

Faculté de santé publique

Les facteurs associés aux complications chroniques et la qualité de vie des patients drépanocytaires : une étude pilote

Mémoire réalisé par
Nadège NZIMENI YAMDJEU

Promoteur
Niko SPEYBROECK

Année académique 2019-2020
Master en sciences de la santé publique, finalité spécialisée

Dédicace

Je dédie ce travail à mon défunt père YAMDJEU LUC qui m'a toujours encouragé à aller si loin dans mes études. Il m'a inculqué le goût du travail, de la rigueur et de l'ambition. Parce que tu m'avais toujours soutenu, même au plus fort moment de ta maladie, j'ai voulu mener ce travail à terme pour que tu sois fier de moi. Merci papa, et repose en paix.

Remerciements

Si ce travail a un mérite, ce dernier revient en premier à tous les efforts qui ont été consentis de part et d'autre et qui finalement se sont révélés fructueux. Nous sommes heureux, et c'est d'ailleurs un agréable devoir de rendre grâce au Dieu tout puissant, qui ne cesse de nous accorder sa bienveillante miséricorde et son amour dans ce monde en perpétuel mutation.

Nous témoignons notre profonde reconnaissance et notre grande estime à notre promoteur Pr. Niko SPEYBROECK qui s'est rendu disponible et n'a ménagé aucun effort pour nous encadrer et faire de notre travail un document scientifiquement acceptable, ainsi que pour ses conseils judicieux qui ont contribué à alimenter notre réflexion.

Nous sommes redevables vis-à-vis de tous nos enseignants qui, durant notre cursus, nous ont outillés afin de faire de nous, des professionnels formés et efficaces.

Nous nous devons aussi, et ce, du plus profond de notre cœur de payer tribut, particulièrement à tous les patients pour leur collaboration, à la direction ainsi qu'à toute l'équipe du centre intégré de prise en charge de la drépanocytose de l'hôpital Laquintinie de Douala (Cameroun).

Notre profonde gratitude va à l'endroit de tous les membres de l'association des drépanocytoses de Douala, particulièrement à son président qui n'a ménagé aucun effort pour nous mettre en contact avec les membres de ladite association.

Notre incommensurable reconnaissance va à l'égard de notre époux et nos enfants pour leur soutien, leur patience et leur compréhension, ainsi que nos amis qui nous ont soutenus durant tout ce moment et qui nous ont aidés dans la relecture de ce travail.

Nos remerciements vont envers de nos camarades de promotion avec qui nous avons passé de bons moments d'échange, d'apprentissage et de partage.

Enfin, nous remercions particulièrement Serge TRECAT, notre infirmier en chef pour ses encouragements et ses aménagements d'horaires pour nous permettre de mener ces études à terme.

Le plagiat

Je déclare sur l'honneur que ce mémoire a été écrit de ma plume, sans avoir sollicité d'aide extérieure illicite, qu'il n'est pas la reprise d'un travail présenté dans une autre institution pour évaluation, et qu'il n'a jamais été publié, en tout ou en partie.

Toutes les informations (idées, phrases, graphes, cartes, tableaux, ...) empruntées ou faisant référence à des sources primaires ou secondaires sont référencées adéquatement selon la méthode universitaire en vigueur. Je déclare avoir pris connaissance et adhérer au Code de déontologie pour les étudiants en matière d'emprunts, de citations et d'exploitation de sources diverses et savoir que le plagiat constitue une faute grave sanctionnée par l'Université catholique de Louvain.

Table des matières

I. INTRODUCTION.....	9
II. CHAPITRE I : CADRE THEORIQUE.....	12
A. Généralités.....	12
1. Situation sociodémographique et socio-économique du Cameroun	12
2. Système de santé au Cameroun (situation sanitaire au Cameroun)	14
B. Quelques informations sur la drépanocytose.....	15
1. Définition.....	15
2. Historique de la drépanocytose	16
3. Généralités – génétique	17
4. Epidémiologie	18
5. Diagnostic et dépistage.....	18
6. Complications chroniques de la drépanocytose.....	19
a) Atteinte pulmonaire	19
b) Atteinte neurologique /Accident vasculaire cérébral (AVC).....	20
c) Complications ostéoarticulaires de la drépanocytose	20
d) Complications dermatologiques : les ulcères de jambe	21
e) Atteinte rétinienne : la rétinopathie drépanocytaire.....	21
f) Les complications cardiaques.....	22
g) Les complications hépatobiliaires.....	22
h) Les complications rénales	23
i) Le priapisme	23
C. La qualité de vie	24

1.	Définition.....	24
2.	Les dimensions de la qualité de vie.....	25
D.	Drépanocytose et qualité de vie.....	26
III.	CHAPITRE II : METHODOLOGIE.....	28
A.	Les sources utilisées.....	28
B.	Démarches administratives	28
C.	Comité d'éthique	28
D.	Définition et choix de la population à étudier	29
E.	Méthode de collecte des données	30
F.	Méthode de traitement et d'analyse des données	31
1.	Le questionnaire SF-36.....	31
2.	Variables du questionnaire sur les complications chroniques de la drépanocytose...32	
a)	Données socio-démographiques.....	32
b)	Facteurs cliniques	33
c)	Facteurs biologiques	34
d)	Evaluation des complications chroniques	34
3.	Variables du questionnaire sur la qualité de vie : le SF-36	34
4.	Analyses Statistiques.....	34
IV.	CHAPITRE III : PRESENTATION ET ANALYSES DES RESULTATS	38
A.	Caractéristiques de la population d'étude	38
B.	Les facteurs associés aux complications chroniques de la drépanocytose par régression logistique univariée.....	44
C.	Les facteurs associés aux complications chroniques de la drépanocytose par régression logistique multivariée.....	46

D. Résultat des analyses des données du SF-36.....	47
V. CHAPITRE IV : DISCUSSION	52
VI. CONCLUSION GENERALE	58
VII. BIBLIOGRAPHIE.....	60

Liste des abréviations

Hb : Hémoglobine

HbS : Hémoglobine "Sickled"(drépanocytaire)

QDV : Qualité de Vie

CFA : Communauté Financière Africaine

SF-36 : Short Form (Formulaire abrégé) -36

PIB : Produit Intérieur Brut

OMS : Organisation Mondiale de la Santé

GR : Globule Rouge

HbA : Hémoglobine Adulte

HbF : Hémoglobine Fœtale

HbC : Hémoglobine C

USA : United States of America

STA : Syndrome Thoracique Aigu

HTAP : Hypertension Artérielle Pulmonaire

AVC : Accident Vasculaire Cérébral

SCD : Sickle cell disease

SS : Forme homozygote (symptomatique) de la drépanocytose

MCS : Mental Component Summary (Score résumé psychique)

PCS : Physical Component Summary (Score résumé physique)

MOS : Medical Outcome Study

PF : Activité physique

RP : Limitations dues à l'état physique

SF : Vie et relations avec les autres

BP : Douleurs physiques

GH : Santé perçue

VT : Vitalité

RE : Limitations dues à l'état psychique

MH : Santé psychique

IC : Intervalle de Confiance

OR : Odds-Ratio

I. INTRODUCTION

La drépanocytose est la maladie génétique considérée comme la plus fréquente dans le monde. Par sa fréquence et sa gravité, elle constitue un des problèmes majeurs de santé publique. Les estimations récentes montrent qu'il naît chaque année dans le monde et en majorité dans les pays à moyen ou à faible revenu, plus de 300 000 enfants présentant une forme grave d'hémoglobinopathie ; la majorité de ceux-ci sont d'origine africaine. Mais en raison des mouvements récents de population qui caractérisent notre époque, elle existe aujourd'hui sur tous les continents. En Afrique, la fréquence des porteurs du gène de la drépanocytose est variable et peut atteindre des taux élevés (10 à 45%) dans certaines régions. [1-].

La drépanocytose correspond à la synthèse d'une hémoglobine (Hb) anormale, l'hémoglobine « sickled » (HbS), dont la polymérisation à l'état désoxygéné est à l'origine d'une anémie hémolytique chronique et de phénomènes vaso-occlusifs.

Au cours des trois dernières décennies, la prise en charge thérapeutique s'est considérablement améliorée permettant ainsi une augmentation de l'espérance de vie, et par conséquent l'accroissement des adultes drépanocytaires.

Le traitement conventionnel est essentiel dans la drépanocytose, il comprend antibiothérapie et vaccination, antalgiques, transfusion sanguine, l'hydroxy urée et la transplantation médullaire sont l'objet de recherches en cours.

Les complications qui menacent le sujet drépanocytaire sont nombreuses et graves : crises douloureuses intenses, syndrome thoracique aigu, infections graves type septicémie ; en outre de nombreuses complications chroniques, sources de handicaps, peuvent survenir : rétinopathie, ulcères cutanés, nécroses osseuses... Néanmoins, il existe peu de données sur ces complications chroniques et leurs effets sur la qualité de vie.

Dans le cadre de notre mémoire de Master en santé publique, nous avons cherché à étudier les facteurs associés à ces complications chroniques au Cameroun.

L'objectif de notre recherche vise à évaluer la place des facteurs cliniques, sociodémographiques, socio-économiques et biologiques, dans la survenue des complications chroniques de la drépanocytose et l'impact de ces complications sur la qualité de vie des patients drépanocytaires.

La reconnaissance de tels facteurs permettrait de mieux cibler le dépistage de ces complications, d'améliorer la précocité du diagnostic et la prise en charge, ainsi que la qualité de vie des patients drépanocytaires.

Afin d'atteindre cet objectif, quatre objectifs spécifiques ont été formulés :

- Déterminer les différentes complications chroniques de la drépanocytose.
- Déterminer les facteurs sociodémographiques (âge, sexe, statut matrimonial, effectif du ménage et niveau d'étude), les facteurs socioéconomiques, ainsi que les facteurs cliniques et biologiques liés aux complications chroniques de la drépanocytose.
- Déterminer le lien entre les complications chroniques et la qualité de vie.

La drépanocytose, faut-il le préciser, constitue un défi en termes de santé publique, à la fois par des complications, mais aussi et surtout par les handicaps prolongés qu'elle est susceptible d'entraîner sur la qualité de vie.

La qualité de vie (QDV) fait référence à la capacité des personnes à fonctionner dans les tâches ordinaires de la vie. Cela va au-delà des manifestations directes de la maladie et conduit à la morbidité personnelle du patient. Ces évaluations constituent un aspect important de la gestion des maladies chroniques. La drépanocytose est une maladie chronique et potentiellement très invalidante. Elle est grave et peut entraîner une morbidité importante ainsi qu'une durée de vie raccourcie.

Cette maladie est présente au Cameroun avec son lot de problèmes. D'après le document de la stratégie sectorielle de santé du Cameroun 2016-2027, elle concerne 3,5 millions de personnes [2-]. Selon les chiffres officiels, environ 6000 enfants naissent drépanocytaires chaque année au Cameroun et sur 200. 000 drépanocytaires, près de la moitié meurent avant l'âge de 5 ans car le coût de la prise en charge est extrêmement élevé. Les familles déboursent environ 1.600.000 francs CFA (environ 2439.euros) pour une seule crise et celle-ci est assez récurrente. De plus, les dépistages restent rares et coûtent cher [3-].

Comment appréhender la maladie afin qu'elle ne cause plus trop de problème aux populations ? Quels sont les facteurs potentiels associés aux complications chroniques de la drépanocytose au Cameroun ? Le diagnostic tardif peut-il être lié aux complications chroniques de la drépanocytose ? Quelles sont les classes sociales vulnérables à la survenue des complications chroniques de la drépanocytose ? Quelles sont les implications de ces complications chroniques

sur la qualité de vie des patients drépanocytaires ? Telles sont les questionnements qui nous ont guidés dans la formulation de notre question de recherche : *Dans quelle mesure, déterminer les facteurs potentiels liés aux complications chroniques de la drépanocytose permet-il d'améliorer la prise en charge de la maladie ainsi que la qualité de vie des patients drépanocytaires ?*

Pour répondre à cette question de recherche, nous avons structuré notre travail en quatre chapitres ; dans un premier chapitre, nous nous emploierons à présenter le cadre théorique de notre travail. Il sera question de développer le thème de la drépanocytose et de la qualité de vie. Ensuite, dans un deuxième chapitre, nous présenterons la méthodologie utilisée pour collecter les données et arriver à nos résultats.

Le troisième chapitre quant à lui sera consacré à la présentation et à l'analyse des résultats obtenus sur le terrain.

Enfin, dans le dernier chapitre, nous discuterons nos résultats en nous appuyant sur les articles scientifiques.

II. CHAPITRE I : CADRE THEORIQUE

Ce premier chapitre de notre mémoire nous permettra d'aborder la thématique de la drépanocytose à partir de cinq points notamment : Généralités (1), quelques informations sur la drépanocytose (2), la qualité de vie (3), la drépanocytose et qualité de vie (4) ; le questionnaire SF-36 (5).

A. Généralités

Le Cameroun est un pays d'Afrique Centrale situé au fond du Golfe de Guinée entre les 2^{ème} et 13^{ème} degré de latitude Nord et les 9^{ème} et 16^{ème} degré de longitude Est. De forme triangulaire, il s'étend du Sud au Nord sur près de 1.200 km et sur sa base d'Ouest en Est sur 800 km. Il couvre une superficie d'environ 475 650 Km², répartis sur 10 régions et 58 départements. Il est limité à l'Ouest par le Nigeria, au Nord-Est par le Tchad, à l'Est par la République Centrafricaine et au Sud par le Congo, le Gabon et la Guinée Equatoriale. Les deux provinces du pays limitrophes avec le Nigéria sont le Nord-Ouest et le Sud-ouest qui sont les parties anglophones du pays et les 8 autres régions sont essentiellement francophones. Il s'ouvre sur l'Océan Atlantique sur une longueur de 420 km [2-,4-].

1. **Situation sociodémographique et socio-économique du Cameroun**

Le niveau d'urbanisation du pays est globalement élevé, quoique présentant d'importantes inégalités régionales. Le taux d'urbanisation se situe actuellement à 43 %. La population est estimée à 23 344 179 habitants avec une densité moyenne de 49 habitants au kilomètre carré variant selon les provinces et la zone géographique, le Cameroun est un pays de taille moyenne en Afrique subsaharienne. L'espérance de vie à la naissance était de 55,6 ans en 2003 (soit 54,5 pour les hommes et 59 ans pour les femmes). Les femmes représentent 50,6% de la population. Le rapport de masculinité est de 97.7 hommes pour 100 femmes. Son climat et sa diversité culturelle font de lui l'Afrique en miniature [5-,6-,7-].

La structure par âge de la population révèle l'extrême jeunesse de celle-ci. Les personnes âgées de moins de 18 ans représentent la moitié de la population. Le poids démographique des enfants âgés de moins de 15 ans est estimé à 43,6%. L'âge moyen de la population se situe autour de 22 ans [7-].

La population urbaine représente 42,6% de la population totale. Le reste de la population vit en zone rurale. Seuls 5,5% de la population ont au moins 60 ans. La fraction potentiellement active (15 – 64 ans) est estimée à 51,4 % [7-].

Les principaux indicateurs démographiques se présentent comme suit [4-5-] :

- Taux brut de natalité : 37,8 ‰ ;
- Taux brut de mortalité : 6,3‰ chez les femmes et 6,7 ‰ chez les hommes ;
- Taux de mortalité infantile : 74 ‰ ;
- Taux de mortalité maternelle : 669 pour 100 000 naissances vivantes ;
- Taux de croissance annuel : 2,9 ‰
- Espérance de vie à la naissance : 59,6 ans dans la population générale
- Indice synthétique de fécondité : 5 enfants par femme
- Taux global d’alphabétisation : 82% chez les hommes et 65% chez les femmes.

L’économie camerounaise est très diversifiée et à dominance agricole. Le pays tire principalement ses ressources de l’exportation des matières premières, le tissu industriel est faiblement développé. Le produit intérieur brut (PIB) était estimé à 658 dollars (1994). Selon la deuxième enquête camerounaise auprès des ménages (ECAM II), deux personnes sur cinq (40 %) vivaient en dessous du seuil de pauvreté, estimé à 232 547 Francs CFA par adulte et par an [8-].

Selon la troisième enquête démographique et de la santé du Cameroun (EDSC III) de 2004 [4-], le taux de scolarisation chez les personnes de 6-11 ans était égal à 78%.

