculté de Médecine d'Antananarivo qui dispose d'un point focal pour la formation et l'évaluation des utilisateurs sur la manipulation d'un outil informatique.

**Conclusion:** L'adaptation du Système OpenMRS Express pour la Drépanocytose vient d'être réalisée et testée avec succès sur une soixantaine de patients Drépanocytaires Malgaches dépistés et suivis par l'Association LCDM. Plusieurs Etudes pourront être effectuées à l'issue de cette enquête. Les protocoles de prise en charge et de suivi seront régulièrement mis à jour suivant l'évolution de la Recherche Clinique et de la Télé expertise médicale. La production wiki de contenu pédagogique pour la terminologie clinique enrichit la base de connaissance pour la formation médicale continue. L'interface d'analyse cohorte permet de réaliser un entrepôt de données pour une Etude clinique spécifique. En tout, le système est prêt à être utilisé en Intranet. Sa mise en ligne nécessite un hébergement sur un serveur indépendant qui supporte les Technologies JAVA et de préférence mis sous une barrière DMZ pour le maximum de sécurité de données.

**Mots-clés :** Drépanocytose, DMRS, LCDM, OpenMRS, Application clinique, informatique Médicale.

**Bibliographies :**

[Wolfe BA](#), [Mamlin BW](#), [Biondich PG](#), [Fraser HS](#), [Jazayeri D](#), [Allen C](#), [Miranda J](#), [Tierney WM](#). The OpenMRS system: collaborating toward an open source EMR for developing countries. [AMIA Annu Symp Proc](#). 2006:1146.  
[Tierney WM](#) & all. The AMPATH medical record system: creating, implementing, and sustaining an electronic medical record system to support HIV/AIDS care in western Kenya. [Medinfo](#). 2007;12(Pt 1):372-6.



TITRE	« MIEUX VAUT PREVENIR QUE GUERIR
AUTEURS	<u>BOMA MUTEB Paul</u> , NGOY F., BOKOLOMBE S., NDEME M.
ADRESSE	CENTRE PILOTE DE MEDECINE DE LA REPRODUCTION : 3514, Av. Mwepu, Commune de Lubumbashi, Lubumbashi/RDC, Courriel : <a href="mailto:ssassistnbpbm@gmail.com">ssassistnbpbm@gmail.com</a>
	<p><b>Objectifs :</b></p> <ul style="list-style-type: none"><li>- Informer et sensibiliser la population sur la drépanocytose</li><li>- Prévenir la survenue des nouveaux cas par le dépistage</li><li>- Etablir la prévalence de la drépanocytose</li><li>- Améliorer le suivi médicopsychosocial des drépanocytaires</li></ul> <p><b>Matériels :</b></p> <ul style="list-style-type: none"><li>- Electrophorèse d'hémoglobine sur gels d'acétate de cellulose</li><li>- Chromatographie liquide haute performance*</li><li>- Vidéoprojections, Microsoft Excel, logiciel SPSS</li></ul> <p><b>Résultats :</b></p> <ul style="list-style-type: none"><li>- Les jeunes (élèves des années terminales des écoles secondaires, étudiants et ceux regroupés dans des églises et associations culturelles) sont sensibilisés et dépistés</li><li>- Des centaines de professionnels de santé sont formés à la prise en charge de la drépanocytose</li></ul> <p><b>Conclusions :</b></p> <p>La drépanocytose est la maladie génétique la plus répandue dans le monde et dans notre pays où elle est un grave problème de santé publique. Elle demeure pourtant méconnue même par des personnels soignant. Dans ce contexte, l'information et la sensibilisation revêtent un caractère essentiel car l'on assure la prévention primaire de la maladie et l'on permet d'améliorer le suivi des malades drépanocytaires car, dans nos milieux dépourvus, il faut miser sur le training de tous les soignants du fait de la carence des spécialistes.</p> <p>Pour ce faire, nous avons mis en route le projet DREPATEST qui vise la sensibilisation, le dépistage, l'encadrement des malades et leurs familles ainsi que la formation continue des personnels soignant afin de limiter l'expansion de la pathologie drépanocytaire et d'offrir des perspectives d'avenir réjouissantes aux personnes affectées par la maladie.</p> <p>L'étude en cours, encore très parcellaire par la taille réduite de l'échantillon, tend à montrer une prévalence supérieure aux estimations nationales.</p> <p>Comme toute politique préventive est liée aux politiques d'accès aux soins appropriés, nous militons pour un suivi régulier de tous les patients drépanocytaires suivant un protocole minimum de prise en charge établi par des experts de SS Assistance et Noir &amp; Blanc pour le PNLCD.</p> <p>Cependant, la santé des drépanocytaires, comme celle de tous les compatriotes, dépend de l'interférence de nombreux facteurs qui agissent hors du domaine médical. Ces déterminants politiques et économiques sont cruciaux et il faut les optimiser. Il s'agit, en fait, d'une question de justice sociale.</p> <p>* Analyses effectuées au laboratoire de Noir &amp; Blanc/BDOM de Kinshasa</p>



