



HAL
open science

Attitudes et connaissances des médecins généralistes dans la prise en charge de la drépanocytose à Mayotte

Delphine Jouanet

► **To cite this version:**

Delphine Jouanet. Attitudes et connaissances des médecins généralistes dans la prise en charge de la drépanocytose à Mayotte. Médecine humaine et pathologie. 2014. dumas-01083520

HAL Id: dumas-01083520

<https://dumas.ccsd.cnrs.fr/dumas-01083520v1>

Submitted on 17 Nov 2014

HAL is a multi-disciplinary open access archive for the deposit and dissemination of scientific research documents, whether they are published or not. The documents may come from teaching and research institutions in France or abroad, or from public or private research centers.

L'archive ouverte pluridisciplinaire **HAL**, est destinée au dépôt et à la diffusion de documents scientifiques de niveau recherche, publiés ou non, émanant des établissements d'enseignement et de recherche français ou étrangers, des laboratoires publics ou privés.



Année 2014

N° 92

UNIVERSITE BORDEAUX 2- VICTOR SEGALEN

U.F.R DES SCIENCES MEDICALES

Thèse pour l'obtention du

DIPLOME D'ETAT de DOCTEUR EN MEDECINE

Présentée et soutenue publiquement par

JOUANET Delphine

Née le 24 octobre 1985

Le 2 octobre 2014 à Bordeaux

**ATTITUDES ET CONNAISSANCES DES MEDECINS
GENERALISTES
SUR LA PRISE EN CHARGE DE LA DREPANOCYTOSE A
MAYOTTE**

Co - Directeur de thèse : Monsieur le Dr Alain GAROU

Co - Directrice de thèse : Madame le Docteur Laetitia HUIART

Rapporteur de thèse : Monsieur le Dr Jean Marc FRANCO

Président du jury : Monsieur le Professeur Denis MALVY

Membres du jury : Madame le Docteur Marie Catherine RECEVEUR

Monsieur le Docteur Philippe DESMARCHELIER

REMERCIEMENTS

A ma sœur, mes parents pour avoir été présents du début à la fin de mes études (et bien avant).

A Monsieur le Docteur Alain GAROU, praticien hospitalier dans le service de médecine polyvalente du centre hospitalier de Mayotte et médecin référent adulte du centre de compétences des MGCRE en tant que co-directeur de thèse, est un acteur principal de ce travail.

A Madame le Docteur Laetitia HUIART, en tant que co-directrice de thèse est une actrice principale de ce travail.

A Monsieur le Professeur Denis MALVY, du service de Médecine interne et des maladies tropicales, de l'hôpital Saint André à Bordeaux, pour avoir accepté d'être président du jury.

A Monsieur le Docteur Jean Marc FRANCO, maître de conférences universitaire, pour avoir accepté d'être rapporteur du jury.

A Madame le Docteur Marie-Catherine RECEVEUR, praticien hospitalier dans le service des maladies infectieuses et tropicales de l'hôpital Saint André à Bordeaux d'avoir accepté d'être membre du jury.

A Monsieur le Docteur Philippe DESMARCHELIER, d'avoir accepté d'être membre du jury et maître d'un stage formateur.

Aux médecins généralistes des dispensaires de Mayotte qui ont accepté de prendre du temps pour remplir le questionnaire.

Aux médecins urgentistes du centre hospitalier de Mayotte qui ont rempli les questionnaires permettant cette étude.

Merci au Centre hospitalier de Mayotte de m'avoir soutenue pour la préparation des outils remis aux médecins généralistes, en particulier à Mr Soulaïmana du service des affaires médicales, et Mr Platon, directeur des affaires médicales.

A mes amis de Limoges : Marie, Sophie x2, Lénaïc, Emilie x 2, Delphine, JP.

A mes amis de Mayotte et de la Réunion : Martin, Valérie, Emilien, Timothée, Lydie, Glenn, Charlotte, Amélie, Camille, Audrey, Anaïs, Amélie et Willy, Céline, Claire, Amandine, Arnaud, Clément, Nicolas, Alex, Lionel.

Merci à Ludo (PCFO) pour la relecture et la correction de ce travail.

Merci à La Cluze pour la relecture et la correction de ce travail.

A mes amis de Tahiti : Anne, Florence, Majida, Leo, Henry, Romain, Marine, Mathilde, Francky, et j'en oublie.