Avec une espérance de vie de la population à la naissance encore très faible par rapport à la moyenne de l’Afrique (67,3 ans) et des pays développés, le Cameroun est un pays en voie de développement. Son indice de développement humain (IDH) en 2015 de 0,515 reste encore faible par rapport à la moyenne de l’IDH de la région Afrique subsaharienne (0,520). On remarque une croissance de l’IDH annuel de 1,32% de 2010 à 2014. On constate que l’IDH et l’espérance de vie au Cameroun croient avec le temps. Ce pays a investi beaucoup de moyens

afin améliorer les facteurs de développement humain tels que le taux d'inscription à l'école primaire, le taux de mortalité infantile, la malnutrition, le système de santé, etc... [9-,10-,11-].

L'économie camerounaise est l'une des plus diversifiée de l'Afrique subsaharienne. Le pays dispose de plusieurs ressources naturelles telles que le pétrole, le gaz, le bois et quelques minerais ; des ressources avicoles et quelques ressources agricoles qui s'appuient à la fois sur les cultures de rente (cacao, café, banane, palmier à huile, canne à sucre, hévéa) et vivrières (banane plantain, maïs, manioc, etc...). La production vivrière nationale augmente mais ne couvre pas les besoins de la population. Toutes ces richesses ont favorisé en 2015 un produit intérieur brut (PIB) de 28,416 milliards de dollars courants, équivalant à un PIB par habitant de 1320 dollars encore inférieur par rapport à la moyenne de la région. Ces valeurs classent le Cameroun parmi les pays à revenu intermédiaire de la tranche inférieure. Le taux de croissance annuel du PIB pour l'année 2015 était de 5,8 % [12-,13-].

Le Cameroun fait face à des problèmes de gouvernance qui freinent son développement et qui le situe parmi les pays à développement faible. En 2015, il est classé 153^{ième}/188 dans l'indice de perception de la corruption par le Programme des Nations Unies pour le Développement (PNUD). Cette position du pays montre qu'il devra promouvoir et implémenter des actions significatives pour faire face à cette corruption qui mine le pays [13-].

2. Système de santé au Cameroun (situation sanitaire au Cameroun)

Un exemple frappant, exposant la réalité du pays dans son iniquité sociale, est celui du financement étatique du réseau de soins. Contrairement aux belges, les camerounais n'ont aucune obligation de contracter une assurance maladie. En fait la société camerounaise ne prévoit aucune forme de cotisation commune qui garantisse des soins aux plus démunis pourtant il s'agit d'un idéal auquel beaucoup de camerounais aspirent. Non pas que l'état ne joue aucun rôle mais celui-ci s'articule plus par l'intermédiaire d'institutions et d'actions ciblées.

En matière de système de santé, il est un des pays les plus mal classés par l'Organisation Mondiale de la Santé (OMS) et c'est l'absence d'assurance maladie qui conditionne un accès aux soins extrêmement difficile, souvent un véritable parcours du combattant. Pour une large partie de la population, c'est le réseau familial et parfois social qui leur permet de payer les soins.

Au Cameroun, le système national de santé reste structuré en trois niveaux à savoir le niveau central, le niveau régional et le niveau opérationnel et s'articule en trois sous-secteurs [14-] :

- « *Un sous-secteur public, constitué des hôpitaux publics et des structures sanitaires sous tutelle d'autres départements ministériels (Ministères de la Défense, Ministère de l'Emploi, du Travail et de la Prévoyance Sociale, Ministère en charge de l'Education Nationale) ».*
- « *Un sous-secteur privé avec des structures sanitaires à but non lucratif (confessions religieuses, associations et diverses organisations non gouvernementales) et celles à but lucratif ».*
- « *Un sous-secteur de la médecine traditionnelle, composante importante du système et qu'il faut prendre en considération ».*

Il n'existe pas de sécurité sociale dans le système de soin de santé camerounais et chaque citoyen est libre de souscrire une assurance maladie auprès d'une agence d'assurance privée ou publique. Le choix de l'institution de santé dépend fortement du statut socio-économique.

B. Quelques informations sur la drépanocytose

1. Définition

La drépanocytose ou anémie falciforme est une maladie hémolytique chronique touchant les globules rouges du sang. Elle induit la formation d'une protéine anormale hémoglobine S (HbS) qui détruit les globules rouges. Elle entraîne des crises douloureuses et des troubles vaso-occlusifs, signes de graves hémolyses [1-, 15-].

Elle est la maladie héréditaire du globule rouge due à une anomalie génétique de la molécule d'hémoglobine. Elle est responsable de la déformation de globules rouges (GR) en forme de faucille qui obstruent les petits vaisseaux sanguins, provoquant ainsi des douleurs, des infections ainsi que des lésions d'organes. La durée de vie de ces GR est relativement très courte, environ 10 à 12 jours alors qu'elle est normalement de 120 jours, ce qui entraîne l'anémie chronique dont le malade doit s'habituer pour vivre avec beaucoup de difficultés en l'absence d'un bon suivi médical et d'un bon état nutritionnel [15-].

2. Historique de la drépanocytose

On situe l'origine de la drépanocytose vers 3000 ans avant Jésus-Christ, en Afrique Centrale et Occidentale, et dans la région arabo-indienne. A partir de ces zones d'origine, les migrations et les métissages des populations, la maladie s'est répandue dans le monde entier avec des prévalences variables d'une région à l'autre. Il s'agit de la première maladie génétique identifiée chez l'Homme [1-, 16-].

Le premier cas est décrit par Herrick en 1910, (médecin à Chicago), « *il concernait un jeune étudiant jamaïcain dont le sang contenait des globules rouges (hématies) déformés en forme de croissant ou faucille* » [17-].

En 1927 Hahn et Gillepsie font une découverte intéressante ; ils remarquent que « *la déformation des globules rouges n'a lieu que lorsque la pression en oxygène dans le sang est inférieure à 50 mm de mercure. Ceci est réversible lors de l'augmentation de la pression en oxygène* » [17-].

En 1949, James Neel [18-] démontre que « *la transmission de cette maladie est mendélienne c'est-à-dire génétiquement déterminée* ». « *Pauling, Itano, Singer et Wells font accomplir un progrès majeur à la recherche en effectuant l'électrophorèse des hémoglobines d'un patient possédant des hématies falciformes mais sans autre symptôme marqué de la maladie. Il possède non seulement l'hémoglobine A normale (notée HbA) de l'adulte mais aussi une autre hémoglobine, notée HbS (le S venant de Sickle signifiant faucille en anglais). Un tel patient est dit porteur du trait drépanocytaire. Il est hétérozygote HbS/HbA. Les malades, eux, ne possèdent pas du tout d'HbA. Ils sont homozygotes HbS/HbS. C'est le premier trouble de santé reconnu causé par une protéine. Ingram démontre en 1956 que la différence entre HbA et HbS est due à la substitution d'un seul acide aminé : l'acide glutamique 6 de la chaîne β de l'HbA est remplacé par une valine. Au début des années 70, des tests de dépistage sont lancés aux USA. La population américaine d'origine africaine est en effet très touchée. En 1978, Tom Maniatis isole le gène de la bêta globine. En 1995, l'hydroxy urée devient le premier et le seul médicament permettant de prévenir les complications dues à la maladie* » [17-, 19-].

3. Généralités – génétique [20-]

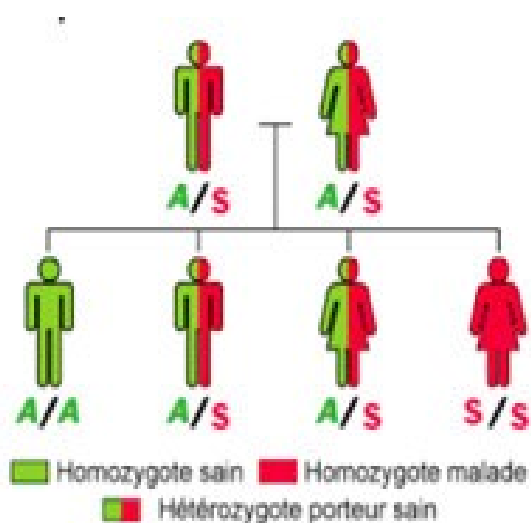
Il existe deux groupes principaux de maladies héréditaires de l'hémoglobine : la drépanocytose et les thalassémies (résultent d'une absence ou d'une quantité insuffisante d'une ou de plusieurs chaînes de l'hémoglobine). La drépanocytose se transmet selon un mode autosomique récessif. Cela signifie qu'elle atteint les filles et les garçons et s'exprime lorsque les deux chromosomes transmis par les parents aux enfants sont porteurs du gène de la maladie. En effet, elle résulte de la mutation sur le chromosome 11 du gène bêta-globine, entraînant la substitution d'un acide glutamique par une valine sur la protéine. Cette mutation provoque la synthèse d'une Hb anormale, l'HbS. L'HbS est capable de polymériser lorsque la concentration d'oxygène dans le sang est faible (hypoxie), provoquant la falciformation des globules rouges (GR) d'où le terme d'anémie à hématies falciformes ou sickle-cell anemia des Anglo-Saxons.

Lorsqu'un seul chromosome est porteur du gène de l'HbS (qui peut être transmis par la mère ou par le père), le porteur est sain et la maladie est dite hétérozygote. Elle est dite homozygote lorsque les deux chromosomes transmis par le père et la mère sont porteurs du gène dans ce cas le porteur est malade. On distingue ainsi trois génotypes :

- AA : Homozygote normal
- AS : Hétérozygote porteur sain
- SS : Homozygote drépanocytaire malade

Pour qu'un enfant soit malade il faut que les deux parents soient transmetteurs, donc porteurs du gène de la drépanocytose AS, ils ont dans ce cas un risque sur quatre d'avoir un enfant SS à chaque conception comme le montre la figure 1 ci-dessous.

Figure 1 : schéma de transmission de la drépanocytose



Source : <https://www.orpha.net/data/patho/Pub/fr/Drepanocytose-FRfrPub125v01.pdf>

« L'union d'un Parent AS avec un parent porteur d'une β 0-thalassémie mineure (hétérozygote) risque également d'engendrer dans 25% des cas un enfant atteint de thalasso drépanocytose (S/ β 0-thalassémie) ». Les sujets homozygotes (SS) pour la mutation, et certains sujets hétérozygotes composites (SC : provenant de l'union d'un parent AS et d'un autre AC, et S β : provenant de l'union d'un parent AS et d'un autre porteur de β - thalassémie mineure), ont un syndrome drépanocytaire majeur.

4. Epidémiologie

Le trait drépanocytaire est largement répandu. Dans le monde, on estime que près de 5% de la population est porteuse d'un trait d'hémoglobinopathie (drépanocytaire et thalassémique) dont environ 2,3% porteuse de la mutation drépanocytaire (soit plus de 120 millions de personnes) [21-].

C'est dans certaines régions d'Afrique que sa prévalence est la plus élevée, mais on le rencontre aussi chez des populations originaires d'Afrique équatoriale, du bassin de la Méditerranée et d'Arabie saoudite. Dans certaines parties de l'Afrique subsaharienne, la drépanocytose touche 2 % de la population. En Afrique de l'Ouest ou Centrale, la prévalence dans la population du trait drépanocytaire est estimée entre 20 et 30% et peut même atteindre 45% de la population dans certaines régions de l'Ouganda [1-]. Les différentes migrations ont favorisé l'expansion du gène ce qui en a fait la première maladie génétique dans le monde avec plus de 50 millions de porteurs. Selon les estimations de l'OMS, chaque année quelques 300.000 enfants naissent avec cette anomalie et 200.000 individus vivent avec la maladie en Afrique [1-].

Cette maladie génétique, la plus fréquente dans le monde est une problématique de santé publique importante en Afrique et au Cameroun où la prévalence du trait est estimée à 25-30% dans sa forme hétérozygote et de 2 à 3% de la population dans sa forme homozygote. De plus, 50% des enfants atteints meurent avant l'âge de 5 ans [22-].

5. Diagnostic et dépistage

Le diagnostic de la drépanocytose est basé sur l'analyse de l'hémoglobine. En règle générale, cette analyse implique l'électrophorèse ou la chromatographie de protéines, technique peu coûteuse et largement disponible dans le monde, bien que la spectrométrie de masse et l'analyse de l'ADN de l'hémoglobine soient de plus en plus utilisées car elles permettent des tests à haut débit.

Dans les pays industrialisés, le diagnostic se fait en période néo natale si les parents sont à risque ou atteints, tandis que dans les pays non industrialisés comme au Cameroun, les diagnostics se font souvent à la première manifestation ou complication de la drépanocytose. Le dépistage néo natal pourrait se traduire par une amélioration du pronostic.

Bien que la drépanocytose soit une maladie chronique, elle est potentiellement grave car caractérisée par la survenue de complications associant trois grandes catégories de manifestations cliniques qui peuvent s'intriquer les unes aux autres, avec une grande variabilité d'expressions selon les individus. Il s'agit notamment des complications ischémiques, anémiques et infectieuses. Ces complications nécessitent une bonne démarche diagnostique ainsi qu'une prise en charge rapide.

6. Complications chroniques de la drépanocytose

a) Atteinte pulmonaire

Dans le cadre des complications de la drépanocytose, les atteintes pulmonaires tiennent une place prépondérante en raison de leur fréquence et de leur gravité. Elles représenteraient 20 à 30 % des causes de mortalité. Deux situations peuvent se présenter au praticien en charge du patient : des manifestations aiguës réunies sous le nom de syndrome thoracique aigu (STA) et des manifestations chroniques révélées la plupart du temps par une dyspnée que l'anémie seule ne peut expliquer, on parle d'hypertension artérielle pulmonaire (HTAP) [23-].

Le STA est la principale cause de décès et la deuxième cause d'hospitalisation des patients drépanocytaires. Son traitement optimal n'est pas codifié, surtout en raison de l'absence de causes précises reconnues [24-]. Le STA est plus fréquent chez les patients homozygotes que chez les autres drépanocytaires ($SS > S\beta^0 > SC > S\beta+$). Son incidence varie en fonction des séries de 25 à plus de 80 % avec un maximum entre 10 et 15 ans [24-]. Elle dépend aussi du taux d'hémoglobine fœtale (HbF) : ainsi, on l'observe moins souvent chez les patients dont le taux d'HbF est de 15% par rapport à ceux dont le pourcentage est de 5 %. Ceci est due au fait que « *L'HbF, a le pouvoir d'inhiber la polymérisation de l'HbS lorsque sa concentration dépasse 20% environ* » [20-].

L'atteinte des vaisseaux pulmonaires provoque à terme une résistance à l'écoulement du sang, ce qui oblige le cœur à « pousser » plus fort en augmentant la pression pour continuer à assurer une bonne circulation dans les poumons. C'est l'hypertension artérielle pulmonaire.

L'obstruction des petits vaisseaux peut être la conséquence directe des bouchons formés par les globules rouges falciformes, mais elle peut aussi être due à une diminution du diamètre des artérioles [25-].

b) Atteinte neurologique /Accident vasculaire cérébral (AVC)

L'une des complications les plus dévastatrices de la drépanocytose est un AVC symptomatique qui affecte 1 enfant sur 10 et qui est associé à une morbidité et une mortalité accrue [26-].

La probabilité de survenue d'un premier AVC, ischémique ou hémorragique, augmente avec l'âge : 11 % à 20 ans jusqu'à 24 % à 45 ans chez le drépanocytaire homozygote SS, plus faible chez le drépanocytaire SC (10 %). Les AVC sont principalement ischémiques (75%), parfois associés à une hémorragie (25 %) [27-].

Les AVC hémorragiques se manifestent le plus souvent par de graves maux de tête d'apparition aiguë accompagnés de déficits neurologiques focaux. Ils sont dus à un faible taux d'hémoglobine et une leucocytose.

Les accidents neurologiques ischémiques peuvent se manifester par un syndrome déficitaire comme une hémiparésie ou par une épilepsie focale. Ils surviennent souvent sans prodrome ou sont plus rarement associés à une crise vaso-occlusive.

Les facteurs de risque des accidents ischémiques sont les antécédents de déficits neurologiques transitoires, de STA récent, le nombre de STA, la pression artérielle systolique (corrélation positive) et le taux de base d'Hb (corrélation négative). [27-]

La mortalité précoce (dans les 14 jours) liée aux AVC est variable selon la nature de l'accident et l'âge des patients. Elle est globalement proche de 10 %, plus élevée s'il s'agit d'une hémorragie (30 à 40 %) ou d'un premier AVC. [27-]

c) Complications ostéoarticulaires de la drépanocytose

L'appareil locomoteur est celui le plus touché chez les drépanocytaires : 80% des sujets atteints en souffrent. Le syndrome pied-main est décrit entre 6 mois et 2 ans et est la forme d'atteinte la plus précoce. Par la suite, ce sont les crises vaso-occlusives et les infections qui prédominent (problème du diagnostic différentiel). Les ostéonécroses (surtout au niveau de l'extrémité supérieure du fémur et de l'humérus), les atteintes vertébrales, handicapent l'enfant et l'adolescent et laisseront des séquelles parfois majeures pour la vie adulte [28-].