TITRE	<b>LA DREPANOCYTOSE ET LE LABORATOIRE</b> RECHERCHE DES DREPANOCYTES SUR DES FROTTIS DU SANG PERIPHERIQUE
AUTEURS	<u>Pierre Patrick MUKADI M<sup>1</sup></u> , Gaston MWEMA M. <sup>1</sup> , José KITENGE M <sup>1,2</sup> , Marcelline AKONGA O. <sup>1</sup>
ADRESSE	1. Institut National de Recherche Biomédicale, 2. Institut Supérieur des Techniques Médicales (Kinshasa).
	<p><b>INTRODUCTION</b></p> <p>L'étude de morphologie érythrocytaire est un examen simple capable de détecter des drépanocytes dans le syndrome drépanocytaire. Le but de cette étude était de corréler la présence de l'hémoglobine SS à l'électrophorèse d'hémoglobine et la lecture des drépanocytes sur les lames de sang périphérique des mêmes patients.</p> <p><b>METHODE</b></p> <p>50 échantillons de sang périphérique destinés à l'analyse de l'électrophorèse de l'Hb ont été sélectionnés aléatoirement pour étude de la morphologie érythrocytaire. L'électrophorèse de l'Hb à pH alcalin sur acétate de cellulose a été exécutée par un technicien de laboratoire, les lames pour l'étude morphologique préparées et lues par un deuxième technicien de laboratoire. L'analyse des résultats a été confiée à un troisième investigateur. Ont été étudiés la concordance par la corrélation de Pearson et le Khi- carré par le test exact de Fischer avec une valeur de <math>p &lt; 0.05</math> comme significative.</p> <p><b>RESULTATS</b></p> <p>Sur 50 échantillons, 24 ont donné l'Hb AA (48 %) à l'électrophorèse de l'Hb, 15 l'Hb AS (30 %) et, 9 l'Hb SS (18 %) et 2 l'Hb SS avec un taux élevé d'Hb F (4 %). Les 9 Hb SS avaient toutes (100 %) des drépanocytes à la lecture de leurs frottis périphériques ; corrélation de Pearson 1, test exact de Fischer 28,25 (<math>p &lt; 0,001</math>).</p> <p><b>INTERPRETATION</b></p> <p>Dans le contexte de la R.D.Congo, la présence des drépanocytes sur un frottis périphérique pourrait contribuer à la confirmation diagnostique de l'anémie SS surtout dans les zones reculées où l'électrophorèse de l'Hb n'est pas toujours disponible. En outre, cette constante présence des drépanocytes pourrait signifier aussi le manque jusque là en R.D.Congo de la prise en charge correcte et tempestive des patients drépanocytaires : Education, hygiène, vaccination, hydratation, antibio- thérapie rapide et correcte, etc.</p>



TITRE	<b>PROJET DE LUTTE CONTRE LA DREPANOCYTOSE</b> LUTTE PREVENTIVE CONTRE LA DREPANOCYTOSE EN AFRIQUE
AUTEURS	Pierre Patrick MUKADI K <sup>1</sup> , Gaston MWEMA M. <sup>1</sup> , José KITENGE M <sup>1,2</sup> , Marcelline AKONGA O. <sup>1</sup> kepha4@hotmail.com
ADRESSE	1. Institut National de Recherche Biomédicale, 2. Institut Supérieur des Techniques Médicales (Kinshasa).
	<p><b>CONTEXTE ET JUSTIFICATION</b></p> <p>La drépanocytose (anémie falciforme), est une maladie génétique, héréditaire, touchant les globules rouges du sang, dans la quelle un enfant ne peut être malade que si ses deux parents sont transmetteurs, c'est-à-dire porteurs asymptomatiques du gène de la drépanocytose.</p> <p>En Afrique sub- saharienne, des timides campagnes ont été menées pour éviter les mariages entre porteurs asymptomatiques mais sans succès : les enfants SS naissent tous les jours et à un rythme très inquiétant (2 %). Vu le niveau économique et social très bas de notre continent, la prise en charge de ces sujets s'avère très difficile par le gouvernement. Cela étant, les biologistes du continent doivent s'investir dans la lutte contre cette maladie en dépistant précocement les porteurs sains parmi les jeunes enfants.</p> <p><b>OBJECTIFS</b></p> <p><b>a) Général</b></p> <p>Lutter contre la drépanocytose en dépistant les porteurs sains à bas âge, enfin de leur éviter tout mariage à risque. Pour cela il faut atteindre le plus des jeunes possibles.</p> <p><b>b) Immédiats ou spécifiques</b></p> <ul style="list-style-type: none"><li>- Apporter l'information à la jeunesse africaine sur le danger du mariage entre porteurs sains du gène de la drépanocytose.</li><li>- Dépister des porteurs sains par électrophorèse d'hémoglobine et le test de falciformation.</li></ul> <p><b>CIBLE (BENEFICIAIRES)</b></p> <p>Jeunes enfants à l'âge autour de 10 ans dans toute l'Afrique. Pour les atteindre, il faut passer par les écoles primaires et dans les églises.</p> <p><b>RESULTATS ATTENDUS</b></p> <ul style="list-style-type: none"><li>- La sensibilisation de la jeunesse africaine sur l'importance d'un dépistage précoce de la tare S avant le mariage.</li><li>- Les résultats de l'électrophorèse d'hémoglobine et du test de falciformation préviendront, d'ici 10 à 15 ans, des mariages entre individus hétérozygotes du gène S et la drépanocytose connaîtra une sensible réduction au sein de la population africaine.</li></ul>