TABLE DES MATIERES

Liste des figures	p.6
Liste des tableaux	p.8
Liste des abréviations	p.9
PREAMBULE	p.10
PREMIERE PARTIE : la drépanocytose à Mayotte : contexte, épidémiologie	
1) La drépanocytose : définition, physiopathologie, et évolution naturelle	p.11
<u>1.1 Définition et physiopathologie</u>	p.11
1.1.1 <i>Définition</i>	p.11
1.1.2 <i>Physiopathologie moléculaire, cellulaire et vasculaire de la drépanocytose</i>	p.12
1.1.3 <i>Diagnostic de la drépanocytose</i>	p.12
<u>1.2 Evolution naturelle de la maladie</u>	p.13
2) Les points essentiels de la prise en charge d'un patient drépanocytaire	p.14
<u>2.1 Chez l'enfant</u>	p.14
<u>2.2 Chez l'adulte</u>	p.15
3) Le rôle du médecin généraliste dans la prise en charge de la Drépanocytose à Mayotte : un rôle primordial	p.15
4) Le contexte de l'étude	p. 17
<u>4.1 Le cadre mahorais</u>	p.17
4.1.1 <i>Situation géographique</i>	p.17
4.1.2 <i>Historique et implications actuelles</i>	p. 18
<u>4.2 Champ de l'étude</u>	p.20
4.2.1 <i>Données démographiques</i>	p.20
4.2.2 <i>Données administratives sur l'accès aux soins</i>	p.25
4.2.3 <i>Infrastructures sanitaires</i>	p.26
4.2.4 <i>Données socio-économiques</i>	p.28
5) Actualisation des données épidémiologiques sur la drépanocytose à Mayotte	p.31
<u>5.1 Introduction</u>	p.31

5.2 <u>Mise à jour des données épidémiologiques sur l'incidence et le dépistage néonatal de la drépanocytose</u>	p.31
5.2.1 <i>Epidémiologie mondiale de la drépanocytose</i>	p.31
5.2.2 <i>Epidémiologie en France métropolitaine et dans les autres DOM TOM</i>	p.32
5.2.3 <i>Reprise de l'incidence et actualisation des données sur le dépistage néonatal à Mayotte</i>	p.34
5.3 <u>Etudes descriptives des hospitalisations liées à la drépanocytose à Mayotte et comparaison aux autres études.</u>	p.35
5.4 <u>Mortalité dans la drépanocytose</u>	p.36

DEUXIEME PARTIE : état des lieux des complications de la drépanocytose aux urgences du centre hospitalier de Mayotte.

1) Objectifs	p.37
2) Méthodes	p.37
3) Résultats	p.38
4) Discussion	p.43
5) Conclusion	p.45

TROISIEME PARTIE : évaluation de la prise en charge de la drépanocytose par les médecins généralistes à Mayotte

1) Introduction	p.46
2) Matériels et méthodes	p.47
2.1 <u>Population étudiée</u>	p.47
2.2 <u>Questionnaire</u>	p.47
2.3 <u>Analyse des résultats</u>	p.48
3) Résultats	p.48
3.1 <u>Population étudiée</u>	p.48
3.2 <u>Evaluation des connaissances et attitudes sur la prise en charge des patients drépanocytaires</u>	p.52

3.2.1	<i>Evaluation des attitudes des médecins généralistes sur le suivi d'un patient drépanocytaire</i>	p.52
3.2.2	<i>Evaluation des aptitudes à la prise en charge des complications de la drépanocytose.</i>	p.56

4) Discussion	p.59
----------------------	-------------

5) Conclusion	p.61
----------------------	-------------

QUATRIEME PARTIE : PERSPECTIVES	p.62
--	-------------

BIBLIOGRAPHIE	P.63
----------------------	-------------

ANNEXES

Annexe 1 : Vingt ans de dépistage néonatal à Mayotte	p.66
--	------

ANNEXE 2 : Questionnaire remis aux médecins des urgences	p.68
--	------

ANNEXE 3 : questionnaire remis aux médecins généralistes des dispensaires	p.71
---	------

ANNEXE 4 : fiche modèle d'un patient drépanocytaire adulte suivi au centre hospitalier de Mayotte	P.76
---	------

ANNEXE 5: livret d'aide à la prise en charge des patients drépanocytaires remis aux médecins généralistes	p.79
---	------

ANNEXE 6 : outils éducatifs du ROFSED remis aux médecins généralistes	p.83
---	------