La nécrose de la tête fémorale est une complication fréquente de la drépanocytose homozygote SS ou hétérozygote à l'âge adulte. Très souvent, les nécroses drépanocytaires sont vues pour la première fois à un stade déjà évolué.

Selon une étude hospitalière conduite au Mali en 2001, avant l'âge de vingt ans, l'ostéonécrose de la hanche est diagnostiquée chez 12,9 % des drépanocytaires majeurs [29-]. Le diagnostic précoce, la prévention et le traitement de cette complication constituent un défi à cause de l'insuffisance des moyens de diagnostic et de traitement. L'ostéomyélite aiguë représente une complication tout aussi préoccupante à cause des limites diagnostiques de la radiologie conventionnelle, seule disponible, et de la nécessité d'une antibiothérapie prolongée et coûteuse pour le malade [29-,30-].

d) Complications dermatologiques : les ulcères de jambe

Les ulcères de jambe sont la complication dermatologique la plus fréquente de la drépanocytose. Ils sont sources de douleurs chroniques ; impactent sur l'activité professionnelle des patients et conduisent à un recours important au système de soins. Elles guérissent lentement au fil des mois ou des années et peuvent ainsi perturber gravement la qualité de vie des patients drépanocytaires. Ils sont âge-dépendants, rares chez l'enfant de moins de 10 ans et plus fréquents chez l'adulte après 50 ans. Ils sont plus fréquents dans l'anémie falciforme et moins souvent observés dans la maladie SC ou la thalassémie S β . Les ulcères se localisent dans les zones avec moins de graisse sous-cutanée, une peau mince et une diminution du flux sanguin, plus précisément au niveau des malléoles médianes et latérales (cheville). Ils sont moins présents dans la zone tibiale antérieure, le dos du pied ou dans la région du tendon d'Achille. Le risque majeur d'apparition d'un ulcère est un antécédent d'ulcère. Il est parfois favorisé par un traumatisme minime, un grattage, une piqûre d'insecte, des injections intraveineuses locales, etc. [31-,32-].

e) Atteinte rétinienne : la rétinopathie drépanocytaire [33-]

La drépanocytose occasionne fréquemment des complications oculaires secondaires à l'occlusion des petits vaisseaux et à une néovascularisation rétinienne, moins souvent par occlusion de vaisseaux de plus gros diamètre (artère centrale de la rétine). La complication ophtalmique la plus représentative est la rétinopathie drépanocytaire, elle présente un large éventail de manifestations et peut même entraîner une perte de vision irréversible si elle n'est pas correctement diagnostiquée et traitée au plus tôt. Il en existe deux formes :

- La rétinopathie drépanocytaire non proliférante donne des lésions variées facilement visibles avec un ophtalmoscope si la pupille est dilatée. Les anomalies rétiniennes sont secondaires à des hémorragies liées à des épisodes vaso-occlusifs (taches saumon), à leur résorption et aux cicatrices rétiniennes séquellaires. La vision n'est habituellement pas atteinte et aucun traitement spécifique n'est nécessaire.
- Dans la rétinopathie drépanocytaire proliférante, l'occlusion microvasculaire des vaisseaux de la rétine périphérique entraîne une néo vascularisation ou une hypertrophie des capillaires restants. La prolifération peut atteindre le corps vitré et s'étendre à la surface de la rétine. La fragilité vasculaire favorise la survenue d'hémorragies vitréennes source de baisse aiguë de la vision. La répétition d'épisodes hémorragiques peut aboutir à la constitution de séquelles fibreuses rétractiles pouvant entraîner des décollements de rétine et une cécité. Le traitement repose essentiellement sur la photo coagulation laser, mais des méthodes chirurgicales, notamment en cas d'atteinte rétinienne grave, sont parfois nécessaires.

f) Les complications cardiaques

Les manifestations cardiaques de la drépanocytose apparaissent souvent dès l'enfance, Des souffles systoliques éjectionnels ou d'insuffisance mitrale fonctionnelle, une hyperpulsatilité artérielle, une cardiomégalie radiologique et des signes électriques d'hypertrophie ventriculaire gauche peuvent être constatés chez le drépanocytaire. Les mécanismes à l'origine des lésions myocardiques de la SCD ne sont pas encore tous élucidés. Ces lésions myocardiques seraient secondaires à des phénomènes de vaso-occlusions des artéioles coronaires propre à la maladie falciforme et favorisés par l'acidose, la surcharge en fer, l'hyperviscosité sanguine et l'hypoxie tissulaire locale, celle-ci étant aggravée par la surcharge ventriculaire induite par l'anémie chronique [34-].

g) Les complications hépatobiliaires [35-, 36-, 37-]

➤ La lithiase biliaire

Elle est secondaire à l'hémolyse chronique et atteint préférentiellement les drépanocytaires homozygotes. Elle peut apparaître dès l'enfance. Il s'agit principalement de lithiase pigmentaire et qui peut être à l'origine des douleurs abdominales.

➤ L'atteinte hépatique

L'hépatomégalie sans anomalies biologiques associées est constatée chez la moitié des patients drépanocytaires. Elles s'accompagnent aussi de fièvre, d'une hyperleucocytose, mais également, associée à une cholestase portant sur le gamma GT, les phosphatases alcalines et la bilirubine, d'une cytolysse le plus souvent modérée mais parfois majeure (> 1 000 U). Il faut rappeler que l'atteinte hépatique au cours de la drépanocytose est liée aussi bien aux facteurs propres à la maladie qu'à son traitement ; il s'agit principalement des transfusions sanguines récurrentes.

h) Les complications rénales

Elles se manifestent surtout par une hématurie microscopique ou macroscopique, conséquence d'une nécrose papillaire. L'atteinte rénale se traduit le plus souvent par une albuminurie, qui, si elle n'est pas détectée et traitée entraîne rapidement une insuffisance rénale chronique. Le traitement repose sur le repos strict, l'alcalinisation et le traitement du facteur déclenchant qui n'est pas toujours retrouvé. Par ailleurs, il existe souvent une dégradation de la fonction rénale après un sepsis grave [37-].

i) Le priapisme

Le priapisme est l'impossibilité douloureuse de détumescence de la verge. Il est secondaire à l'obstruction du retour veineux et/ou à la relaxation prolongée des muscles lisses.

Les patients atteints de drépanocytose sont particulièrement exposés au risque de priapisme. *« Au moins 40% des patients drépanocytaires rapportent des épisodes de priapisme. Les priapismes chez les drépanocytaires ont la particularité de débiter dans l'enfance et de menacer rapidement le pronostic érectile »* [38-].

Il se manifeste selon 2 modes : les priapismes intermittents, spontanément résolutifs en moins de 3 heures et les priapismes aigus évoluant, en l'absence de traitement, vers une impuissance définitive par sclérose des corps caverneux. Les épisodes de priapisme grave aigu sont très souvent précédés par des priapismes intermittents qui doivent toujours être recherchés à l'interrogatoire.

Le priapisme est une urgence urologique, aux complications redoutables, dont la fréquence est considérablement élevée dans la population drépanocytaire. La prise en charge précoce permet d'améliorer la qualité du dysfonctionnement érectile.

C. La qualité de vie

De nombreux chercheurs se sont penchés sur le concept de qualité de vie pour trouver une échelle capable de la mesurer et de l'évaluer. Ces échelles se révèlent très utiles pour nous soignants car elles nous permettent de dispenser des soins plus appropriés. C'est ainsi que l'interprétation des résultats de ces échelles permettent de situer le patient par rapport à l'impact que peut avoir la maladie sur l'appréciation de sa qualité de vie.

Avant d'étudier la qualité de vie des patients drépanocytaires, il est nécessaire pour nous de définir le concept de qualité de vie (QDV), ainsi que des éléments qui le composent.

1. Définition

Selon l'OMS, la qualité de vie se positionne sur le champ de la santé publique et est définie comme : « *la perception qu'a un individu de sa place dans l'existence, dans le contexte de la culture et du système de valeurs dans lesquels il vit, en relation avec ses objectifs, ses attentes, ses normes et ses inquiétudes. Il s'agit d'un large champ conceptuel, englobant de manière complexe la santé physique de la personne, son état psychologique, son niveau d'indépendance, ses relations sociales, ses croyances personnelles et sa relation avec les spécificités de son environnement* » [39-]. Le concept de qualité de vie ainsi définie est très proche de la santé, donc du bien-être, puisque la santé se définit aujourd'hui par un état complet de bien-être.

En effet, quelle que soit la définition que l'on retienne de la qualité de vie, la subjectivité de son appréciation est recherchée, dans la mesure où c'est le patient lui-même qui est le premier interprète de son ressenti, selon ses émotions et son environnement. C'est dans ce sens que Cella, parle de deux composantes indispensables à prendre en compte lorsqu'on parle de qualité de vie dans le domaine de la santé. Il s'agit de la subjectivité et de la multi-dimensionnalité. Par subjectivité, on se réfère au fait que la qualité de vie ne peut être comprise que dans la perspective du patient [40-]. C'est l'individu lui-même qui évalue son état actuel de fonctionnement et son degré de satisfaction, par rapport à son système de valeurs, ses attentes, son opinion concernant les traitements, l'environnement de prise en charge et son idéal. Il s'agit d'un processus dynamique car cette perception peut évoluer dans le temps et selon les circonstances dans lesquelles le patient se trouve. Pour essayer de percevoir ce que représente le bien-être pour autrui, il serait préférable de connaître et évaluer ses valeurs, son degré de dysfonctionnement, ses perceptions, son tempérament et sa manière de penser, voire sa culture.

La deuxième composante fondamentale de la qualité de vie est la multi-dimensionnalité, selon Cella, la qualité de vie a plusieurs dimensions qu'il est nécessaire de mesurer afin d'avoir une idée de son niveau global. Plusieurs chercheurs sont d'accord sur la multi-dimensionnalité de la qualité de vie mais la nature de ces différentes dimensions reste encore divergente.

2. Les dimensions de la qualité de vie

Pour certains auteurs, l'évaluation de la qualité de vie se structure au minimum autour de trois dimensions, qui sont les domaines du physique, du psychologique et du social. Pour d'autres à l'instar de Cella, une évaluation de la qualité de vie doit impérativement reposer sur un domaine supplémentaire, la symptomatologie, permettant ainsi une évaluation de la qualité de vie selon quatre dimensions, à savoir : le bien-être physique, qui est la fonction corporelle « *telle qu'elle est perçue et observée, ou sa perturbation* » [40-]; le bien-être fonctionnel, intimement lié au bien-être physique, qui est la capacité d'un individu à pourvoir à ses besoins personnels comme manger, s'habiller, marcher, se laver ou bien même s'occuper des activités de la vie quotidienne, poursuivre ses ambitions et remplir le rôle qu'il a dans la société, et la capacité d'être responsable de ses actes, parallèlement à son statut et à son environnement ; le bien-être émotionnel qui est le reflet d'un ressenti positif ; un affect négatif se traduirait par la dépression, le bien-être social qui intègre « *la présence du soutien social, des activités de loisirs, et le fonctionnement familial jusqu'à la sphère intime, y compris la sexualité* » [40-]. De ce fait, il intègre aussi les relations satisfaisantes avec les autres quel que soit le degré.

L'OMS propose six dimensions à la qualité de vie, regroupant différentes facettes. Tout d'abord, **la santé physique** prend en compte l'énergie et la fatigue, les douleurs et malaises ainsi que le sommeil et le repos. **La santé psychologique** englobe l'image du corps et l'apparence, les sentiments négatifs et positifs, l'estime de soi, la pensée, l'apprentissage, la mémoire et la concentration. Ensuite, **le niveau d'indépendance** regroupe la mobilité, les activités de la vie quotidienne, la dépendance à des substances médicamenteuses et aux aides médicales et enfin, la capacité de travail. Par la suite, **les relations sociales** prennent en compte les relations personnelles, le support social et l'activité sexuelle. La cinquième dimension qui est **l'environnement** englobe les ressources financières, la liberté, la sécurité physique, la santé et les services sociaux (accessibilité et qualité), l'environnement de l'habitation, les possibilités d'acquérir de nouvelles informations et les compétences, les opportunités de participation à des loisirs, l'environnement physique (pollution, bruit, trafic et climat) ainsi que les transports.

Enfin, la dernière dimension, s'intitulant **les croyances**, regroupe la religion, la spiritualité et les croyances personnelles.

Les adultes atteints de drépanocytose souffrent de multiples complications liées à la maladie, mais peu d'études ont examiné les relations entre ces événements et la qualité de vie.

D. Drépanocytose et qualité de vie

La drépanocytose affecte l'homme et est transmise des parents aux enfants. Les patients atteints de la drépanocytose font état d'une qualité de vie plus médiocre par rapport à la population générale et à d'autres maladies chroniques non transmissibles [41-42-].

L'état fonctionnel et la qualité de vie peuvent être altérés en cas d'anémie falciforme à cause des événements morbides, tels qu'un accident vasculaire cérébral ou une autre défaillance du système organique.

Les enfants et les adolescents atteints de Sickle-cell disease (SCD) signalent une QDV médiocre dans les études qualitatives utilisant des groupes de discussion [43-] et leur pire qualité est inférieure à celle des contrôles des enquêtes sur la santé et celle-ci reste inférieure à celle des contrôles des enquêtes sur la santé [44-]. Plusieurs études ont montré que les enfants atteints de SCD avaient une santé générale inférieure à celle des enfants atteints d'autres maladies chroniques [44-]. « *Des données limitées suggèrent que certains aspects de la drépanocytose, tels que la douleur, affectent négativement le patient et que des traitements spécifiques, tels que l'hydroxyurée, la transplantation de cellules souches ou la physiothérapie, peuvent améliorer la qualité de vie* » [45-]. En dépit des preuves considérables de la réduction de la QDV chez les enfants, peu d'études ont évalué l'impact de cette maladie sur la qualité de vie liée à la santé chez l'adulte [46-].

L'impact de cette maladie sur la QDV de l'adulte peut être encore plus important que pour l'enfant. La qualité de vie est détériorée par une douleur épisodique et débilitante associée à un recours important aux analgésiques, à une hospitalisation fréquente pour des épisodes de douleur et finalement à une défaillance des organes.

Une étude précédente avait montré que la QDV était inférieure chez les patients atteints de SCD par rapport à la population adulte générale. Dans cette étude, une QDV inférieure a été trouvée dans plusieurs domaines par les enfants atteints de SCD et leurs parents [47-].

Dans ce premier chapitre, nous avons parlé de la drépanocytose et de la qualité de vie afin de mettre en lumière le fil conducteur de notre recherche. Nous allons, dans les lignes qui suivent, aborder la méthodologie que nous avons suivie pour effectuer ce travail.

III. CHAPITRE II : METHODOLOGIE

Ce chapitre va nous permettre de présenter successivement : les sources utilisées, les démarches administratives effectuées, la définition et choix de la population à étudier, les méthodes utilisées pour collecter et analyser les données ainsi que le questionnaire SF-36.

A. Les sources utilisées

Plusieurs sources ont été utilisées pour conduire notre travail de collecte et de traitement des données. Nous avons exploré la revue de la littérature scientifique existante traitant le thème de la drépanocytose, notamment les livres et les articles.

Ce travail d'exploration s'est déroulé en deux temps, elle a commencé dans la bibliothèque de l'UCL, où nous avons sélectionné les ouvrages et articles indispensables à l'élaboration de notre problématique et de notre cadre théorique. Nous avons aussi exploité les moteurs de recherche affiliés aux bibliothèques de l'UCL (CAIRN, PubMed, Science direct, etc.) et Google scholar.

Au Cameroun, nous avons aussi consulté les différentes publications nécessaires à notre travail notamment le document de stratégie sectorielle de santé du Cameroun 2016-2027.

L'utilisation d'internet nous a permis de consulter et de sélectionner quelques articles, informations et rapports utiles.

B. Démarches administratives

Après la validation de notre protocole de recherche par notre promoteur, nous avons obtenu une autorisation de recherche auprès du Directeur de l'Hôpital Laquintinie de Douala.

En ce qui concerne l'association des drépanocytaires du Cameroun, nous avons obtenu l'accord du président de ladite association après lui avoir expliqué notre travail et présenté notre questionnaire.

C. Comité d'éthique

Avant d'entamer la collecte des données proprement dite sur le terrain, nous avons pris le soin de nous rapprocher du comité institutionnel d'éthique de l'Université de Douala pour obtenir une clairance éthique.

D. Définition et choix de la population à étudier

D'après Blanchet et Gotman, définir la population, « *c'est sélectionner les catégories de personnes que l'on veut interroger et à quel titre. Il s'agit de déterminer les acteurs dont on estime qu'ils sont en position de produire des réponses aux questions que l'on se pose* » [48-].