TITRE	<b>PRISE EN CHARGE DES COMPLICATIONS DE LA DREPANOCYTOSE AU COMPLEXE PEDIATRIQUE DE BANGUI</b>
AUTEURS	<b>N'TELNOUMBI Romaric</b> <a href="mailto:assoula2002@yahoo.fr">assoula2002@yahoo.fr</a>
ADRESSE	<b>à l'Université de Bangui</b> <b>Tel : +236.75.57.54.71</b> <b>Bangui (RCA)</b>
	<p><b>Contexte général :</b> La drépanocytose est une affection héréditaire à transmission autosomale régressive, caractérisée par une anomalie de structure de l'hémoglobine. C'est un problème majeur de santé publique en Afrique noire, la prévalence du trait drépanocytaire est très élevée. En Centrafrique, elle représente 20 à 25% et la forme maladie dite hemogyzote est de 2% de la population.</p> <p><b>Objectif Général :</b> Les objectifs de cette étude étaient de déterminer la place des complications de la maladie drépanocytaire et évaluer leur prise en charge</p> <p><b>Méthode :</b> Une étude transversale a été effectuée du 1<sup>er</sup> janvier au 30 juin 2007 au Complexe Pédiatrique de Bangui.</p> <p><b>Résultats :</b> 100 malades avaient été recensés. Il s'agit de 51 garçons et de 49 filles, dont les âges extrêmes varient de 1 an à 29 ans, les principaux problèmes que nous avons identifiés sont les suivant :</p> <ul style="list-style-type: none"><li>- L'antibiotique est le médicament le plus utilisé pendant la période intercritique (61%).</li><li>- La fièvre (53%), la déshydratation (21%), l'effort physique prolongé (15%) étaient les principaux facteurs déclanchant les crises.</li><li>- La majorité des malades viennent d'emblée avec des complications, en tête les complications infectieuses (78%), les complications liées à la mojouration de l'anémie (19%) et les complications par thrombose (3%).</li></ul> <p>Le taux de mortalité hospitalière est modérément élevé 9%.</p> <p><b>Conclusion :</b> Pour cela l'éducation des parents, l'intensification des activités (I.E.C) de mutuelle de santé des drépanocytaires, réouverture du Centre National de Recherche sur la drépanocytose sont les principales solutions que nous proposons pour améliorer la prise en charge des complications de la maladie du drépanocytose République Centrafricaine.</p>