SERMENT D'HIPPOCRATE	p.86
-----------------------------	-------------

RESUME	p.87
---------------	-------------

LISTE DES FIGURES

Figure 1 : comparaison de l'hémoglobine A et de l'hémoglobine S	p. 11
Figure 2 : carte de Mayotte dans l'océan indien	p.17
Figure 3 : carte administrative de Mayotte	p.18
Figure 4 : répartition des lieux de naissance chez les individus nés hors de Mayotte résidant sur l'île en octobre 2007	p.19
Figure 5 : évolution de la démographie à Mayotte de 1950 à 2012	p.20
Figure 6 : densité de population par commune de Mayotte	p.21
Figure 7 : répartition démographique en fonction de l'âge et du sexe des habitants de Mayotte	p.22
Figure 8 : graphique sur la population de Mayotte selon la nationalité et le lieu de naissance	p.22
Figure 9 : motivation de migration et d'installation à Mayotte des migrants nés à l'étranger	p.23
Figure 10 : Comparaison des anciennetés d'installation des « migrants pour soins » et des autres migrants à Mayotte	p.24
Figure 11 : état de santé perçu en fonction du statut de résidence (étrangers en situation régulière, étrangers en situation irrégulière, français) à Mayotte	p.24
Figure 12 : carte de répartition des dispensaires sur l'île de Mayotte	p.27
Figure 13 : évolution du taux de la population active selon le sexe de 1997 à 2007.	P.29
Figure 14 : Obstacles aux soins en fonction de la nationalité et du statut de résidence à Mayotte en octobre 2007.	p.30
Figure 15 : organigramme de la structure du dépistage néonatal de la drépanocytose en France en 2012	p.32
Figure 16 : incidence de la drépanocytose en population générale en France métropolitaine en 2010	p.33
Figure 17 : Répartition des âges des patients inclus	p.38
Figure 18 : motif de consultation aux urgences des patients drépanocytaires à Mayotte	p.39
Figure 19 : Provenance des patients avant leur arrivée aux urgences	p.40
Figure 20 : évaluation de la prise en charge des patients avant leur arrivée aux urgences	p.42

Figure 21 : données recueillies dans les carnets de santé des patients drépanocytaires	p.43
Figure 22 : niveau de difficulté ressenti par les praticiens dans le suivi des patients drépanocytaires	p.51
Figure 23 : nombre de patients drépanocytaires suivis par chaque praticien à Mayotte	p.51
Figure 24 : taux de participation des médecins généralistes à une formation spécifique sur la drépanocytose	p.51
Figure 25 : répartition des réponses concernant la prévention par le médecin traitant	p.53

LISTE DES TABLEAUX

Tableau I : répartition des habitants de Mayotte nés en France et à l'étranger en 2002 et 2007 (source INSEE, recensement de la population 2007)	p.23
Tableau II : bilan du dépistage néonatal 2010 en France métropolitaine et dans les DOM TOM	p.33
Tableau III : Nombre et incidence des nouveaux nés présentant un syndrome drépanocytaire majeur dans les DOM TOM	p.34
Tableau IV : données épidémiologiques de 1991 à 2011 sur le dépistage néonatal de la drépanocytose à Mayotte	p.35
Tableau V : traitements instaurés avant l'arrivée des patients aux urgences	p. 40
Tableau VI : suivi des patients drépanocytaires au centre hospitalier de Mayotte	p. 41
Tableau VII : caractéristiques des médecins généralistes participant à l'étude	p. 49
Tableau VIII : connaissances des examens complémentaires à réaliser dans le cadre du suivi d'un patient drépanocytaire	p.54
Tableau IX : réponses aux situations cliniques données par les médecins généralistes	p.56
Tableau X : modalités d'optimisation de prise en charge des patients drépanocytaires évoquées par les médecins généralistes.	p.58
Tableau XI : répartition annuelle des cas dépistés, confirmés, et suivis à Mayotte de 1992 à 2011.	p.66

LISTE DES ABREVIATIONS

- ADPHE : Association française pour le dépistage et la prévention des handicaps de l'enfant
- AFD : Agence française de développement
- AME : Aide Médicale d'Etat
- APS : Autorisation provisoire de séjour
- BEH : Bulletin Epidémiologique Hebdomadaire
- β Thal : Béta-thalassémie
- CH : Centre hospitalier
- CHM : Centre hospitalier de Mayotte
- CMU : Couverture Maladie universelle
- COM : Collectivité d'outre mer
- CSSM : Caisse de sécurité sociale de Mayotte
- CVO : Crise vaso occlusive
- DOM : Département d'Outre Mer
- DNN : Dépistage néo natal
- HAS : Haute Autorité de Santé
- Hb : Hémoglobine
- HbA : Hémoglobine A
- HbS : Hémoglobine S
- INSEE : Institut national de la statistique et des études économiques
- MCRGRE : Maladies constitutionnelles rares du globule rouge et de l'érythropoïèse
- PEC : Prise en charge
- REPEMA : Réseau péri natalité de Mayotte
- RMI : Revenu Minimum d'insertion
- ROSFED : Réseau Ouest Francilien de soins de l'enfant drépanocytaire
- STA : Syndrome thoracique aigu
- SDM : Syndrome drépanocytaire majeur
- TOM : Territoire d'Outre-Mer

PREAMBULE

La drépanocytose est une maladie génétique, mono-mutationnelle et de transmission autosomique récessive, liée à une anomalie de structure de l'hémoglobine qui aboutit à la formation d'hémoglobine S (1). Elle occasionne 3 grands types de manifestations : crises vaso-occlusives, hémolyse chronique avec anémie, et susceptibilité accrue aux infections.