Pour réaliser notre étude et le choix de l'échantillon des patients, nous avons initialement comme critère d'inclusion les patients hommes et femmes drépanocytaires âgés d'au moins 15 ans. Les patients ont été recrutés dans le centre intégré de prise en charge des drépanocytaires de l'hôpital Laquintinie au Cameroun et dans l'association des drépanocytaires de Douala.

Au total, 30 patients ont été recrutés dans le centre intégré de prise en charge des drépanocytaires et 41 patients dans l'association des drépanocytaires de Douala du 26/03/19 au 19/04/19.

À l'hôpital, les données ont été collectées auprès des patients hospitalisés ou en consultation au centre intégré de prise en charge des drépanocytaires de l'hôpital Laquintinie. Et dans l'association, le questionnaire a été distribué aux membres de l'association lors des différentes assemblées ou à l'occasion des rencontres programmées avec certains d'entre eux.

Tous les patients ou leur représentant légal ont reçu des informations en ce qui concerne l'étude, le déroulement des entretiens ainsi que la confidentialité des données recueillies. Une fiche de consentement a été signée par chaque patient ou par son représentant légal pour les patients mineurs.

- Critères d'inclusion

Plusieurs critères étaient nécessaires pour pouvoir être inclus dans cette étude :

- Être atteint de drépanocytose homozygote (SS)
- avoir minimum 15 ans
- Ne pas être en crise drépanocytaire
- Avoir eu un bilan sanguin les 12 derniers mois minimum

- Taille de l'échantillon

La taille de l'échantillon a été calculée à partir de la formule de Lorentz : $n = \frac{t^2xp(1-p)}{e^2}$, avec n = taille de l'échantillon requise, t = niveau de confiance à 95% (valeur type de 1,96), p = prévalence du trait drépanocytaire homozygote au Cameroun estimée entre 2 et 3% [49-], e = marge d'erreur à 5% (valeur type de 0,05).

La taille minimale de l'échantillon était donc : $n = (1,96)^2 \times 0,03 (1 - 0,03) / (0,05)^2 = 44,72$ soit 45 patients drépanocytaires.

E. Méthode de collecte des données

En sciences humaines, il existe selon Blanchet et Gotman quatre grands types de méthodes de collecte de données à savoir : l'observation, l'entretien, le questionnaire et la recherche documentaire [48-]. En ce qui concerne notre travail, nous avons utilisé la méthode du questionnaire. Cette méthode nous semblait la plus appropriée pour investiguer et collecter les données.

Les données sur les complications chroniques, ont été recueillies à l'aide d'un questionnaire (Annexe 1) contenant des informations sur les antécédents du patient, les données cliniques et biologiques supplémentaires ont été extraites du dossier médical du patient.

Le formulaire abrégé SF-36 (Annexe 2), a été utilisé pour collecter des données sur la qualité de vie. Ce questionnaire passait en revue les aspects physiques et mentaux de la santé comprenant huit échelles appartenant chacune aux deux scores principaux connus sous le nom de scores de composant de santé physique (PCS) et mentale (MCS). Le formulaire SF-36 était clairement expliqué et auto-administré. Les 8 composantes ont été évaluées au moyen de 11 questions.

Ce questionnaire étudiant la qualité de vie générale en lien avec la santé, a été soumis aux participants afin de constater où se situaient les patients ayant une complication chronique et ceux n'en ayant pas d'une part, et où se situaient les patients drépanocytaires hospitalisés et ceux en communauté d'autre part.

Tous les participants ont été invités à remplir les deux questionnaires et une assistance était fournie si nécessaire aux personnes ayant des difficultés de lecture, d'écriture et/ou de compréhension.

F. Méthode de traitement et d'analyse des données

1. Le questionnaire SF-36

Le questionnaire SF-36 est une forme relativement courte, issue du questionnaire de la Medical Outcome Study, qui comprend 36 items répartis en 11 questions et destiné à obtenir une mesure générique de l'état de santé perceptuelle. Il s'agit initialement d'un questionnaire anglo-saxon de 149 items issu d'une étude d'observation la « Medical Outcome Study » (MOS) qui a débuté en 1986 et s'est déroulée sur 4 années consécutives. 2546 patients souffrant d'hypertension artérielle, de diabète, d'insuffisance cardiaque congestive ou d'infarctus du myocarde dans l'année précédant le début de l'étude, ont été suivis. Le questionnaire initial a ensuite été réduit en une version simplifiée « Short Form » (SF) composée de 36 items.

Il existe 3 versions du SF-36 : une version normale (renseignée directement par le patient), une version pour situation aiguë (les interrogations portant sur 4 semaines sont réduites à 8 jours), et une version pouvant être remplie par un proche du sujet évalué (tournures indirectes pour chaque question de la version « normale »). Nous avons choisi la version normale du questionnaire SF-36 pour notre étude (Annexe 2), étant donné que nous demandions au patient lui-même de le remplir.

Le SF-36 évalue 8 dimensions de la santé : l'activité physique (PF), les limitations dues à l'état physique (RP), la vie et les relations avec les autres (SF), les douleurs physiques (BP), la santé perçue (GH), la vitalité (VT), les limitations dues à l'état psychique (RE) et la santé psychique (MH). Pour chaque échelle, on obtient un score variant de 0 à 100 [50-]. Plus les scores des dimensions sont élevés, plus l'état de santé et la qualité de vie sont considérés comme bons.

A partir de ces 8 dimensions, il est possible de calculer deux scores synthétiques qui ont été identifiés par analyse factorielle : le score résumé physique (Physical Component Summary = PCS) et le score résumé psychique (Mental Component Summary = MCS). Chaque question possède un codage intrinsèque qui est lui-même recodé pour l'exploitation statistique. Par exemple pour la question 1 « dans l'ensemble, pensez-vous que votre santé est ? » la réponse excellente notée 1 est recodée en 5, la réponse 2 en 4, la 3ème en 3, la 4ème en 2, la 5ème en

1. Le recodage est propre à chaque question. Chaque score des différentes dimensions a sa propre combinaison d'items résultants d'un nombre variable de questions.

Le score physique global se compose donc des quatre dimensions citées ci-dessous :

- La dimension « activité physique » est évaluée à partir de dix items différents, regroupés sous la question 3 du questionnaire MOS – SF 36, (questions 3a à 3j).
- La dimension « limitations dues à l'état physique » est évaluée à partir de quatre items différents, regroupés sous la question 4, (questions 4a à 4d).
- La dimension « douleurs physiques » est évaluée à partir des questions 7 et 8.
- La dimension « santé perçue » est évaluée à partir des quatre items de la question 11 et des questions 1 et 2, (questions 1, 2, 11a, 11b, 11c, 11d).

Le score psychique global se compose des quatre dimensions citées ci-dessous :

- La dimension « vitalité » est évaluée à partir de quatre des neufs items de la question 9 du questionnaire MOS – SF 36, (questions 9a, 9 e, 9g, et 9i).
- La dimension « vie sociale et relations avec les autres » est évaluée à partir des questions 6 et 10.
- La dimension « limitations dues à l'état psychique » est évaluée à partir des trois items de la question 5, (questions 5a, 5b, et 5c).
- La dimension « santé psychique » est évaluée à partir de cinq des neufs items de la question 9, (questions 9b, 9c, 9d, 9f, et 9j).

L'annexe 3 explique le recodage, la constitution des scores et la normalisation de chaque score. Le résultat de la mesure est un vecteur de 8 scores que l'on peut résumer en deux composantes principales, le score résumé physique et le score résumé psychique.

Le SF-36 peut être largement utilisé pour évaluer la qualité de vie des populations en bonne santé mais également pour des groupes de patients présentant des pathologies variées. Aussi, il peut être utilisé chez des personnes de plus de 14 ans [51-].

2. Variables du questionnaire sur les complications chroniques de la drépanocytose

a) Données socio-démographiques

L'âge : variable quantitative, est exprimée en année et classée en continu pour déterminer la moyenne et l'écart-type.

Le sexe : variable qualitative, a été catégorisée en « homme » et en « femme »

Le niveau d'étude : variable qui a été catégorisée en : « non-scolarisé », « primaire », « secondaire », et « supérieur » dans la première analyse de base et ensuite elle a été catégorisée en « scolarisé » et « non-scolarisé » dans la 2^{ème} analyse.

Situation matrimoniale : cette variable a été catégorisée en « célibataire », « marié », « union libre », « divorcé » et « veuf », dans la première analyse descriptive de base. Par la suite, elle a été dichotomisée en « statut seul » (célibataire, divorcé et veuf) et « statut en couple » (marié et union libre).

Taille de la fratrie : cette variable a été catégorisée en continu afin de déterminer l'effectif moyen des frères et sœurs des participants.

La catégorie professionnelle : cette variable a été catégorisée dans l'analyse descriptive de base en « employé ou ouvrier qualifié », « indépendant », « retraité » et « sans emploi ». Ensuite elle a été catégorisée en « employé » et « sans emploi ».

Nombre de frères/sœurs drépanocytaires : variable quantitative discrète exprimée en chiffre réel par le patient afin de déterminer l'effectif moyen des frères et sœurs drépanocytaires des participants.

Niveau socioéconomique : cette variable a été catégorisée dans l'analyse descriptive de base en « défavorisé », « moyen », « aisé », ensuite elle a été catégorisée en « défavorisé » et « moyen ».

b) Facteurs cliniques

Âge au diagnostic : variable quantitative, exprimée en année et classée en continu pour déterminer la moyenne et l'écart-type de l'âge lors de la découverte du diagnostic de drépanocytose.

Suivi médical régulier : variable définie par « oui » lorsque le patient était suivi régulièrement et par « non » lorsqu'il n'était pas suivi.

Antécédent d'hospitalisation : variable définie par « oui » lorsque le patient avait été hospitalisé au cours des 12 derniers mois et par « non » sinon.

Antécédent de transfusion : variable définie par « oui » lorsque le patient avait été transfusé au cours des 12 derniers mois et par « non » sinon.

Nombre de crises vaso-occlusives : variable quantitative, discrète, pour déterminer la moyenne et l'écart-type de crises vaso-occlusive des patients au cours des 12 derniers mois.

Nombre de transfusion : variable quantitative, discrète, pour déterminer la moyenne et l'écart-type du nombre de transfusion reçu par les patients.

Nombre d'hospitalisation : variable quantitative, discrète, pour déterminer la moyenne et l'écart-type du nombre d'hospitalisation des patients.

c) Facteurs biologiques

Hémoglobine : variable numérique exprimée en gramme par décilitre (g/dl)

Plaquettes : variable numérique exprimée par millimètre cube (mm³) de sang

Globules blancs : variable numérique exprimée en giga par litre (G/L)

Volume glomérulaire : variable numérique exprimée en femtolitre (fL)

Hémoglobine F : variable numérique exprimée en pourcentage (%)

d) Evaluation des complications chroniques

Complication chronique : variable définie par « oui » lorsque le patient avait au moins une complication chronique et par « non » lorsqu'il n'en avait pas.

3. Variables du questionnaire sur la qualité de vie : le SF-36

Les variables : activité physique (PF), limitations dues à l'état physique (RP), vie et les relations avec les autres (SF), douleurs physiques (BP), santé perçue (GH), vitalité (VT), limitations dues à l'état psychique (RE), la santé psychique (MH), score résumé physique (PCS) et score résumé psychique (MCS) sont des variables quantitatives donc le score est compris entre 0 et 100 ce qui permet de calculer le score moyen et l'écart type pour chaque dimension ainsi que les scores résumés de qualité de vie de notre population d'étude.

4. Analyses Statistiques

Les données recueillies ont été enregistrées sur le logiciel EXCEL et ont été traitées et analysées à l'aide du logiciel Statistic Package for Social Sciences (SPSS) version 26. Les différences ont été considérées comme significatives au seuil de probabilité de 5%.

L'analyse de la qualité de vie a été effectuée selon le protocole de notation du SF-36. Les résultats obtenus ont été exprimés en moyenne et en écart type.

Pour déterminer les différences entre les caractéristiques des patients drépanocytaires ayant ou non une complication chronique dans la population, et vérifier la relation entre ces caractéristiques et la présence de complication chronique, les tests suivants ont été utilisés :

Test du Chi²

Le test du Chi² a été utilisé pour évaluer les associations entre 2 variables qualitatives.

Ce test nous permettra de comparer les fréquences des deux groupes non appariés (groupe 1 : présence de complications chroniques et groupe 2 : pas de complications chroniques) afin d'inférer une relation entre la variable complication chronique et chacune des autres variables catégorielles. Nous avons réalisé le test de Chi² de Pearson car la somme des effectifs théoriques observés était supérieure à 5.

L'hypothèse nulle ou H0 = il n'existe pas une association significative entre les deux variables
L'hypothèse alternative ou H1 = il existe une association significative entre les deux variables
Il faut rappeler que le seuil de décision est de 5%, la valeur de p ou signification asymptotique est l'erreur alpha, soit la probabilité ou le risque de commettre une erreur en déclarant qu'il existe une différence significative entre les fréquences des variables catégorielles des deux groupes, groupe 1 (présence de complications chroniques) et groupe 2 (pas de complications chroniques).

- Si la valeur de p est **supérieure à 0,05** alors nous acceptons l'hypothèse nulle (H0) et nous allons conclure qu'il n'y a pas de différence significative entre les groupes.
- Si la valeur de p est **inférieure à 0,05** nous rejetons l'hypothèse nulle (H0) et allons conclure qu'il y a une différence significative entre les groupes.

Test t de student pour échantillon indépendant

Les associations entre une variable qualitative et une variable quantitative ont été évaluées par les tests t de student. Il a été utilisé pour comparer les moyennes entre les groupes (groupe 1 : présence de complications chroniques et groupe 2 : pas de complications chroniques) afin d'inférer une relation entre la variable complication chronique et chaque variable quantitative. En effet, avec un échantillon grand ($N \geq 30$) dans chaque groupe de notre population, nous supposons que notre échantillon suit une loi normale.

H0 est une hypothèse qui postule qu'il n'y a pas de différence significative entre les moyennes des deux groupes.

H1 postule qu'il existe une différence significative entre les moyennes des deux groupes.

L'existence de cette différence (donc le rejet de l'hypothèse nulle) permettra de déduire l'existence d'un lien entre la présence de complication chronique et la variable quantitative. Pour l'interprétation des résultats du test t pour l'égalité des moyennes, nous avons pris en

considération le test de Levene sur l'égalité des variances. En effet, lorsque la valeur de signification pour le test de Levene était grande ($> 0,05$), nous avons utilisé les résultats de l'hypothèse de variances égales pour les deux groupes. En revanche, nous avons utilisé les résultats de l'hypothèse de variances inégales pour les deux groupes lorsqu'elle était petite ($< 0,05$).

La régression logistique

Pour déterminer les facteurs associés à la survenue de complications chroniques chez les patients drépanocytaires, une modélisation à partir d'un modèle de régression logistique a été choisie. Les rapports des cotes ou odds-ratio (OR) bruts et ajustés ont été présentés avec les intervalles de confiance (IC) à 95%.

La régression logistique est un modèle qui permet dans le cadre de notre étude, d'exprimer la relation entre une variable dichotomique d'intérêt (présence de complication chronique/pas de complication chronique), et les variables qualitatives ou quantitatives. L'utilisation de ce modèle de régression a l'avantage d'interpréter facilement les coefficients exprimés selon le calcul d'un odds-ratio (OR), grâce à la fonction de lien Logit.

Il existe plusieurs stratégies pour réaliser une modélisation. La stratégie de modélisation multiple que nous avons utilisée comprenait plusieurs étapes :

- Tout d'abord nous avons découpé les variables explicatives quantitatives (âge, âge au diagnostic, globules blancs, hémoglobine F, volume glomérulaire moyen) en classe avec une proportion par classe de patients drépanocytaires ayant ou non une complication chronique.
- Une analyse univariée

Cette étape nous permettra d'estimer un OR qui fournit une information sur la force et le sens de l'association entre la variable à expliquer (complication chronique) et chacune des variables explicatives (quantitatives et qualitatives) en réalisant une régression logistique simple pour chaque variable. L'OR, est une mesure de dépendance entre deux variables. S'il est supérieur à 1, on parle de facteur de risque, s'il est inférieur à 1, on parle de facteur protecteur et s'il est égal à 1 on parle d'indépendance. Les OR ainsi calculés sont dits « bruts » ou « non ajustés ». Les variables explicatives que nous avons étudiées ici sont celles qui ont été significatives lors du test de Chi² et du test t de student.

Une étude des colinéarités entre les différentes variables, suivie du choix des variables qui seront intégrées dans le modèle multivarié.

- Identification des variables à conserver dans le modèle multivarié.