TITRE	PRISE EN CHARGE D'ANEVRYSMES CEREBRAUX CHEZ UN JEUNE PATIENT DREPANOCYTAIRE : A PROPOS D'UN CAS.
AUTEURS	Stoven Cécile <sup>1</sup> , Piyaraly S. <sup>1</sup> , Fériot JP. <sup>1</sup> , Edmar A. <sup>1</sup> , Enaud L. <sup>1</sup> , Flodrops H. <sup>1</sup> , Houdon L. <sup>1</sup> , Trommsdorff V. <sup>1</sup> , Bintner M <sup>2</sup> ., Noguès L. <sup>3</sup> , Renouil M. <sup>1</sup>  <sup>1</sup> service de pédiatrie, chr sudréunion <sup>2</sup> service de neuroradiologie, chr sud réunion <sup>3</sup> service de neurochirurgie, chr sud réunion
ADRESSE	Centre Hospitalier Régional de La Réunion, Service de Pédiatrie Générale, Saint Pierre, Ile de La Réunion, cecile.stoven@chr-reunion.fr
	<p>Objectif : La vasculopathie cérébrale concerne selon les études entre 2 et 13% des patients drépanocytaires de moins de 20 ans. Parmi les manifestations cliniques observées, 70 à 80% sont d'origine ischémiques, avec deux pics d'incidence (avant l'âge de 20 ans et après 30 ans) ; 20 à 30% sont d'origine hémorragiques, avec un pic d'incidence entre 20 et 30 ans. Se pose donc le problème du dépistage des anomalies vasculaires avant qu'elles ne soient symptomatiques.</p> <p>Matériels : Nous rapportons le cas d'un adolescent de 16 ans, drépanocytaire homozygote SS, chez lequel deux anévrysmes cérébraux ont été mis en évidence lors d'un examen d'angio-IRM, réalisé de façon systématique dans le cadre du suivi annuel de sa maladie.</p> <p>Résultats : Après une cytophérèse ayant permis de ramener son taux d'hémoglobine S en dessous de 30%, le traitement par embolisation endovasculaire du premier anévrysmes, a été réalisé avec succès.</p> <p>Conclusions : Le dépistage des complications vasculaires cérébrales par imagerie doit être systématique chez tous les patients drépanocytaires dès leur très jeune âge, afin de pouvoir proposer un traitement préventif. En cas de mise en évidence d'un ou plusieurs anévrysmes, une intervention neurochirurgicale, ou comme dans notre cas, le traitement par embolisation doit être discuté.</p>





TITRE	Les techniques d'Electrophorèse disponibles en 2008
AUTEURS	Simon ATIA
ADRESSE	Ste Sebia
	<p><b>Objectifs</b> : montrer l'intérêt de posséder d'une gamme disponible adaptée à la situation géographique (dispensaire, villes en province, centre de référence)</p> <p><b>Matériels</b> : Technique manuelle K20, Hydrasys 2 , Minicap, Capillarys</p> <p><b>Résultats</b> : Obtention de tests Hb en gel d'agarose et par technique Capillaire</p> <p><b>Conclusions</b> : Sebia, peut proposer des techniques faciles à mettre en place dans des zones reculées avec possibilité de formation adéquate par le biais de sociétés locales qualifiées ; au départ, le K20 permet la détection qualitative des différentes Hb et particulièrement l'Hb S ; pour aller plus loin dans le dépistage Néonatal , Capillarys permet de travailler à partir des cartes de Guthrie avec un spot régulier permettant une analyse précise avec possibilité de conservation informatique et stockage des résultats.</p>



## LISTE DES PARTICIPANTS

**Algérie** Dr Mohamed Benhamed

**Belgique :** Dr Bruno Leroy

**Comores :** Dr MOHAMED Anthoy

**France :** Pr Gil Tchernia  
Dr De Montalembert Mariane  
Dr Françoise Driss :  
Dr Josiane Bardakjian  
Dr Danielle Lena  
Pr Jacques Elion  
Mme Jacqueline Faure  
Mme Adrienne Lerner  
Mme Agnès Lainé  
M. Patrice Achirou  
Dr Arlette Bruel  
Dr Damien Schoevaert  
Dr Alain Le Hir  
Dr Jean René Moretto

**Guyane Française** Hervé Desjours  
Bernard Trouve

**Madagascar** Pr Razanamparany Marcel  
Pr Raobijaona Honoré  
Pr Rapelanoro Rabenja  
Dr Tuséo Luciano  
Dr Ménard Didier  
Dr Mamitiana Andrianirina  
Dr Andrianavalona Jaonaharindimby Natolotra  
Pr Olivat Rakoto-Alson  
Dr Monique Razafinimanana  
Mme Baozoma Lucienne  
Mlle Tematsara Véronique Ramonjavelo  
Dr Sonia Andrianabela  
Dr Simone Rakoto Alson  
Dr Ramy Ralamboson  
Dr Philibert Velomahita  
Dr Didier Renko Veloson  
Dr Riquet Daretry  
Dr Solange Andriamanalintsoa  
Dr Ndahimananjara Anita



**Dr Noro Rabesandratana**  
**Mr Tahiny Tsarabory Judickaël**

**Mali**            **Pr Dapa Diallo**  
**Dr Alain Dorie**

**Mayotte**       **Dr MUSZLAK Mathias**  
**Dr Nadine Champel**  
**Dr Fara Jaonah Rakotoarimanana**  
**Dr Garou Alain**  
**Dr Ranaivoarivony**

**Réunion**       **Dr Cécile STOVEN**  
**Dr Emar Abdelhafid**  
**Dr Piyaraly Saguiraly**  
**Dr Fériot Jean-pierre**  
**Dr Le Bars Philippe**

**Sénégal**       **Pr Ibrahima Diagne**  
**Dr Saliou Diop**

**Suisse**         **Dr herizo Andriambololoniaina**  
**Pr Geissbhulher**

---