La drépanocytose, encore mal connue des praticiens, est aujourd'hui la première maladie génétique de France (2). La prévalence de la drépanocytose est en augmentation continue en France. A Mayotte, l'incidence des syndromes drépanocytaires majeurs à la naissance est loin d'être négligeable puisqu'elle est de 1/633 enfants (3).

La drépanocytose n'est plus une maladie rare suivie exclusivement par des spécialistes en pathologie tropicale. Tout praticien, quelle que soit sa spécialité, peut être amené à suivre un patient atteint de drépanocytose, sans avoir toujours reçu une formation appropriée (4).

Les médecins généralistes jouent un rôle primordial dans la prise en charge de la drépanocytose (1); d'autant plus à Mayotte, où l'organisation sanitaire repose sur une décentralisation des soins dans des dispensaires où exercent seulement des praticiens de médecine générale. Or de nombreux médecins généralistes s'estiment en difficulté dans la prise en charge de la drépanocytose (5).

A Mayotte, de nombreuses difficultés sont présentes : le turn-over médical important, le manque de formation des médecins généralistes, la faible démographie médicale. Ces difficultés s'opposent à un suivi adéquat des patients drépanocytaires.

Pour optimiser cette prise en charge, premièrement, nous avons tenté de mettre à jour les données épidémiologiques sur la drépanocytose à Mayotte ; ensuite d'évaluer la prise en charge des complications en amont de leur prise en charge aux urgences du Centre hospitalier de Mamoudzou à Mayotte. Enfin **l'objectif principal était d'évaluer les connaissances et attitudes des médecins généralistes de l'île sur la prise en charge de la drépanocytose**. La finalité de cette étude était la mise en place de protocoles standardisés dans les dispensaires avec mise à disposition de documents d'aide à la prise en charge basés sur ces évaluations.

1) La drépanocytose : définition, physiopathologie, et évolution naturelle

1.1 Définition et physiopathologie

1.1.1 Définition

La drépanocytose est une maladie autosomique récessive due à une mutation unique, ponctuelle, du gène β situé sur le chromosome 11 (9). Elle résulte de la mutation sur ce chromosome, du 6^{ème} codon de la chaîne β globine de l'hémoglobine entraînant la substitution d'un acide aminé par un autre, en l'occurrence d'un acide aminé glutamique par une valine. Cette mutation est responsable d'une anomalie de structure de l'hémoglobine qui aboutit à la formation d'hémoglobine S (HbS) (1), différente de l'hémoglobine normale (HbA).

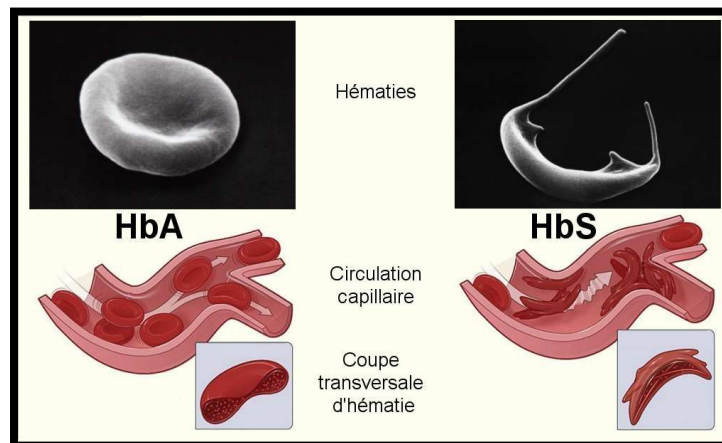


Figure 1 : comparaison de l'hémoglobine A et S

Les sujets homozygotes (SS) pour la mutation présentent un syndrome drépanocytaire majeur et sont issus de l'union de parents ayant au moins un gène muté ($S\beta$) donc des parents hétérozygotes.

Les syndromes drépanocytaires majeurs regroupent les sujets homozygotes (SS) mais aussi les hétérozygotes composites SC, les hétérozygotes composites $S\beta$ thal (β° ou β^+ thalassémie). Les drépanocytaires SC et $S\beta^+$ ont une maladie habituellement atténuée par rapport aux patients SS (10). La forme SS est la plus fréquemment rencontrée.