Puisque nous avons plusieurs variables explicatives à étudier, nous avons effectué un ajustement afin de contrôler l'effet possible de facteurs de confusion. Lors de cette démarche, seuls les variables liées de façon significative ($p < 0,05$) lors de l'analyse univariée ont été incluses dans la régression logistique multiple (Tableau 6).

Nous avons exclu de notre analyse le statut tabagique, le statut alcoolique, ainsi que le lieu d'habitation car la proportion de fumeurs et d'alcooliques était trop faible pour l'introduire dans notre étude. Par ailleurs, étant donné que les sites de notre étude étaient à Douala, la population de l'étude habitait pour la plupart dans cette ville.

Nous venons de décliner la méthodologie utilisée dans le cadre de notre travail ; que pouvons-nous dire des résultats de nos recherches ?

IV. CHAPITRE III : PRESENTATION ET ANALYSES DES RESULTATS

Ce troisième chapitre s'attellera à présenter les résultats des travaux que nous avons effectués sur le terrain. Pour le faire, nous présenterons successivement les différents tableaux explicitant ces résultats.

A. Caractéristiques de la population d'étude

Rappelons que notre étude a porté sur 71 patients drépanocytaires homozygotes d'âge moyen 24,01 (extrêmes : 15-58) ans. Il y avait 27 hommes (38,03%) et 44 femmes (61,97%).

Les complications chroniques étaient surtout de type hémolytique (56,3%). L'ulcère de jambes était la complication la plus fréquente avec un total de 14 patients (19,7%), suivie de la lithiase biliaire et de l'insuffisance cardiaque ayant chacun un total de 13 patients (18,3%).

Parmi les complications ischémiques, l'ostéonécrose de la hanche était la plus fréquente avec 12 cas (16,9%) suivie du priapisme, de la rétinopathie et de l'AVC (14,8%, 8,5%, 5,6% respectivement) (Tableau 1).

Tableau 1 : Fréquence des complications chroniques

Complications chroniques	Nombre (N)	Pourcentage (%)
Complications hémolytiques		
Lithiase des voies biliaires	13	18,3
Ulcères de jambe	14	19,7
Insuffisance cardiaque	13	18,3
Complications ischémiques		
Ostéonécrose de la hanche	12	16,9
Rétinopathie	6	8,5
Priapisme	4	14,8*
AVC	4	5,6

Complications infectieuses		
Ostéomyélite	8	11,3
Arthrite Septique	5	7
Insuffisance rénale	2	2,8

*PRIAPRISME : le dénominateur n'incluait que les hommes (n= 27)

Les caractéristiques sociodémographiques, cliniques et biologiques de notre population ont été étudiées en comparant les patients présentant les complications chroniques (groupe I) et ceux indemnes de ces complications (groupe II) à l'aide du test de Chi² et du test t de student. Les résultats sont représentés dans les tableaux 2, 3 et 4.

Tableau 2: Caractéristiques des facteurs sociodémographiques en fonction de la présence (Groupe 1) ou non (Groupe 2) de complications chroniques.

Caractéristiques	Groupe 1 (n=33)	Groupe 2 (n=38)	p	IC à 95%
Sexe				
Femme	21 (63,6%)	23 (60,5%)	0,788	
Homme	12 (36,4%)	15 (39,5%)		
Niveau socio-économique				
Défavorisée	22 (66,7%)	10 (26,3%)	0,001	
Moyen	11 (33,33%)	28 (73,7%)		
Niveau d'étude				
Non-scolarisé	12 (36,4%)	4 (10,5%)	0,009	
Scolarisé	21 (63,6%)	34 (89,5%)		
Situation matrimoniale				
En couple	9 (25%)	4 (9,7%)	0,069	
Seul	24 (75%)	34 (90,3%)		
Catégorie professionnelle				
Sans emploi	26 (78,8%)	33 (86,8%)	0,366	
Employé	7 (21,2%)	5 (13,2%)		
Age (année)				
Moyenne	28,30	20,29	0,001	[3,657 ; 12,370]
Ecart type	10,870	6,551		

Nombres de drépanocytaires/famille				
Moyenne	0,42	0,53	0,445	[-0,367 ; 0,163]
Ecart type	0,502	0,603		
Taille de la fratrie				
Moyenne	3,64	3,55	0,844	[-0,762 ; 0,929]
Ecart type	1,834	1,735		

*IC : Intervalle de confiance de la différence des moyennes à 95%

Parmi les facteurs socio-démographiques de risque de survenue de complications chroniques, trois facteurs ont pu être identifiés : le niveau socio-économique, le niveau d'étude, et l'âge.

Le niveau d'étude a une proportion plus élevée de patients scolarisés (89,5%) chez les drépanocytaires ne présentant pas de complications chroniques par rapport à ceux ayant une complication chronique (63,6%) ; l'hypothèse nulle (H0) d'indépendance entre le niveau d'étude et la complication chronique n'est pas vraisemblable au seuil de 5% ($p = 0,009$) nous la rejetons pour accepter l'hypothèse alternative (H1) qu'il existe une association significative entre le niveau d'étude et la complication chronique.

En ce qui concerne l'âge des patients, $p = 0,001$ ce qui est inférieur à 0,05 nous rejetons donc l'hypothèse nulle de l'égalité des moyennes d'âge des 2 groupes de notre étude ; nous pouvons dire qu'au seuil de 5% il est vraisemblable que les patients ayant des complications chroniques n'ont pas le même âge que ceux n'en ayant pas. L'âge moyen des patients avec des complications chroniques était de $28,30 \pm 10,87$ ans et celui des patients n'ayant pas de complications chroniques de $20,29 \pm 6,55$ ans (Tableau 2), la vraie différence des moyennes d'âge se trouve entre [3,657 ; 12,370]. Il y'a donc 95% de confiance d'observer cette moyenne dans cet intervalle et parce que cet intervalle ne contient pas 0 alors nous rejetons l'hypothèse nulle d'égalité des moyennes. Ainsi l'âge est lié significativement à la survenue des complications chroniques.

Le niveau socio-économique avec une valeur de $p = 0,001$ a été identifié dans notre étude comme caractéristique liée à la survenue des complications chroniques. Nous rejetons H0 selon laquelle il n'y a pas d'association significative entre le niveau socio-économique et la survenue de complications chroniques pour garder l'hypothèse alternative H1 qu'il existe une association significative entre le niveau socio-économique et la survenue de complications chroniques.

Dans la population de l'étude, le sexe n'était pas significativement lié à la survenue des complications chroniques de la drépanocytose ($p = 0,788$). L'échantillon était constitué respectivement de 36,4% d'hommes et 63,6% de femmes chez les patients ayant une complication chronique contre 39,5% et 60,5% n'ayant aucune complication chronique.

De même, la situation matrimoniale ($p = 0,069$), la catégorie professionnelle ($p = 0,366$), le nombre de frères drépanocytaires ($p = 0,445$), la taille de la fratrie ($p = 0,844$) n'étaient pas significativement liés à la survenue des complications chroniques de la drépanocytose (Tableau 2).

Tableau 3: Caractéristiques des facteurs cliniques en fonction de la présence (Groupe 1) ou non (Groupe 2) de complications chroniques

Caractéristiques	Groupe 1 (n=33)	Groupe 2 (n=38)	p	IC à 95%
Suivi médical régulier				
Oui	12 (36,4%)	27 (71,1%)	0,003	
Non	21(63,6%)	11 (28,9%)		
Antécédent transfusion				
Oui	23 (69,7%)	11 (26,3%)	0,001	
Non	10 (30,3%)	27 (73,7%)		
Antécédent d'hospitalisation				
Oui	27 (81,8%)	22 (57,9%)	0,030	
Non	6 (18,2%)	16 (42,1%)		
Nombre de crise vaso-occlusive				
Moyenne	2,70	1,74	0,075	[-0,100 ; 2,021]
Ecart type	2,789	1,605		
Nombre de transfusion				
Moyenne	1,85	1,11	0,142	[-0,256 ; 1,743]
Ecart type	2,048	2,153		
Age au diagnostic (années)				
Moyenne	6,85	4,26	0,027	[0,300 ; 4,870]
Ecart type	5,696	3,446		

Nombre d'hospitalisation				
Moyenne	1,94	1,16	0,106	[-0,169 ; 1,732]
Ecart type	2,573	1,326		

*IC : Intervalle de confiance de la différence des moyennes à 95%

Dans le Tableau 3, les complications chroniques étaient significativement plus fréquentes chez les patients n'ayant pas eu un suivi régulier ($p = 0,003$), chez ceux ayant déjà reçu au moins une transfusion ($p < 0,001$) ou chez ceux qui avaient déjà été hospitalisé au moins une fois ($p = 0,030$). Nous observons que les patients n'ayant pas des complications chroniques (71,1%) avaient un suivi régulier par rapport à ceux ayant des complications chroniques (36,4%). Nous remarquons que 69,7% des patients ayant une complication chronique avaient déjà reçu au moins une transfusion contre seulement 26,3% des patients n'ayant pas de complication chronique. 81,8% avaient déjà été hospitalisés au moins une fois contre 57,9% chez les patients n'ayant pas eu de complications chroniques.

L'âge au diagnostic a pu être identifié comme facteur lié de la survenue des complications ($p = 0,027$), le diagnostic était posé plus tard chez les patients ayant des complications chroniques (âge moyen au diagnostic : 6,85 ans) par rapport aux patients sans complications (âge moyen au diagnostic : 4,26 ans).

La survenue des complications chroniques de la drépanocytose n'a pas été significativement influencée par le nombre de crise vaso-occlusive ($p = 0,075$), le nombre de transfusion ($p = 0,142$), ainsi que le nombre d'hospitalisation ($p = 0,106$) (Tableau 3). En effet avec des p-valeurs respectivement supérieurs à 0,05, nous ne rejetons pas l'égalité des moyennes dans nos deux groupes d'études en ce qui concerne le nombre de crise vaso-occlusive, le nombre de transfusion et le nombre d'hospitalisation. De plus leurs intervalles de confiance respectives ([-0,100 ; 2,021], [-0,256 ; 1,743], [-0,169 ; 1,732]) (Tableau 3) contiennent 0 ce qui confirme davantage le non-rejet de l'hypothèse nulle d'égalité des moyennes. Nous pouvons dire donc qu'au seuil de 5% il est vraisemblable que les patients ayant des complications chroniques ont eu autant de crise vaso-occlusive, de transfusion et d'hospitalisation que les patients n'ayant pas de complications chroniques.

Tableau 4 : Caractéristiques des facteurs biologiques en fonction de la présence (Groupe 1) ou non (Groupe 2) de complications chroniques

Variables	Groupe 1 (n=33)	Groupe 2 (n=38)	p	IC
Hémoglobine (g/dl)				
Moyenne	8,09	8,28	0,519	[-0,741 ; 0,377]
Ecart type	0,815	1,419		
Plaquettes / mm³				
Moyenne	321,82	319,61	0,894	[-30,944 ; 35,370]
Ecart type	65,326	73,538		
Globules blancs (G/L)				
Moyenne	17,96	8,87	< 0,001	[4,832 ; 13,349]
Ecart type	11,687	3,211		
Volume globulaire moyen (fL)				
Moyenne	86,40	83,54	0,038	[0,159 ; 5,562]
Ecart type	5,653	5,724		
Hémoglobine F (%)				
Moyenne	8,05	14,98	< 0,001	[-8,870 ; -4,986]
Ecart type	3,034	4,821		

Le taux de plaquettes et le taux d'hémoglobine n'étaient pas liés à la survenue des complications chroniques, car il n'existe pas de différence significative du taux de plaquettes moyen ($p = 0,894$) chez les patients ayant des complications chroniques ($321,82 \pm 65,326/\text{mm}^3$) et chez ceux n'ayant pas de complications chroniques ($319,61 \pm 73,538/\text{mm}^3$) ainsi que du taux d'hémoglobine moyen ($p = 0,519$) chez les drépanocytaires ayant des complications chroniques ($8,09 \pm 0,815 \text{ g/dl}$) et chez les témoins ($8,28 \pm 1,419 \text{ g/dl}$) (Tableau 4).

Le taux moyen des globules blancs chez les patients ayant des complications chroniques était supérieur à celui des patients sans complications chroniques respectivement $17,96 \pm 11,687 \text{ G/L}$ et $8,87 \pm 3,211 \text{ G/L}$, et une relation significative avec la survenue des complications chroniques de la drépanocytose ($p < 0,001$; IC = [-8,870 ; -4,986]).

Les patients ayant présenté des complications chroniques avaient significativement un volume glomérulaire moyen ($p = 0,038$; IC = [0,159 ; 5,562]) plus élevé $86,40 \pm 5,653$ fL par rapport à ceux sans complications chroniques $83,54 \pm 5,724$ fL.

Le taux d'hémoglobine F était lié à la survenue des complications chroniques ($p = 0,001$; IC = [-8,870 ; -4,986]). Ce taux d'hémoglobine F était plus bas ($8,048 \pm 3,034\%$) chez les drépanocytaires ayant présenté des complications chroniques que chez ceux n'en ayant pas ($14,98 \pm 4,821\%$).

Afin de caractériser les relations entre notre variable dépendante ou variable à expliquer (complication chronique) et les autres variables qualitatives et quantitatives, nous avons effectué une régression logistique car notre variable dépendante était qualitative.

B. Les facteurs associés aux complications chroniques de la drépanocytose par régression logistique univariée.

Tableau 5: Analyse univariée des facteurs déterminants des complications chroniques de la drépanocytose.

Caractéristiques	Complication chronique (N=33)	Pas de complication chronique (N=38)	OR [IC à 95%]	P
Age (années)				
< 24,01	13 (39,4%)	28 (73,7%)	0,23 [0,085 ; 0,634]	0,004
≥ 24,01	20 (60,6%)	10 (26,3%)		
Niveau d'étude				
Non-scolarisé	12 (36,4%)	4 (10,5%)	4,86 [1,384 ; 17,047]	0,014
Scolarisé	21 (63,6%)	34 (89,5%)		
Niveau socio-économique				
Défavorisé	22 (66,7%)	10 (26,3%)	5,6 [2,015 ; 15,566]	0,001
Moyen	11(33,3%)	28 (73,7%)		
Suivi médical régulier				
Oui	12 (36,4%)	27 (71,1%)	4,29 [1,585 ; 11,644]	0,004
Non	21 (63,6%)	11 (28,9%)		

Age au diagnostic (années)				
< 5,46	16 (48,48%)	30 (78,95%)	0,25 [0,089 ; 0,708]	0,009
≥ 5,46	17 (51,52%)	8 (21,05%)		
Antécédent transfusion				
Oui	23 (69,7%)	11 (26,3%)	5,65 [2,033 ; 15,673]	0,001
Non	10 (30,3%)	27 (73,7%)		
Antécédent d'hospitalisation				
Oui	27 (81,8%)	22 (57,9%)	3,27 [1,096 ; 9,775]	0,034
Non	6 (18,2%)	16 (42,1%)		
Globules blancs (G/L)				
< 13,1	16 (48,5%)	33 (86,8%)	0,14 [0,045 ; 0,456]	0,001
≥13,1	17 (51,5%)	5 (13,2%)		
Hémoglobine F (%)				
<11,75	29 (87,9%)	12 (31,6%)	15,71 [4,504 ; 54,788]	< 0,001
≥11,75	4 (12,1%)	26 (68,4%)		

OR : Odds Ratio ; IC : intervalle de confiance

Lors de l'analyse univariée, nous avons constaté que l'âge du patient et l'âge au diagnostic sont des facteurs significatifs protecteurs à la survenue de la complication chronique chez le patient drépanocytaire (respectivement $p = 0,004$; OR = 0,23 ; IC = [0,085 ; 0,634] et $p = 0,009$ OR = 0,25 ; IC = [0,089 ; 0,708]). En effet les patients drépanocytaires ayant moins de 24,01 ans ont moins de risque de développer une complication chronique que ceux ayant plus de 24,01 ans. De même, les patients dont la maladie a été découverte avant l'âge de 5,46 ans ont moins de risque de développer les complications chroniques de la drépanocytose (Tableau 5).

Le taux de globules blancs bas est un facteur protecteur significatif à la survenue de complication chronique de la drépanocytose ($p = 0,001$; OR = 0,14 ; IC = [0,045 ; 0,456]).

Les patients drépanocytaires ayant un taux d'hémoglobine inférieur à 13,1G/L ont moins de risque de développer les complications chroniques (Tableau 5).

