

## PREFACE

La drépanocytose, plus qu'un problème de Santé Publique, est un problème de développement. Le Niger, avec une prévalence estimée à 25 % est un des pays d'Afrique de l'Ouest le plus touché par cette pathologie.

Pour parvenir à une meilleure santé des sujets drépanocytaires, il vient d'y être créé un Centre National de Référence de la Drépanocytose (CNRD).

Une des missions de ce centre est de promouvoir la prise en charge médicale pluridisciplinaire harmonisée des drépanocytaires dans toutes les structures sanitaires qui les accueillent.

En effet, la prise en charge demeure un des volets les plus fiables dans la politique nationale de lutte contre une pathologie.

La problématique de l'insuffisance notifiée dans la prise en charge actuelle des drépanocytaires est surtout liée à l'absence de documents nationaux spécifiques à cette prise en charge.

Aussi, je me réjouis particulièrement de l'élaboration de ce guide qui permettra certainement d'accroître la proportion de patients pris en charge de façon optimale.

L'initiative du Ministère de la Santé Publique d'élaborer ce guide par des experts vise à fournir à tous les professionnels de santé intervenant dans la prise en charge globale de la drépanocytose un outil de référence, conforme aux directives internationales, simple et adapté au contexte nigérien.

Il me plaît de remercier tous les partenaires au développement pour le soutien qu'ils apportent à la lutte contre la drépanocytose. Mes remerciements s'adressent spécifiquement à l'Agence Française de Développement et la Banque Mondiale, à travers le Fonds Commun, pour le financement de ce guide.

J'exhorte le personnel de santé à faire bon usage de cet ouvrage pour le bien-être des drépanocytaires.

**Pr NOUHOU Hassan**  
**Ministre de la Santé Publique**

## REMERCIEMENTS

Nos remerciements sincères aux personnes et institutions qui ont contribué à l'élaboration de ce document.

### **Comité de rédaction :** (par ordre alphabétique)

- Dr Amina ABBA-HAMIDOU, Pédiatre, Médecin-Chef de la Clinique Pasteur
- Dr Mamane DAOU, Médecin Interniste, option Infectiologie, Médecin-Chef du service de Médecine B1 de l'Hôpital National de Niamey
- Dr Roubanatou ABDOULAYE-MAMADOU, Pédiatre Néonatalogiste et Epidémiologiste, Directrice du Centre National de Référence de la Drépanocytose
- Dr Boutchi MOUNKAILA, Maître assistant en Hématologie Biologique à la Faculté des Sciences de la Santé de l'Université Abdou Moumouni de Niamey, Chef de service du laboratoire de biologie de la Maternité Issaka Gazobi
- Pr Agrégé Madi NAYAMA, Gynécologue Obstétricien, Médecin-Chef de la Maternité Issaka Gazobi
- Dr Abdoul TOURE, Médecin-Colonel, Chirurgien Orthopédiste Traumatologue, Médecin-chef du service d'Orthopédie Traumatologie et Chirurgie réparatrice de l'Hôpital National de Niamey

### **Comité de lecture :** (par ordre alphabétique)

Les institutions :

- Association Nigérienne de Pédiatrie (ASNIPED)
- Association Française de Pédiatrie Ambulatoire (AFPA)
- Faculté des Sciences de la Santé de l'Université Abdou Moumouni de Niamey (FSS)
- Organisation Mondiale de la Santé (OMS)

**Remerciement spécial à l'Agence Française de Développement et la Banque Mondiale, à travers le Fonds Commun, pour le financement de l'ouvrage.**

# SOMMAIRE

|   | <b>Pages</b> |
|---|--------------|
| Préface   | i            |
| Remerciements                                     | ii           |
| Liste des figures                                 | v            |
| Liste des annexes                                 | v            |
| Abréviations                                      | vi-vii       |
| <br>  |              |
| INTRODUCTION                                      | 1            |
| <br>  |              |
| I. DEFINITION                                     | 2            |
| <br>  |              |
| II. MODE DE TRANSMISSION                          | 2            |
| <br>  |              |
| III. PHYSIOPATHOLOGIE                             | 5            |
| <br>  |              |
| IV. DIAGNOSTIC                                    | 7            |
| <br>  |              |
| V. COMPLICATIONS AIGUES ET CHRONIQUES             | 9            |
| 5.1. Complications aiguës                         | 9            |
| 5.1.1. Complications thrombotiques                | 10           |
| 5.1.2. Complications anémiques                    | 12           |
| 5.1.3. Complications infectieuses                 | 13           |
| <br>  |              |
| 5.2. Complications chroniques                     | 16           |
| 5.2.1. Complications neurovasculaires             | 16           |
| 5.2.2. Complications ostéoarticulaires chroniques | 17           |
| 5.2.3. Ulcères de jambes                          | 18           |
| 5.2.4. Complications oculaires                    | 18           |
| 5.2.5. Complications cardiaques                   | 18           |
| 5.2.6. Complications rénales                      | 18           |
| 5.2.7. Complications hépatobiliaires              | 20           |
| 5.2.8. Complications iatrogènes                   | 20           |
| 5.2.9. Hypersplénisme                             | 21           |