Au niveau génétique, la distribution du gène est actuellement ubiquitaire, en raison du développement des moyens de communication et du brassage des populations, mais à l'origine elle se superposait aux zones d'impaludation : le trait drépanocytaire conférant une résistance relative à l'infection palustre par *Plasmodium Falciparum*. Le trait drépanocytaire correspond à la forme hétérozygote de la drépanocytose. Les porteurs du trait drépanocytaire sont donc capables de synthétiser de l'Hb A (normale) et de l'Hb S. Cette affection est considérée comme asymptomatique même si des complications semblent pourtant pouvoir survenir dans certaines conditions extrêmes. Ainsi de nombreux individus sont porteurs du trait drépanocytaire dans le monde.

1.1.2 Physiopathologie moléculaire, cellulaire et vasculaire de la drépanocytose

Au niveau moléculaire, cette mutation aboutit à la formation de molécules d'hémoglobine S qui ont la caractéristique de se polymériser quand elles sont placées dans un milieu désoxygéné (12). La polymérisation a lieu in vivo dans certaines circonstances telles que l'hypoxie, l'acidose ou la fièvre.

La formation de polymères d'HbS à l'intérieur des érythrocytes a de nombreuses conséquences :

- ✓ Réduction de la déformabilité globulaire ;
- ✓ Augmentation de la rigidité des globules rouges favorisant leur accumulation dans la microcirculation ;
- ✓ Augmentation de la viscosité sanguine ;
- ✓ Rupture et fragmentation des érythrocytes ;
- ✓ Augmentation de la déshydratation des globules rouges.

Au niveau cellulaire, la polymérisation de l'hémoglobine S entraîne des altérations structurales de la membrane érythrocytaire conduisant à une déshydratation cellulaire, une moindre déformabilité des globules rouges, expliquant ainsi une diminution de leur durée de vie par hémolyse et la vaso-occlusion. D'autres facteurs entrent en jeu dans le processus vaso-occlusif et les phénomènes d'ischémie et de nécrose comme : l'hyperviscosité sanguine et les modifications de l'hémostase.

Au niveau vasculaire, la vaso-occlusion est surtout due à l'augmentation de l'adhésion endothéliale : ce serait le facteur essentiel du ralentissement de la vitesse sanguine dans la microcirculation laissant le temps à la désoxy-HbS de se polymériser.

Toutes ces modifications liées à la formation de l'hémoglobine S aboutissent à une anémie hémolytique, intra-vasculaire et intra-tissulaire, régénérative mais partiellement compensée en raison des capacités limitées de l'érythropoïèse.

1.1.3 Diagnostic de la drépanocytose

La drépanocytose est aujourd'hui la plus fréquente des maladies génétiques en France et ne peut être ignorée du praticien. Comme le pronostic d'un syndrome drépanocytaire majeur est d'autant plus favorable que sa prise en charge est précoce (1), il est impératif d'en effectuer le diagnostic dès la naissance.

Un programme de dépistage, dès la naissance, a été mis en place à partir de 1995 en France métropolitaine, en 1992 pour Mayotte (2). A Mayotte, le dépistage est systématique, en France il est réalisé uniquement pour les enfants issus de population à risque : familles originaires des pays d'Afrique intertropicale, mais aussi du pourtour méditerranéen, du Moyen Orient, d'Inde, ainsi que d'Amérique (des Etats Unis, des Antilles et du Brésil).

Le diagnostic néo natal repose sur un prélèvement sanguin réalisé à partir du 3^{ème} jour de vie sur un papier buvard. Ensuite, les tests recommandés sont l'iso-électrophorèse de l'hémoglobine en première intention puis la chromatographie liquide haute performance pour confirmation (17).

Ces tests permettent de déterminer les formes hétérozygotes (HbA/ HbS) habituellement silencieuses, des formes homozygotes (HbS/HbS) ou hétérozygotes composites (HbS/ β thal, HbS/

HbDPunjab, HbS/HbC ou HbS/ HbOArab) qui sont responsables des syndromes drépanocytaires majeurs.

Le diagnostic de syndrome drépanocytaire majeur est souvent porté dans l'enfance. Néanmoins, des nouveaux arrivants ou certains patients peu symptomatiques n'ayant pas eu de complications vaso occlusives parlantes peuvent avoir un diagnostic tardif notamment à l'occasion d'une grossesse, ou lors d'une manifestation vaso occlusive ou une complication ophtalmologique ou chirurgicale (18).

Les tests biologiques doivent donc être effectués lors d'une suspicion d'hémoglobinopathie chez l'enfant comme chez l'adulte.