Les principaux facteurs significatifs à risque étaient principalement : le niveau d'étude ($p = 0,014$; OR = 4,86 ; IC = [1,384 ; 17,047]), niveau socio-économique ($p = 0,001$; OR = 5,6 ;

IC = [2,015 ; 15,566]), le suivi régulier (p = 0,004 ; OR = 4,29 ; IC = [1,585 ; 11,644]), l'antécédent de transfusion (p = 0,001 ; OR = 5,65 ; IC = [2,033 ; 15,673]), l'antécédent d'hospitalisation (p = 0,034 ; OR = 3,27 ; IC = [1,096 ; 9,775]), ainsi que le taux d'hémoglobine F (p = 0,001 ; OR = 15,7 ; IC = [4,504 ; 54,788]) (Tableau 5).

Seul le volume glomérulaire n'était plus significativement associé à la survenue des complications chroniques de la drépanocytose car sa p-valeur est de 0,053 ce qui est supérieur à notre seuil de significativité de 5%.

C. Les facteurs associés aux complications chroniques de la drépanocytose par régression logistique multivariée.

Tableau 6 : Analyse multivariée des facteurs déterminants des complications chroniques de la drépanocytose

Caractéristiques	Complication chronique (N=33)	Pas de complication chronique (N=38)	AOR [IC à 95%]	p
Niveau d'étude				
Non-scolarisé	12 (36,4%)	4 (10,5%)	16,39 [1,08 ; 243,93]	0,044
Scolarisé	21 (63,6%)	34 (89,5%)		
Niveau socio-économique				
Défavorisé	22 (66,7%)	10 (26,3%)	8,95 [1,51 ; 52,97]	0,016
Moyen	11(33,3%)	28 (73,7%)		
Suivi médical régulier				
Oui	12 (36,4%)	27 (71,1%)	7,70 [1,34 ; 44,31]	0,022
Non	21 (63,6%)	11 (28,9%)		
Hémoglobine F (%)				
<11,75	29 (87,9%)	12 (31,6%)	12,59 [1,71 ; 92,48]	0,013
≥11,75	4 (12,1%)	26 (68,4%)		

AOR : Odds Ratio Ajustés

D'après les résultats du Tableau 6, nous voyons qu'après un ajustement, les patients drépanocytaires non scolarisés ($p = 0,044$), de niveau socio-économique défavorisé ($p = 0,016$) et n'ayant pas un suivi médical régulier ($p = 0,022$) étaient plus susceptibles de développer les complications chroniques de la drépanocytose, les rapports de cotes ajustés étant respectivement de 16,39 ; 8,95 et 7,70. De plus, il a été démontré qu'avoir un taux d'hémoglobine F bas ($p = 0,013$) était davantage lié à la survenue de complications chroniques, le rapport de cote ajusté étant de 12,59.

Les variables telles que l'âge, l'âge au diagnostic, l'antécédent de transfusion ou d'hospitalisation, le taux de globule blancs n'étaient plus associés à la survenue de complications chroniques de la drépanocytose.

D. Résultat des analyses des données du SF-36

Les données du questionnaire SF-36 sont analysées par dimension (score compris entre 0 et 100). Le score moyen et l'écart type pour chaque dimension ainsi que les scores résumés de notre population sont les suivants :

- Activité physique (PF) : $68,3 \pm 19,3$
- Limitations dues à l'état physique (RP) : $41,2 \pm 43,9$
- Douleurs physiques (BP) : $48,6 \pm 20,5$
- Santé perçue (GH) : $46,6 \pm 23,9$
- Vitalité (VT) : $46,5 \pm 14,2$
- Vie et relations avec les autres (SF) : $53,7 \pm 14,1$
- Limitations dues à l'état psychique (RE) : $42,3 \pm 44,4$
- Santé psychique (MH) : $47,8 \pm 14$
- Score résumé physique (PCS) : $41,5 \pm 6,5$
- Score résumé psychique (MCS) : $36,7 \pm 6,9$

Le test t de student nous a permis d'évaluer l'association entre la qualité de vie et la complication chronique d'une part, entre la qualité de vie et le lieu de recrutement d'autre part ainsi que le niveau socio-économique.

Tableau 7 : Scores de qualité de vie liés à la santé (moyenne \pm écart type) en relation avec la présence ou non de complications chroniques chez les patients drépanocytaires

<u>Dimensions du SF-36</u>	Complications chroniques de la drépanocytose			IC à 95%
	Oui (N=33)	Non (N=38)	p	
Activité physique (PF)	59,85 \pm 17,61	75,66 \pm 17,79	< 0,001	[-24,215 ; -7,404]
Limitation physique (RP)	29,55 \pm 41,67	51,32 \pm 43,86	0,036	[-42,116 ; -1,425]
Douleurs physiques (BP)	44,85 \pm 15,64	51,84 \pm 23,58	0,141	[-16,370 ; 2,383]
Santé perçue (GH)	38,79 \pm 20,58	53,29 \pm 24,78	0,010	[-25,384 ; -3,619]
Vitalité (VT)	43,03 \pm 13,80	49,47 \pm 13,94	0,055	[-13,030 ; 0,144]
Vie et relation avec les autres (SF)	51,51 \pm 13,53	55,59 \pm 14,44	0,226	[-10,736 ; 2,582]
Santé psychique (MH)	44,12 \pm 15,18	50,95 \pm 12,19	0,039	[-13,309 ; -0,343]
Limitation psychique (RE)	26,26 \pm 36,09	56,14 \pm 46,57	0,003	[-49,483 ; -0,272]
Scores résumés Physiques (PCS)	38,62 \pm 6,34	44 ,05 \pm 5,47	< 0,001	[-8,225 ; -2,632]
Scores résumés Psychiques (MCS)	34,48 \pm 5,99	38, 68 \pm 7,21	0,010	[-7,370 ; -1,030]

Les résultats rapportent des différences significatives entre les scores de qualité de vie de la population présentant des complications chroniques et ceux n'en présentant pas pour cinq dimensions différentes : « Activité physique » ($p < 0,0001$), la capacité à réaliser des activités physiques est d'autant plus perturbée selon que le patient a une complication chronique ; « limitations dues à l'état physique » ($p = 0,036$), la difficulté à la réalisation d'activités de la vie quotidienne pour des raisons d'ordre physique est plus importante chez le patient ayant des complications chroniques ; la dimension « santé perçue » est significativement différente entre les patients ayant ou non des complications chroniques ($p = 0,010$), elle est évaluée comme étant mauvaise chez ceux qui ont des complications chroniques par rapport à ceux qui n'en ont pas ; de même les dimensions « santé psychique » ($p = 0,039$) et « limitations dues à l'état psychique » ($p = 0,004$) sont significativement différentes dans les 2 groupes de patients. La santé psychique est évaluée comme étant mauvaise chez les patients ayant une complication chronique par rapport à ceux n'en ayant pas ; de la difficulté à réaliser les activités de la vie

quotidienne pour des raisons d'ordre psychique est d'autant plus importante que les patients drépanocytaires ont des complications chroniques.

La moyenne des « scores résumés physiques » et « scores résumés psychiques » des patients sont significativement différentes (respectivement $p < 0,001$; $p = 0,039$) selon que le patient drépanocytaire a ou non une complication chronique (Tableau 7). La qualité de vie liée à l'état physique et à l'état psychique est donc d'autant plus altérée que les patients drépanocytaires ont une complication chronique. La qualité de vie varie en fonction de la présence ou non de complications chroniques, les patients n'ayant pas de complications chroniques avaient des scores de qualité de vie supérieurs à ceux qui en ont de manière générale.

Tableau 8 : Scores de qualité de vie liés à la santé (moyenne \pm écart type) selon que le patient drépanocytaire est hospitalisé ou en communauté.

<u>Dimensions du SF36</u>	Site de recrutement		p	IC à 95%
	Hôpital (N=30)	Association (N=41)		
Activité physique (PF)	59,33 \pm 17,85	74,88 \pm 17,77	0,001	[-24,076; -7,013]
Limitation physique (RP)	25 \pm 36,55	53,05 \pm 45,48	0,005	[-47,496 ; -8,602]
Douleurs physiques (BP)	47,33 \pm 20,16	49,51 \pm 20,85	0,661	[-12,035 ; 7,677]
Santé perçue (GH)	44,67 \pm 24,59	47,93 \pm 23,58	0,574	[-14,770 ; 8,250]
Vitalité (VT)	44,33 \pm 13,31	48,05 \pm 14,7	0,278	[-10,489 ; 3,058]
Vie et relation avec les autres (SF)	48,75 \pm 12,86	57,32 \pm 13,97	0,010	[-15,044 ; -2,089]
Santé psychique (MH)	45,33 \pm 16,45	49,56 \pm 11,76	0,236	[-11,301 ; 2,447]
Limitation psychique (RE)	27,78 \pm 38,24	52,85 \pm 45,93	0,015	[-45,044 ; -5,092]
Scores résumés Physiques (PCS)	38,9 \pm 6,29	43,44 \pm 5,93	0,003	[-7,456 ; -1,619]
Scores résumés Psychiques (MCS)	34,89 \pm 7,17	38,08 \pm 6,56	0,56	[-6,453 ; 0,088]

Les résultats ne montrent pas de différence significative en ce qui concerne quatre dimensions sur huit, entre les scores de qualité de vie des patients drépanocytaires qui étaient à l'hôpital et ceux étant en communauté pour les dimensions « douleurs physiques » ($p = 0,661$), « santé

perçue » ($p = 0,574$), « vitalité » ($p = 0,278$), et « santé psychique » ($p = 0,236$). La moyenne des scores dans la dimension « activité physique » des patients est très significativement différente ($p = 0,001$) selon que le patient ait été recruté à l'hôpital ou en association. La capacité à faire des activités physiques est très altérée pour les patients étant à l'hôpital par rapport à ceux étant en communauté. La moyenne des scores dans la dimension « Limitations dues à l'état physique » des patients est significativement différente ($p = 0,005$) selon le site de recrutement. La moyenne des scores dans les dimensions « Vie et relations avec les autres » et « Limitations dues à l'état psychique » des patients sont significativement différentes (respectivement $p = 0,010$; $p = 0,015$) selon que le patient soit à l'hôpital ou en communauté. La capacité à mener une vie de relation (sociale) et la gêne à la réalisation d'activités de la vie quotidienne pour des raisons d'ordre psychique sont plus altérées pour les patients étant à l'hôpital par rapport à ceux étant en communauté (Tableau 8).

Tableau 9 : Scores de qualité de vie liés à la santé (moyenne \pm écart type) selon le niveau socio-économique des patients drépanocytaires.

<u>Dimensions du SF-36</u>	Niveau socio-économique		P	IC à 95%
	Défavorisée (N=32)	Modérée (N=39)		
Activité physique (PF)	62,84 \pm 19,3	73,21 \pm 18,08	0,017	[-19,730 ; -1,991]
Limitation physique (RP)	29,69 \pm 42,33	50,64 \pm 43,49	0,045	[-41,400 ; -0,507]
Douleurs physiques (BP)	45,94 \pm 18,47	50,77 \pm 21,93	0,325	[-14,561 ; 4,898]
Santé perçue (GH)	41,25 \pm 23,89	50,89 \pm 23,31	0,091	[-20,864 ; 1,569]
Vitalité (VT)	44,06 \pm 13,7	48,46 \pm 14,38	0,195	[-11,099 ; 2,301]
Vie et relation avec les autres (SF)	56,64 \pm 13,46	51,28 \pm 14,28	0,111	[-1,265 ; 11,981]
Santé psychique (MH)	49,13 \pm 12,28	46,67 \pm 15,93	0,465	[-4,218 ; 9,135]
Limitation psychique (RE)	28,13 \pm 40,7	53,85 \pm 44,34	0,014	[-46,059 ; -5,383]
Scores résumés Physiques (PCS)	38,82 \pm 6,64	43,74 \pm 5,44	0,001	[-7,776 ; -2,059]
Scores résumés Psychiques (MCS)	36,49 \pm 5,98	36,93 \pm 7,74	0,793	[-3,772 ; 2,893]

La moyenne des scores dans les dimensions « Activité physique », « Limitations dues à l'état Physique » et « Limitations dues à l'état psychique » des patients est significativement différente

(respectivement $p = 0,017$; $p = 0,045$; $p = 0,014$) d'une classe sociale à l'autre (Tableau 9). La capacité à réaliser des activités physiques est d'autant plus perturbée que les patients ont un niveau économique bas. Il n'y a pas de différence significative en ce qui concerne les dimensions « douleurs physiques » ($p = 0,325$), « santé perçue » ($p = 0,091$), « vitalité » ($p = 0,195$), « vie et relation avec les autres » ($p = 0,111$), et « santé psychique » ($p = 0,465$).

V. CHAPITRE IV : DISCUSSION

Cette discussion sera ouverte sur une synthèse des résultats obtenus suivi de leur interprétation. Ensuite, nous ferons une comparaison de nos résultats à ceux de la littérature scientifique existante dans le domaine. Nous ne manquerons pas de dresser un inventaire des limites de nos travaux tout en évoquant les différentes pistes d'action et perspectives de recherche émergeant de notre étude.

La prévalence des complications chroniques dans notre étude était de 46,5% ce qui est supérieur à celle retrouvée dans une étude faite au Sénégal soit 34,9%, dont l'âge médian des patients était de 31,1ans [52-]. Au Congo et aux USA les prévalences de 55,7% et 48% ont été rapportées respectivement, valeurs supérieures à celles de notre étude. Il existe une grande variation dans la sélection des sujets drépanocytaires et ceci rend la comparaison des différentes études qui abordent le problème de complications chroniques assez complexe.

Dans notre étude, les complications chroniques étaient surtout de type hémolytique (56,3%) ce qui est conforme à la littérature. C'est la catégorie de complications chroniques dominante dans plusieurs études avec la lithiase biliaire comme pathologie hémolytique la plus fréquente [52-, 53- 54-]. En revanche, dans notre étude, l'ulcère de jambe était la complication la plus fréquente avec un total de 14 patients (19,7%), suivie de la lithiase biliaire (18,3%) ce qui est proche de l'étude de Dokekias E. et Nzingoula S. [55-].

L'ostéonécrose de la hanche représentait la première complication ischémique la plus fréquente (16,9%). Cependant, elle était la seule complication ischémique retrouvée par Ngolet et al. dans une étude portant sur les drépanocytaires homozygotes de plus de 18 ans [53-].

Parmi les facteurs socio-démographiques, l'âge, le niveau d'étude, le niveau socio-économique ont pu être identifiés comme facteurs potentiels de survenue de complications chroniques de la drépanocytose.

L'âge moyen de survenue des complications chroniques était de 28,3 ans dans notre étude et de 31,1 ans dans celle de Diop S. et al. [52-]. Les complications chroniques peuvent survenir à tout âge mais touchent surtout les adultes. Un dépistage et une prévention permettent de diminuer leur risque d'apparition ainsi que leur aggravation.

Les patients ayant un niveau socio-économique moyen avaient moins de risque de développer des complications chroniques, cela peut s'expliquer par le fait qu'ils puissent être capables d'avoir recours plus facilement aux soins. Nos patients sont issus pour la plupart de familles défavorisées, une étude montre que l'implication de ce facteur dans la survenue de complications chroniques semble directe à cause du manque de ressources financières et matérielles pouvant couvrir les soins [56-]. La drépanocytose pose de nombreux problèmes à la famille ayant un niveau économique bas, en raison des coûts élevés que nécessitent les soins médicaux, les frais de déplacement pour se rendre à l'hôpital ou encore les médicaments à acheter. Alors que l'état de santé d'une population dépend du système social de santé mis en place pour faciliter l'accessibilité aux soins, à la différence de la Belgique dont le système social et de santé est bien structuré, les camerounais ne bénéficient pas d'une assurance pour pouvoir gérer au mieux leur maladie ou celle de leurs enfants. Ainsi, ils doivent prendre en charge tous les frais liés à la maladie ; ce qui n'est pas évident pour plusieurs familles car elles n'ont pas les moyens à la fois pour se nourrir et payer les frais d'hôpital. La nécessité de mener de grandes études sur l'association entre ces facteurs devrait être un défi pour les politiques africaines de santé.

Le résultat trouvé dans ce travail reste contradictoire à celui trouvé à Dakar [52-] où le niveau socio-économique n'était pas associé au risque de survenue des complications chroniques de la drépanocytose. D'autres facteurs auraient certainement été pris en compte. L'association entre le niveau socio-économique d'un sujet et la survenue de complications chroniques de la drépanocytose suscite encore beaucoup de discussions.

Les patients ayant un faible niveau scolaire, sont à risque de développer les complications chroniques de la drépanocytose. Ceci pourrait être due à la mauvaise compréhension et interprétation de l'information fournie par les professionnels de la santé. Du fait de leur faible niveau scolaire, ces patients peuvent avoir un accès limité à l'information sur leur santé, autant écrite que verbale, qui proviennent des professionnels de la santé. Par conséquent, il n'est pas rare que ces personnes ne comprennent pas les renseignements qui leur sont donnés et qu'elles commettent des erreurs qui peuvent nuire à leur santé. Parfois, ils ne disent pas au médecin qu'ils n'ont pas compris ce qu'il leur a dit ou ce qui est écrit. Ils ont honte de leur situation et parfois même de leur maladie.