|  |         |
|--|---------|
| VI. DREPANOCYTOSE ET GROSSESSE               | 21      |
| VII. PRISE EN CHARGE                         | 24      |
| 7.1. PREVENTION                              | 24      |
| 7.1.1. Conseil génétique                     | 24      |
| 7.1.2. Dépistage prénuptial                  | 24      |
| 7.1.3. Dépistage anténatal                   | 24      |
| 7.1.4. Dépistage néonatal                    | 25      |
| 7.1.5. Suivi des sujets drépanocytaires      | 26      |
| 7.1.6. Consultations de suivi                | 26      |
| 7.1.7. Education thérapeutique               | 29      |
| 7.1.8. Prise en charge psychosociale         | 31      |
| 7.2. TRAITEMENT CURATIF                      | 32      |
| 7.2.1. Complications aiguës                  | 32      |
| 7.2.2. Complications chroniques              | 43      |
| 7.3. CAT DREPANOCYTOSE ET GROSSESSE          | 46      |
| 7.4. INDICATIONS DES TRAITEMENTS SPECIALISES | 49      |
| 7.4.1. Transfusion sanguine                  | 49      |
| 7.4.2. Hydroxyurée                           | 51      |
| 7.4.3. Greffe osseuse                        | 51      |
| 7.4.4. Allogreffe de moelle osseuse          | 51      |
| RÉFÉRENCES BIBLIOGRAPHIQUES                  | 52 -53  |
| ANNEXES                                      | 54 - 66 |

## LISTE DES FIGURES

|  | <b>Pages</b> |
|--|--------------|
| Figure 1 : Un des parents est hétérozygote (AS) et l'autre parent est normal (AA)....      | .2           |
| Figure 2 : Les 2 parents sont hétérozygotes (AS).....                                      | .3           |
| Figure 3 : Un des parents est homozygote (SS) et l'autre parent est normal (AA).....       | .3           |
| Figure 4 : Un des parents est homozygote (SS) et l'autre parent est hétérozygote (AS)..... | .3           |
| Figure 5 : Les 2 parents sont homozygotes (SS).....  | .4           |
| Figure 6 : Schéma récapitulatif de la physiopathologie.....                                | .5           |

## LISTE DES ANNEXES

|  | <b>Pages</b> |
|--|--------------|
| Annexe 1 : Normes de l'hémogramme .....  | 54 - 55      |
| Annexe 2 : Echelles d'évaluation de la douleur.....  | 56 - 57      |
| Annexe 3 : Classification des médicaments analgésiques selon l'OMS.....  | 57 - 58      |
| Annexe 4 : Protocoles de prise en charge de la douleur.....  | 59 - 61      |
| Annexe 5 : Principaux germes pathogènes pour guider le choix antibiotique.....   | 62           |
| Annexe 6 : Choix de l'antibiothérapie selon les germes en cause et les localisations infectieuses .....                    | 63           |
| Annexe 7 : Classification des splénomégalies selon la méthode de HACKETT (OMS, 1963).....                                  | 64           |
| Annexe 8 : Formule de calcul de la surface corporelle .....  | 65           |
| Annexe 9 : Liste des participants à l'atelier de validation du guide de prise en charge de la drépanocytose au Niger ..... | 65-67        |

## LISTE DES ABREVIATIONS

ADN : Acide Désoxyribo Nucléique

AINS : Anti Inflammatoire Non Stéroïdien

AIT : Accident Ischémique Transitoire

AMM : Autorisation de Mise sur le Marché

ASP : Abdomen Sans Préparation

AVC : Accident Vasculaire Cérébral

CAT : Conduite A Tenir

Cf. : Conférer

CFH : Concentration en Fer Intrahépatique

CNRD : Centre National de Référence de la Drépanocytose

CNTS : Centre National de Transfusion Sanguine

CPN : Consultation Prénatale

CRP : C Reactive Protein

CVO : Crise Vaso-Occlusive

DAN : Diagnostic Anténatal

DIU : Dispositif Intra Utérin

DTCOQ : Diphtérie Tétanos Coqueluche

ECBU : Examen Cytobactériologique des Urines

ECG : Electrocardiogramme

EPS : Education Pour la Santé

GATPA : Gestion Active de la Troisième Phase de l'Accouchement

G6PD : Glucose 6 Phosphate Déshydrogénase

GE : Goutte Epaisse

Hb : Hémoglobine

Hep B : Hépatite B

Hib : Haemophilus Influenzae b

HLA : Human Leucocyt Antigen

HRP : Hématome Rétro Placentaire

HTA : Hypertension Artérielle

IEC/CCC : Information Education Communication/ Changement de Comportement par la Communication

IM : Injection Intra Musculaire  
IMG : Interruption Médicale de Grossesse  
IRM : Imagerie par Résonance Magnétique  
IV : Injection Intra veineuse  
IVG : Insuffisance Ventriculaire Gauche  
IVL : Injection Intra Veineuse Lente  
LCR : Liquide Céphalo Rachidien  
MEOPA : Mélange Équimoléculaire d'Oxygène et de Protoxyde d'Azote  
MA : Micro Albuminurie  
NFS : Numération Formule Sanguine  
OMS : Organisation Mondiale de la Santé  
ORL : Oto Rhino Laryngologie  
PAI : Projet d'Accueil Individualisé  
PBH : Ponction Biopsie Hépatique  
PCIME : Prise en Charge Intégrée des Maladies de l'Enfant  
PEV : Programme Elargi de Vaccination  
PNLP : Programme National de Lutte contre le Paludisme  
PV : Prélèvement Vaginal  
PL : Ponction Lombaire  
% : Pourcentage  
RAI : Recherche d'Agglutinines Irrégulières  
RCIU : Retard de Croissance Intra Utérin  
SA : Semaine d'Aménorrhée  
SDM : Syndrome Drépanocytaire Majeur  
SPHHF: Hémoglobine S avec Persistance Héritaire de l'Hémoglobine Fœtale  
STA : Syndrome Thoracique Aigu  
TA : Tension Artérielle  
TCMH : Teneur Corpusculaire Moyenne en Hémoglobine  
VGM : Volume Globulaire Moyen  
VHB : Virus de l'Hépatite B  
VHC : Virus de l'Hépatite C  
VIH : Virus d'Immunodéficience Humaine