1.2 Evolution naturelle de la maladie

Si l'étude de l'hémoglobine permet le diagnostic dès la vie fœtale, la maladie ne se manifeste pas avant que la substitution des chaînes gamma de l'hémoglobine par les chaînes bêta ne se soit suffisamment produite (entre 3 et 9 mois de vie) (19). En effet, avant cette substitution, l'hémoglobine fœtale, qui s'oppose à la polymérisation de l'HbS, reste à un taux élevé, l'enfant est protégé des manifestations pathologiques de la drépanocytose.

Les syndromes drépanocytaires majeurs sont des maladies hémolytiques chroniques qui se manifestent par trois types d'accidents aigus surajoutés : les anémies graves, les infections bactériennes graves et les accidents ischémiques dits vaso occlusifs secondaires aux conflits entre les petits vaisseaux et les hématies drépanocytaires.

De 3 mois à 5 ans, la drépanocytose est surtout responsable :

- Du syndrome pieds-mains c'est à dire de dactylites : œdème des pieds et des mains avec douleurs.
- De séquestrations spléniques aiguës
- D'infections, en particulier par des germes encapsulés tels le pneumocoque.

Puis surviennent des crises vaso occlusives à répétition surtout lors de l'apparition de circonstances favorisantes comme le froid, l'hypoxie, la déshydratation, l'acidose, l'alcool, le tabac, les efforts musculaires intenses, les épisodes infectieux.

Après 5 ans, les syndromes thoraciques aigus, les lithiases biliaires et les crises vaso occlusives graves (accidents vasculaires cérébraux ischémiques, priapisme) sont plus fréquents et nécessitent une prise en charge urgente et spécialisée.

Chez l'adulte, l'évolution est différente, on retrouve moins fréquemment les complications aiguës de l'enfance et plus souvent les complications chroniques sur le moyen et long terme.

La première complication aiguë reste la crise vaso occlusive osseuse. Le syndrome thoracique aigu représente chez l'adulte drépanocytaire la première cause de mortalité et la deuxième complication aiguë la plus fréquente.

Les autres complications chroniques sont : les rétinopathies, l'insuffisance cardiaque, l'hypertension artérielle pulmonaire, les ostéo-arthropathies, les ulcères chroniques de jambe, l'insuffisance rénale.

Les patients drépanocytaires adultes gardent une susceptibilité aux infections plus importante que la population générale.

De plus, les adultes conservent des séquelles d'accidents vaso occlusifs de l'enfance : déficits neurologiques, impuissance...

Les enfants comme les adultes nécessitent une prise en charge complète avec un circuit « d'urgence » et un suivi rapproché.

2) Les points essentiels de la prise en charge d'un patient drépanocytaire

2.1 Chez l'enfant

La prise en charge doit être multidisciplinaire et articulée autour d'un réseau de soins. (1) Tous les professionnels de santé doivent être impliqués : services de pédiatrie, médecins généralistes, PMI, centres de référence. (4)

Après la découverte d'un syndrome drépanocytaire majeur lors du dépistage néonatal, un premier rendez-vous de consultation est destiné à confirmer le diagnostic. Ainsi une étude de l'hémoglobine doit être réalisée chez l'enfant et chacun des deux parents. (1, 23)

L'étude de l'hémoglobine permet la détermination du génotype du syndrome drépanocytaire majeur : homozygotie SS, hétérozygotie composite SC ou S- β thalassémie. Chacune de ces formes a ses spécificités : la plus sévère pour l'homozygotie SS (complications aiguës fréquentes, anémie profonde, espérance de vie diminuée...) tandis que les formes SC et S- β sont moins sévères (anémie modeste, espérance de vie plus longue, rétinopathie et ostéonécrose plus fréquente par contre).

Cette première consultation a aussi pour but de :

- réaliser un examen clinique (souvent normal à cet âge)
- informer la famille sur les manifestations de la maladie, sur les signes devant faire consulter en urgence, avec, si possible une remise de documents d'informations (annexe 6)
- débiter les vaccinations et la prophylaxie anti-pneumococcique
- récupérer les sérologies VIH, VHB, VHC de la mère
- réaliser le premier bilan biologique (annexe 5)
- Effectuer une demande de prise en charge à 100% par la sécurité sociale

Ensuite, un suivi clinique et para clinique doit être réalisé avec un rythme différent selon les enfants (annexe 5). A chaque consultation les points importants sont :

- L'examen clinique de l'enfant : recherche des éventuelles complications
- L'éducation thérapeutique de l'enfant et sa famille en particulier sur l'hygiène de vie (boissons abondantes, activités sportives...)
- La mise à jour des vaccinations selon le calendrier spécifique
- Le renouvellement l'ordonnance
- La réalisation du bilan para clinique annuel (annexe 5)

La prise en charge repose sur un suivi chronique mais aussi sur la prise en charge des complications : crises douloureuses, infections, anémie aiguë, syndrome thoracique aigu, priapisme...