De plus, les enseignants ne sont pas toujours au courant de la maladie et ne peuvent pas offrir une aide spécifique à l'élève et aider l'enfant dans la prise en charge de sa maladie. Les patients

drépanocytaires sont, en raison des hospitalisations, régulièrement absents, ce qui entraîne une accumulation de retard que l'enfant finit par ne plus être en mesure de combler ; l'enseignant ne pouvant s'occuper particulièrement de lui avec une classe de plus 70 élèves et par conséquent cela se solde par un échec scolaire et/ou décrochage scolaire. Le cercle vicieux est donc perpétué, une sensibilisation du personnel de l'éducation à la nécessité de prendre en charge précocement des difficultés scolaires et de palier à l'absentéisme secondaire à cette pathologie en instaurant par exemple un rattrapage personnalisé des cours avec soutien individualisé par les enseignants dès que l'enfant s'absente pourrait donc améliorer, à termes, la santé des patients drépanocytaires à l'âge adulte.

Le sexe n'était pas lié à la survenue des complications chroniques de la drépanocytose. Dans notre étude, les femmes sont majoritaires avec un sex ratio de 0,61 homme/femme (44 femmes pour 27 hommes). Cette prédominance de femme ne signifie pas que les femmes sont plus touchées par la maladie mais elle pourrait s'expliquer par le fait que dans la société camerounaise, les femmes vont plus vite se faire soigner que les hommes ou alors font plus facilement partie des associations.

De même, la situation matrimoniale, la catégorie professionnelle, le nombre de frères drépanocytaires, la taille de la fratrie n'ont pas eu d'impact dans la survenue des complications chroniques de la drépanocytose.

Dans notre étude, le suivi médical régulier était associé aux risques de survenue des complications chroniques de la drépanocytose ce qui est en accord avec le travail de Diop S. et al. réalisé au Sénégal [52-]. La drépanocytose reste encore méconnue et ignorée de la population camerounaise en général, et est le plus souvent assimilée à la sorcellerie ; ce qui détourne les malades de l'hôpital, les envoyant souvent vers des charlatans au lieu des professionnels de la santé pour une bonne prise en charge de la maladie et éviter d'éventuels complications.

Nous avons également observé le risque de faire des complications chroniques chez les patients ayant eu des antécédents de transfusions, d'hospitalisations et chez ceux qui avaient un taux d'hémoglobine fœtale (F) bas. Plusieurs auteurs ont montré l'effet bénéfique d'un taux d'HB F élevé chez le sujet drépanocytaire. En effet l'hémoglobine fœtale arrête la formation de cristaux dans l'hémoglobine drépanocytaire au sein du globule rouge. Par conséquent, l'élévation du niveau d'hémoglobine fœtale chez les personnes atteintes de drépanocytose peut réduire les effets de la maladie [57-,58-]. L'hydroxyurée est un médicament utilisé pour accroître

l'hémoglobine fœtale et ainsi prévenir les complications chroniques. Cependant, le taux d'HB F pour lequel on peut s'attendre à un bénéfice sur la prévention des complications chroniques reste encore un sujet de discussion. Selon Powars, il faut un taux d'HB F >10% pour réduire la fréquence des complications chroniques [52-].

Pour Diop S et al., la transfusion sanguine peut entretenir et aggraver les perturbations circulatoires en majorant l'hyperviscosité sanguine liée à l'hémoglobinopathie et exposer ainsi le patient à des atteintes organiques [52-].

La survenue des complications chroniques de la drépanocytose n'a pas été significativement influencée par le nombre de crises vaso-occlusives par an. Néanmoins selon Platt, les patients présentant des crises vaso occlusives fréquentes feraient plus d'accidents ischémiques graves.

L'âge au diagnostic a pu être identifié comme facteur de risque de la survenue des complications, le diagnostic était posé plus tard chez les patients ayant des complications chroniques (âge moyen au diagnostic : 6,85 ans) par rapport aux patients sans complications (âge moyen au diagnostic : 4,26 ans). Ceci pourrait être dû au fait que les crises vaso-occlusives ne sont pas survenues tôt dans leur vie et/ou n'étaient peut-être pas très sévères. Dans les pays développés, le dépistage de la drépanocytose est réalisé en période néonatale ce qui permet de débiter, avant l'âge de trois mois, le traitement préventif de ses complications et de l'anémie, d'informer les parents sur la maladie [37-] et d'ainsi améliorer leur état de santé et leur qualité de vie.

Après analyse univariée, avoir un taux de globules blancs élevé était associé à l'apparition des complications chroniques, ce qui est en accord avec certains auteurs qui affirment que dans l'anémie falciforme, l'augmentation du taux de globules blancs est un facteur de risque néfaste pour la survie et a été associée à des événements indésirables, tels que le syndrome thoracique aigu et les accidents vasculaires cérébraux [59-,60-].

Lors de l'analyse univariée, les principales variables qui étaient significativement associées à la survenue des complications chroniques de la drépanocytose étaient les suivantes : l'âge supérieur ou égal à 24,01 ans, le fait d'avoir un niveau d'étude bas, avoir un niveau socio-économique défavorisé, ne pas être suivi régulièrement, être diagnostiqué à un âge supérieur ou égal à 5,46 ans, avoir eu des antécédents de transfusion ou d'hospitalisation, avoir un taux de globules blancs élevé et un taux d'hémoglobine F bas.

D'après les résultats du Tableau 6, nous voyons qu'après un ajustement, les variables qui ont été retenues sont : le niveau d'étude, le niveau socioéconomique, le suivi médical régulier et l'hémoglobine F. Les variables telles que l'âge, l'âge au diagnostic, l'antécédent de transfusion ou d'hospitalisation, le taux de globule blancs n'étaient plus associés aux complications chroniques de la drépanocytose.

Plusieurs études ont montré que les patients atteints de SCD ont connu une QDV inférieure par rapport à la population adulte générale [40-]. Les scores moyens de toutes les dimensions du SF-36 de notre population étaient significativement diminués par rapport à ceux de la population américaine (moyenne de 50) sauf pour les dimensions : activités physiques, vie et relations avec les autres. Les PCS et MCS moyens de notre étude nous montrent que notre population a une santé physique et mentale inférieure à la normale ; ces scores restent inférieurs à ceux de l'étude menée par Andong et al. (47,3 et 41 respectivement) dans trois hôpitaux au Cameroun avec une population d'âge beaucoup plus réduite que la nôtre (14-24ans) [61-].

La moyenne des scores dans toutes les dimensions du SF-36 est significativement différente selon que les patients ont ou non une complication chronique dans notre étude, sauf pour les dimensions « Douleurs physiques », « vitalité », et « vie et relations avec les autres » (Tableau 7). L'incapacité à réaliser des activités physiques « Activité physique », et la gêne à la réalisation d'activités de la vie quotidienne pour des raisons d'ordre physique « Limitations dues à l'état physique » sont plus importantes chez les patients ayant une complication chronique. Ces derniers évaluent aussi leur santé « santé perçue » comme étant mauvaise. La gêne à la réalisation d'activités de la vie quotidienne pour des raisons d'ordre psychique « Limitations dues à l'état psychique » est d'autant plus grande que les patients ont une complication chronique avec une santé psychique mauvaise.

Le score résumé physique (PCS) et le score résumé psychique (MCS) qui font la synthèse de ces dimensions sont donc, logiquement significativement différents selon que le patient a ou non une complication chronique : la qualité de vie est donc plus altérée chez les patients ayant une complication chronique que chez ceux n'en ayant pas. Ceci est en accord avec une étude menée sur la qualité de vie des adolescents drépanocytaires en Arabie Saoudite ; Les adolescents sans complications de la drépanocytose avaient dans toutes les dimensions de la qualité de vie des scores moyens supérieurs à ceux ayant des complications [62-]. Néanmoins, les scores moyens des dimensions du SF-36 de notre population d'étude étaient supérieurs à

ceux de leur population drépanocytaire mais inférieurs à ceux de leur population saine. Ils ont utilisé un groupe d'âge beaucoup plus réduit que nous (14-18 ans).

Plusieurs études ont montré l'impact du statut socio-économique, et en particulier le niveau d'instruction, sur la qualité de vie en relation avec la santé et qu'il y a une tendance pour ceux qui ont un niveau d'étude élevé d'avoir une bonne perception de leur QDV [62-, 63-, 64-]. Dans notre étude, les patients montrent une association entre le niveau socio-économique défavorisé et la diminution de l'engagement dans les activités et domaines physiques de la QDV mais pas ceux psychiques. En d'autres termes, La moyenne du score résumé physique des drépanocytaires issus des milieux socio-économiques défavorisés est inférieure à la moyenne de ceux issus des milieux modérés alors que la moyenne du score résumé psychique dans les deux groupes n'est pas significativement différente. Les enfants vivant dans des conditions économiques défavorables sont plus sujets à l'anxiété, à la dépression et aux pensées négatives, avec une exagération potentielle avec les adolescents atteints de drépanocytose en augmentant l'exposition à des expériences stressantes et en diminuant les ressources psychologiques et sociales d'adaptation [65-]. Panepinto et al. [66-] ont trouvé un effet négatif significatif de la pauvreté et de la gravité de la maladie sur la QDV chez les patients drépanocytaires et cela affectait principalement les fonctions physiques de ces derniers. De plus, Les familles issus des milieux aisés ont facilement accès aux soins ce qui améliorerait certaines dimensions de leur QDV par rapport à ceux issus des familles défavorisées [67-].

Les dimensions du SF-36 mesurées dépendent du site de recrutement et tendent à augmenter lorsque le patient est en communauté. Les patients hospitalisés présentent les scores significativement bas pour la majorité des dimensions (PF, RP, SF, RE, PCS). Ceci pourrait être due au fait que les personnes hospitalisées ne sont pas dans leur milieu de vie habituel, ou alors que leur santé a subi une évolution brutalement défavorable.

Les patients atteints de drépanocytose peuvent développer des complications potentiellement mortelles ainsi que d'importants dommages aux organes, réduisant à la fois leur QDV et leur espérance de vie.

VI. CONCLUSION GENERALE

Notre travail de recherche a consisté à étudier les facteurs associés aux complications chroniques de la drépanocytose et qualité de vie des patients.

A partir de la littérature scientifique sur le concept de drépanocytose, nous avons commencé par décrire la problématique qui nous a permis d'affiner notre question de recherche de la manière suivante : « Dans quelle mesure, déterminer des facteurs potentiels liés aux complications chroniques de la drépanocytose permet-il d'améliorer la prise en charge de la maladie et ainsi la qualité de vie des patients drépanocytaires ? ».

L'approche méthodologique utilisée a consisté à utiliser un questionnaire sur les complications chroniques ainsi que le formulaire abrégé SF-36 auprès d'un échantillon constitué des patients recrutés non seulement dans le pavillon de prise en charge de la drépanocytose de l'hôpital Laquintinie de Douala, mais aussi au sein l'association des drépanocytaires de Douala.

Il ressort de notre étude, d'une part, qu'avoir un niveau d'étude bas, un niveau socioéconomique défavorisé, ne pas être suivi de manière régulière par un professionnel de la santé, ainsi qu'avoir un taux d'hémoglobine F bas, sont potentiellement des facteurs associés aux complications chroniques de la drépanocytose. Et d'autre part, la qualité de vie des sujets drépanocytaires présentant au moins une complication chronique est plus altérée que chez ceux qui n'en ont pas.

Bien que la vie du sujet drépanocytaire soit entourée de complications chroniques diverses parfois imprévisibles, une bonne partie d'entre elles sont maîtrisables par le biais d'une meilleure prise en charge du patient. Cette prise en charge doit être assez rapide et comporter des mesures d'éducation sanitaire bien soutenues. Elle doit aussi intégrer l'amélioration des conditions de vie des populations. Elle doit intégrer enfin un meilleur suivi, en particulier la réalisation d'un dépistage néonatal systématique ainsi que la gratuité des services liés à la prise en charge du sujet drépanocytaire.

Ces efforts devraient permettre de conscientiser la communauté, de diminuer la prévalence de la drépanocytose, de prévenir ses complications chroniques et contribuer ainsi à améliorer la qualité de vie du patient drépanocytaire au Cameroun.

Notre travail comme toute œuvre humaine, n'échappe pas à la loi de l'imperfection et comporte certainement des limites. La première limite se situe au niveau même de ce travail ; il ne s'agit

ici que d'une étude qui est faite sur un échantillon qui n'est pas optimal et par conséquent pas représentative de la population camerounaise. Elle est très locale car ne porte que sur deux institutions de la ville de Douala et de ce fait ne saurait être généralisée. Bien plus, nous n'avons pas tenu compte du fait que certaines personnes pourraient être de la même famille. Il y a donc possibilité d'avoir des grappes. Ceci nous amène à préciser que les populations étudiées ainsi que les observations faites n'ont pas été totalement indépendantes.

Par ailleurs, quoique d'utilisation très large, le questionnaire SF-36 présente quelques limitations. Malgré sa simplicité apparente, il comporte des instructions assez longues et spécifiques, ce qui peut poser des difficultés à des personnes peu éduquées ou n'ayant pas l'habitude de remplir des questionnaires. En plus, ce questionnaire est auto-rapporté, il ne faut donc pas négliger les potentiels effets de désirabilité sociale pouvant orienter le participant à répondre de façon que sa réponse soit plus enviable que la réalité.

Nous pouvons également mentionner la réflexivité personnelle, relevant de la motivation, des valeurs et des intérêts du chercheur et la réflexivité épistémologique qui détermine les hypothèses et la méthode d'analyse car elles sont choisies par le chercheur. Cette réflexivité personnelle et épistémologique contient une part de subjectivité et sont susceptibles d'avoir influencé notre regard dans l'analyse des informations. Il ne s'agit pas réellement d'un biais méthodologique mais il est important de s'en rendre compte et de le souligner. Toutefois, pour éviter les interprétations biaisées, nous avons essayé d'appliquer la rigueur méthodologique et de respecter au maximum les conseils de Jean Pierre Olivier de Sardan qui consiste pour le chercheur, à saisir les conceptions et discours des acteurs et à ne pas projeter ses propres fantasmes et ses propres présupposés en leur lieu et place [68-]. Nous pensons être parvenus dans une certaine mesure à privilégier une prise de recul par rapport à nos propres valeurs et modes de pensées.

Au vu de ces limites, d'autres recherches complémentaires sont utiles et nécessaires pour compléter cette étude ; il serait opportun d'identifier les différents facteurs qui ont le plus d'impact sur la qualité de vie des personnes vivant avec la drépanocytose et de ce fait agir directement sur ces facteurs. Aussi les résultats pourraient permettre d'identifier les facteurs les plus associés à l'une ou l'autre des complications chroniques afin de contourner le risque élevé de morbidité et de mortalité auquel elles exposent les sujets drépanocytaires.