Toutes ces consultations s'organisent entre les différents acteurs de la prise en charge : médecins généralistes et médecins spécialisés dans la prise en charge de la drépanocytose, assistantes sociales, infirmières...

2.2 Chez l'adulte

La prise en charge d'un adulte drépanocytaire repose sur 6 axes (12) :

- Le traitement rapide et efficace de la douleur aiguë lors des crises vaso occlusives osseuses
- Le diagnostic et le traitement rapides des complications aiguës (syndrome thoracique aigu, priapisme, infection ...)
- La prévention, le dépistage et le traitement des complications chroniques
- La discussion d'un traitement de fond
- L'accompagnement psychologique et social
- L'information et l'éducation des patients avec en particulier le conseil génétique. (12)

Il faut donc instituer un suivi régulier, personnalisé et évolutif.

Le médecin référent coordonne le suivi et doit assurer la liaison avec les autres spécialistes et avec le médecin généraliste (12).

Le rôle de tous les médecins assurant le suivi de patients drépanocytaires est tout d'abord d'expliquer les règles hygiéno-diététiques et de les répéter régulièrement. Cette part d'éducation et de prévention est essentielle (18). Ensuite Il est important de vérifier les vaccinations, de prescrire les traitements quotidiens, d'organiser le rythme du suivi clinique et para clinique et d'assurer un soutien psychologique (18).

3) Le rôle du médecin généraliste dans la prise en charge de la drépanocytose à Mayotte : un rôle primordial

La drépanocytose n'est plus une maladie rare prise en charge exclusivement par des spécialistes en médecine tropicale (4). Ainsi, on estime à 12000 le nombre de malades -sans doute 6000 enfants, 6000 adultes- vivant sur l'ensemble du territoire français.

Tout praticien, quelle que soit sa spécialité, peut être amené à suivre un patient atteint de drépanocytose, sans avoir toujours reçu une formation appropriée. Ceci est particulièrement vrai à Mayotte où le nombre de médecins spécialistes est peu important, que le système sanitaire de soins primaires est basé surtout sur des dispensaires où exercent uniquement des praticiens de médecine générale.

Mais on note aussi en France métropolitaine une augmentation de l'incidence, en particulier en Ile-de-France et dans la région Provence- Alpes-Côtes d'Azur (2). Cette augmentation rapide de la prévalence est liée à l'immigration récente de populations à risque et à l'allongement de l'espérance de vie des patients drépanocytaires (11).

Le médecin généraliste est un acteur essentiel dans le suivi d'un patient atteint d'une maladie chronique de par son approche globale du patient (7). Les recommandations officielles de bonnes pratiques insistent sur le rôle du médecin traitant. Le médecin généraliste est impliqué dans la prise en charge globale du patient et notamment la conduite du programme vaccinal, la surveillance des complications et le soutien psychologique (18). D'après les recommandations de la HAS « le médecin traitant joue un rôle essentiel notamment pour la prise en charge des aspects psychologiques, la surveillance thérapeutique, la conduite du programme vaccinal et la reconnaissance de situations d'urgence ».

Or d'après une étude réalisée par l'INSERM en 2007, sur les difficultés de prise en charge de la douleur des enfants et adolescents drépanocytaires, il existe un réel besoin de formation et d'informations des praticiens quelle que soit leur spécialité (8).

Le médecin généraliste a donc un rôle primordial or, d'après une thèse réalisée en 2011 sur les difficultés de prise en charge des patients drépanocytaires en médecine générale, environ 95 % des médecins généralistes interrogés estimaient avoir des difficultés dans la prise en charge des patients (5). Ces difficultés sont multifactorielles : la rareté de la maladie, le fait qu'ils se considéraient comme un intervenant non primordial, et la complexité de la maladie. En effet, malgré le rôle important du médecin généraliste, il n'existe aucun document spécifique à la prise en charge du patient drépanocytaire en médecine générale, et on retrouve peu d'articles dans la littérature qui soit adaptés aux soins primaires.

C'est ainsi qu'en 2005, en région parisienne a été créé un réseau de soins spécialisés dans la prise en charge de la drépanocytose : le ROFSED, qui permet une coordination entre les médecins hospitaliers et généralistes.

A Mayotte, le médecin généraliste a une place d'autant plus importante qu'il y a très peu de spécialistes et qu'il est le plus souvent le premier interlocuteur des patients drépanocytaires.