VII. BIBLIOGRAPHIE

- 1- ASSEMBLEE MONDIALE DE LA SANTE, 59. (2006). Drépanocytose : rapport du secrétariat. [Consulté le 10/03/ 2017], disponible sur le site Web de l'Organisation Mondiale de la Santé : <https://apps.who.int/iris/handle/10665/21941>
- 2- MINISTERE DE LA SANTE PUBLIQUE. (2016). Stratégie sectorielle de santé 2016-2027. [Consulté le 10/03/ 2017], disponible à l'adresse : <https://extranet.who.int/nutrition/gina/sites/default/files/CMR%202016%20Strat%C3%A9gie%20Sectorielle%20de%20la%20Sant%C3%A9.pdf>
- 3- JOURNAL DU CAMEROUN.COM. (2019). Cameroun : la prise en charge de la drépanocytose en débats. [Consulté le 05/08/ 2019], disponible sur le site web du Journal du Cameroun.com : <https://www.journalducameroun.com/cameroun-la-drepanocytose-fait-de-la-resistance/>
- 4- LIBITE P.R., JAZET E. (2004). Enquête Démographique et Santé Cameroun 2004. [Consulté le 05/02/ 2018], disponible à l'adresse <https://play.google.com/books/reader?id=924wb7Lms4gC&hl=fr&pg=GBS.PA1>
- 5- POPULATION DU MONDE. (2018). La population de chaque pays, [Consulté le 07/02/2018], disponible à l'adresse : <http://populationsdumonde.com/fiches-pays/cameroun>,
- 6- INSTITUT NATIONAL D'ETUDES DEMOGRAPHIQUES. (2018). Tout savoir sur le monde. [Consulté le 07/02/2018], Disponible à l'adresse : <http://www.ined.fr/fr/tout-savoir-population/jeux/population-moi/>
- 7- BUREAU CENTRAL DES RECENSEMENTS ET DES ETUDES DE POPULATION. (2005). Rapport de présentation des résultats définitifs. [Consulté le 20/02/2019], disponible à l'adresse : <https://docplayer.fr/20855808-Rapport-de-presentation-des-resultats-definitifs.html>
- 8- INSTITUT NATIONAL DE LA STATISTIQUE DU CAMEROUN. (2001). Deuxième enquête Camerounaise auprès des ménages. [Consulté le 07/02/2018], disponible sur le site de l'Institut National de la Statistique du Cameroun <http://nada.stat.cm/index.php/catalog/20>
- 9- THE WORLD BANK GROUP. (2018). Poverty and Equity. [consulté le 07/02/ 2018]. Disponible à l'adresse : <http://povertydata.worldbank.org/poverty/country/CMR>,

- 10- THE WORLD BANK GROUP. (2018). Cameroun-vue d'ensemble. [Consulté le 07/02/2018], disponible à l'adresse : <http://www.banquemondiale.org/fr/country/cameroon/overview>
- 11- THE WORLD BANK GROUP. (2018). Revenu intermédiaire, tranche inférieure. [Consulté le 07/02/2018], disponible à l'adresse : <http://donnees.banquemondiale.org/niveau-de-revenu/revenu-intermediaire-tranche-inferieure>,
- 12- THE WORLD BANK GROUP. (2016). Cameroon country opinion survey report. [Consulté le 07/02/2018], disponible sur le site web de la banque mondiale : <http://microdata.worldbank.org/index.php/catalog/2713/download/38934>
- 13- PNUD. (2016). Accélérer les progrès en faveur de l'égalité des genres et de l'autonomisation des femmes en Afrique. [Consulté le 7/01/2018], Disponible sur le site web du PNUD : <http://www.cm.undp.org/content/cameroon/fr/home/library/Rapport-sur-le-developpement-humain/rapport-sur-le-developpement-humain-en-afrique-2016.html>
- 14- MINISTERE DE LA SANTE PUBLIQUE. Plan national de développement sanitaire (PNDS) 2011-2015. [Consulté le 10/04/2019], disponible à l'adresse <https://extranet.who.int/nutrition/gina/sites/default/files/2011%20CMR%20PNDS.pdf>
- 15- REES D. C., WILLIAMS T. N., GLADWIN M. T. (2010). Sickle-cell disease. The Lancet, 376(9757) : 2018-2031.
- 16- ACADEMIE GUADELOUPE. La drépanocytose dossier complet sur la maladie, Sciences de la vie et de la terre. [Consulté le 10/09/2019], disponible à l'adresse https://pedagogie.ac-guadeloupe.fr/sciences_vie_et_terre/drepanocytose_dossier_complet_sur_maladie
- 17- BEYEME-OWONO M., CHIABI A. (2004). Epidémiologie de la drépanocytose. Clinics in Mother and Child Health; 1 (1).
- 18- NEEL J.V. (1949). The inheritance of sickle cell anemia. Science, 110, 543-548.
- 19- INGRAM V.M. (1956). A Specific Chemical Difference between Globins of Normal and Sickle-cell Anemia Hemoglobins. Nature, 178: 792-794.
- 20- BERNAUDIN F. Clinique et génétique de la drépanocytose. (2003). Concours médical, 125 (8) : 476-482.
- 21- BARDAKDJIAN J., WAJCMAN H. Epidemiology of sickle cell anemia (2004). La Revue du Praticien, 14 : 1531-1533.

- 22-NGA MOTAZE AC. (2013). Dépistage néonatal de la drépanocytose au Cameroun: Etude rétrospective sur 5846 nouveau-nés au Centre Hospitalier d'Essos. [Consulté le 25/02/2019], en ligne : www.hsd-fmsb.org/index.php/hsd/thesis/view/111
- 23-MAÎTRE B., MEKONTSO-DESSAP A., HABIBI A., BACHIR D., PARENT F., GODEAU B., et al. (2011). Complications pulmonaires des syndromes drépanocytaires majeurs chez l'adulte. *Revue des maladies respiratoires*, 28 : 129-137.
- 24-VICHINSKY E.P., NEUMAYR L.D., EARLES A.N., WILLIAMS R., LENNETTE E.T., DEAN D., et al. (2000). Causes and outcomes of the acute chest syndrome in sickle cell disease. National acute chest syndrome study group. *N Engl J Med.*, 342 : 1855-1865.
- 25-MAÎTRE B., SAVALE L., BACHIR D., SIMONNEAU G., PARENT F., GALACTEROS F. (2012). Hypertension pulmonaire et drépanocytose. *La Lettre du Pneumologue* ; 14 (5).
- 26-FAROOQ S., TESTAI FD. (2019). Neurologic Complications of Sickle Cell Disease *Curr Neurol Neurosci Rep* 19 (17).
- 27-GUITTON C. (2016). La vasculopathie cérébrale de l'enfant drépanocytaire. *La Lettre du Neurologue* 20 (5).
- 28-MARY P. (2008). Complications ostéo-articulaires de la drépanocytose. *Archives de Pédiatrie*, 15 (5) : 639-641.
- 29-DIALLO Y.L. (2001). Les complications ostéo-articulaires chez les drépanocytaires au Mali. À propos de 31 cas. *These Med., Bamako*. 50. [Consulté le 05/08/2019], Disponible à l'adresse <http://www.academie-medecine.fr/la-drepanocytose-en-afrique-problematique-strategies-pour-une-amelioration-de-la-survie-et-de-la-qualite-de-vie-du-drepanocytaire/>
- 30-FONTALIS A., HUGHES K., NGUYEN MP, WILLIAMSON M., YEO A., LUI D., et al. (2019). Le défi de différencier les crises vaso-occlusives de l'ostéomyélite chez les enfants atteints de drépanocytose et de douleur osseuse : une revue rétrospective sur 15 ans. *Journal d'orthopédie pour enfants*, 13 (1) : 33–39.
- 31-MINNITI CP, ECKMAN J., SEBASTIANI P., STEINBERG MH., BALLAS SK. (2010). Leg Ulcers in Sickle Cell Disease. *American journal of hematology*, 85 (10): 831-833.
- 32-CHAINE B., NEONATO M.G., GIROT R., ARACTINGI S. (2001). Cutaneous adverse reactions to hydroxyurea in patients with sickle cell disease. *Arch Dermatol* ; 137 : 467-470.

- 33- MENAA, F., KHAN, B. A., UZAIR B., MENAA A. (2017). Sickle cell retinopathy: improving care with a multidisciplinary approach. *Journal of multidisciplinary healthcare*, 10 : 335-346.
- 34- ASTADICKO I., DRESSE MF., SEGHAYE MC. (2018) Complications cardiaques de la drépanocytose chez l'enfant. *Rev. Med. Liege* 73 : (11) 550-556
- 35- SHAH R., TABORDA C., CHAWLA S. (2017). Acute and chronic hepatobiliary manifestations of sickle cell disease: A review. *World journal of gastrointestinal pathophysiology*, 8(3) : 108–116.
- 36- CORBET D.P., EMANI A., SARNAIK S., SLOVIS T.L., WHITTEN C.F. (1980). Incidence of cholelithiasis in sickle cell anemia using the ultrasonic gray-scale technique. *J Pediatr* ; 96 : 1005-1008
- 37- ORPHANET. (2011). La drépanocytose. [Consulté le 18/04/2020], En ligne : <https://www.orpha.net/data/patho/Pub/fr/Drepanocytose-FRfrPub125v01.pdf>
- 38- KASSOGUE A., COULIBALY M., OUATTARA Z., DIARRA A., TEMBELY A., EL FASSI M. J., et al. (2014). Aspects cliniques et thérapeutiques du priapisme au CHU Gabriel Touré : étude de 36 cas [Clinical and therapeutic aspects of priapism at CHU Gabriel Touré : study of 36 cases]. *The Pan African medical journal*, 17, 286. <https://doi.org/10.11604/pamj.2014.17.286.4109>
- 39- WHO Quality of Life Assessment Group. (1996). Quelle qualité de vie ? / Groupe OMS Qualité de Vie. *Forum Mondial Santé* ;17(4) : 384-6.
- 40- CELLA D. F. (2007). Le concept de qualité de vie : les soins palliatifs et la qualité de vie. *Recherche en soins infirmiers*. 1(88) : 25-31.
- 41- AISIKU I.P., BOVBJERG V.E., McCLISH D.K., PENBERTHY L.T., ROBERTS J.D., et al. (2005). Health related quality of life in sickle cell patients : the PiSCES project. *Health Qual Life Outcomes*. 3 (50).
- 42- MABIALA BABELA J.R., MOUYABI MBERI F.D., OLLANDZOBO IKOBO L.C., NIKA E.R., NGOULOU B.V.S., MISSAMBOU MANDILOU S.V. (2018) La qualité de vie des adolescents atteints de drépanocytose homozygote suivis au CHU de Brazzaville (Congo). *Bulletin de la Société de Pathologie Exotique* ; 111 (1) : 46-50
- 43- THOMAS V.J., TAYLOR L.M. (2002). The psychosocial experience of people with sickle cell disease and its impact on quality of life : Qualitative findings from focus groups. *Br J Health Psychol.* ;7 (Part 3) : 345-363.

- 44- BHAGAT V.M., BAVISKAR S.R., MUDEY A.B., GOYAL R.C. (2014). Poor health related quality of life among patients of sickle cell disease. *Indian J Palliat Care* ; 20 (2) : 107-11.
- 45- DALE J.C., COCHRAN C.J., ROY L., JERNIGAN E., BUCHANAN G.R. (2011). Health-related quality of life in children and adolescents with sickle cell disease. *Journal of pediatric health care : official publication of National Association of Pediatric Nurse Associates & Practitioners* ; 25(4) : 208–215.
- 46- BARBEAU P., CALLAHAN L.A., GUTIN B., MENSAY G.A., RAMSEY L.T., WOODS K.F. (2001). Quality of life improvement for patients with sickle cell disease. *Am J Hematol* ; 66 (2) : 155-156.
- 47- DAMPIER C., LEBEAU P., LIEFF S., McMURRAY M., RHEE S., ROGERS Z., et all. (2010). Qualité de vie liée à la santé chez les enfants atteints de drépanocytose : un rapport de la clinique complète des centres de drépanocytose consortium d'essai. *Cancer du sang pédiatrique*. 55 (3) : 485–494.
- 48- BLANCHET A., GOTMAN A. (2013), *l'Enquête et ses méthodes : l'entretien*, 2ed, Armand Colin, 46-47
- 49- CHETCHA CHEMEGNI B., MBANYA D., NGO SACK F., NGOUADJEU E., OLA'A BAMZOK E.K. (2018). Morbidité et Mortalité chez les Patients Drépanocytaires au Service d'Hématologie de l'Hôpital Central de Yaoundé. [Consulté le 22/09/2019] disponible à l'adresse : <https://pdfs.semanticscholar.org/def5/57fd320dab8c4a2f06ad2421edd54eef1b3a.pdf>
- 50- SANTE PUBLIQUE FRANCE. (2018). Santé et qualité de vie des personnes riveraines du site industriel de Salindres. [Consulté le 2/10/2019], disponible à l'adresse : [file:///C:/Users/Oxfam/Downloads/82914_spf00000335%20\(1\).pdf](file:///C:/Users/Oxfam/Downloads/82914_spf00000335%20(1).pdf)
- 51- SHERBOURNE C.D., WARE J.E. (1992). The MOS 36-items short-form health survey (SF36). I. Conceptual framework and item selection. *Med Care* ; 30 : 473-474
- 52- DIOP S., DIOP D., SECK M., GUEYE Y., FAYE A., DIEYE T.N., et all. (2010). Facteurs prédictifs des complications chroniques de la drépanocytose homozygote chez l'adulte à Dakar (Sénégal) *Med Trop*. 70 : 471-474
- 53- NGOLET L., OKOUANGO NGUELONGO OVA JD., NTSIBA H., DOKEKIAS A. E. (2017). Les complications chroniques du sujet drépanocytaire adulte à Brazzaville. *Health Sciences and Diseases* : 18 (1)
- 54- KATO G.J., LITTLE J.A., MACHADO R.F., MCGOWAN V., MORRIS C.R., TAYLOR J., et al. (2006). Lactate dehydrogenase as a biomarker of

- hemolysis associated nitric oxide resistance, priapism, leg ulceration, pulmonary hypertension, and death in patients with sickle cell disease. *Blood*. 107(6) : 2279–85
- 55- DOKEKIAS E., NZINGOULA S. (2001). Profil du sujet drépanocytaire homozygote après l'âge de 30ans. *Médecine d'Afrique Noire*. [Consulté le 22/09/2019] disponible à l'adresse : <http://www.santetropicale.com/Resume/104805.pdf>
- 56- DIOP S., CISSE M., TOURE FALL A.O., THIAM D., FALL K., GADJI M., et all. (1999). La drépanocytose homozygote à Dakar : influence du taux d'hémoglobine F, des facteurs socio-culturels et économiques. *Dakar Med*. 44(2) : 171-174.
- 57- KABEYA KUPA B., KANTENG A WAKAMB G., LUBOYA NUMBI O. MUTOKE NKASHAMA G., MUTOKE NKASHAMA G., MUTOMBO MULANGU A. (2015). From Hemoglobin SS to SF: Interest of hydroxyurea in the management of sickle cell disease in two Congolese children and review of the literature. *The Pan African Medical Journal*. [Consulté le 20/03/2019], Disponible à l'adresse : <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4546726/>
- 58- BEJAOUI M., MELLOULI F. (2008). Utilisation de l'hydroxyurée dans les formes sévères de drépanocytose : étude de 47 cas pédiatriques tunisiens. *Archives de pédiatrie*, 15 (1) : 24-28.
- 59- PLATT OS., BRAMBILLA DJ., ROSSE WF., MILNER PF., CASTRO O., STEINBERG MH., et al. (1994). Mortality in sickle cell disease : life expectancy and risk factors for early death. *N Engl J Med* ; 330 : 1639-44.
- 60- BALKARAN B., CHAR G., MORRIS, JS., THOMAS PW., SERJEANT BE., et SERJEANT GR. (1992). Stroke in a cohort of patients with homozygous sickle cell disease. *J Pediatr*. 120 (3) : 360-366.
- 61- ANDONG A.M., NGOUADJEU E.D.T., BEKOLO C.E., VERLA V.S, NEBONGO D., MBOUE-DJIEKA Y., et al. (2017). Chronic complications and quality of life of patients living with sickle cell disease and receiving care in three hospitals in Cameroon: a cross-sectional study. *BMC Hematol* 17 : 7 [Consulté le 9/05/2020] disponible à l'adresse : <https://doi.org/10.1186/s12878-017-0079-7>
- 62- AL-OMAIR O.A., AMR M.A., AMIN T.T. (2011). Health related quality of life among adolescents with sickle cell disease in Saudi Arabia. *The Pan African medical journal* ; 8 :10. [Consulté le 12/03/2020] disponible à l'adresse : <https://doi.org/10.4314/pamj.v8i1.71057>

- 63- BRENER S, CARDOSO C.S., PEREIRA S.A., PROJETTI A.B. (2013). Sickle Cell Disease : quality of life in patients with hemoglobin SS and SC disorders. Rev Bras Hematol Hemoter ; 35 (5) : 325–331.
- 64- ASNANI MR., REID ME., ALI SB., LIPPS G., WILLIAMS-GREEN P. (2008). Quality of life in patients with sickle cell disease in Jamaica: rural-urban differences. Rural Remote Health. 8(2): 890.
- 65- Brooks-Gunn J., Duncan G. (1997). The Effects of poverty of children. The Future of Children. 7 (2): 55–71.
- 66- PANEPINTO J.A., PAJEWSKI N.M., FOERSTER L.M., SABNIS S., HOFFMANN R.G. (2009). Impact of family income and sickle cell disease on the health-related quality of life of children. Qual Life Res. 18, 5 [Consulté le 9/05/2020] disponible à l'adresse : <https://doi.org/10.1007/s11136-008-9412-8>
- 67- ANIE K., TELFAIR J. (2005). Multi-site study of transition in adolescents with sickle cell disease in the United Kingdom and the United States. Int J Adolesc Med Health. 17 (2) : 16
- 68- OLIVIER DE SARDAN J.P., « L'enquête de terrain socio-anthropologique », [Consulté le 12/03/2020] disponible à l'adresse : http://www.slire.net/download/1451/corpus_chapitre3.pdf