En effet, le circuit d'un patient drépanocytaire à Mayotte est souvent celui-ci :

- *Pour une complication aigue*, le patient consulte au dispensaire le plus proche de son domicile, où le médecin généraliste qu'il consulte, décide de son transfert vers le centre hospitalier de Mamoudzou ou non. Une communication avec le médecin spécialiste référent drépanocytose peut avoir lieu. Dans certains dispensaires de référence [cf figure 12], il existe des structures d'urgence qui peuvent permettre les premiers soins et une surveillance de plusieurs heures.
- *Pour le suivi*, le médecin généraliste assure en dispensaire le renouvellement du traitement, les vaccinations, l'éducation. Il adresse le patient en consultation spécialisée en cas de difficulté ou de manière plus rapprochée lors de complications.

Le problème réside dans le fait que :

- le nombre de médecins spécialistes de la drépanocytose est faible et ne peut suffire à suivre tous les patients drépanocytaires de l'île ;
- La prévalence de la drépanocytose à Mayotte est loin d'être négligeable, comme nous l'avons vu précédemment ;
- la filière médecine spécialisées – médecine générale n'est pas optimisée car il existe un réel manque de communication entre ces 2 secteurs.
- le manque de formation des médecins généralistes prenant en charge ces patients, qui n'ont pas reçu un enseignement nécessaire spécifique à la prise en charge de la maladie.
- le turn-over médical important dans les structures outre-mer (et plus particulièrement à Mayotte) qui rend difficile la pérennité des actions entreprises pour corriger les lacunes dans les formations sur cette pathologie.

4) Le contexte de l'étude

4.1 Le cadre mahorais

4.1.1 Situation géographique

Mayotte est un Département d'Outre-mer français de l'Océan Indien situé dans l'Archipel des Comores, lui-même localisé dans le canal du Mozambique. Le chef-lieu de Mayotte est Mamoudzou situé sur Grande Terre. Située à 8000 km de la France métropolitaine, cette île est d'une superficie totale de 375 km². Mayotte est composée de deux îles principales : Grande Terre (350 km²) et Petite terre (25km²).



Figure 2 : CARTE DE MAYOTTE DANS L'OCEAN INDIEN



Figure 3 : carte administrative de Mayotte

4.1.2 Historique et implications actuelles

Mayotte est devenue colonie française après son achat au vieux sultan Andriantsouli en 1841 sous le règne de Louis Philippe. En 1886, Grande Comore, Mohéli et Anjouan deviennent protectorat français sous la direction du gouverneur de Mayotte tandis que Mayotte, quant à elle, garde son statut de colonie. A partir de 1908, l'ensemble des Comores est intégré sous l'autorité du gouvernement général de Madagascar.

En 1946, les Comores sont séparées de Madagascar et deviennent un TOM (territoire d'outre-mer).

Après avoir refusé d'accéder à l'indépendance lors du référendum de 1958, les Comores obtiennent en 1961 un statut d'autonomie interne. Mais de nombreux mouvements politiques naissent qui réclament l'indépendance. A la fin de l'année 1974, la consultation des populations des Comores sur l'indépendance a donné lieu à un décompte, île par île : Mayotte, contrairement aux

trois autres îles, refuse l'indépendance à 63,8 %. Depuis, son statut a évolué de TOM en COM et, depuis 2001, en statut exceptionnel de Collectivité départementale d'outre-mer, avec de nombreuses dispositions en faveur du développement économique, social et sanitaire. Mais, au niveau international, l'assemblée générale de l'ONU, en 1976, condamne la présence française à Mayotte. Dans sa résolution de 1994, L'ONU a rappelé et confirmé l'appartenance de Mayotte à l'Etat Comorien.

En 2011, après un référendum en 2009, Mayotte est devenu un département d'Outre-mer, devenant le 101^{ème} département français et le cinquième en Outre-mer avec la Guadeloupe, la Guyane, la Martinique et La Réunion.

La loi du 11 juillet 2011 prévoit l'application progressive du droit commun français à Mayotte, cela signifie que le droit commun sera applicable, comme dans les autres DOM.

Mayotte exerce les compétences dévolues aux départements d'outre-mer et aux régions d'outre-mer, la même assemblée exerçant les compétences du conseil général et celles du conseil régional.

Ce nouveau statut ne fait pas entrer automatiquement le 101^{ème} département dans la catégorie des régions ultrapériphériques de l'Union Européenne (UE). Mais la demande d'intégration de Mayotte comme partie intégrante de l'UE est approuvée par le Conseil européen le 11 juillet 2012. Selon cette décision, Mayotte a conservé son statut de pays et territoire d'outre-mer jusqu'au 31 décembre 2013 et est devenu, le 1^{er} janvier 2014, la neuvième région ultrapériphérique de l'Union.

Mayotte a donc une histoire et des racines communes avec les Comores. La parenté et les échanges sont fréquents entre les habitants de l'Archipel. Un lien de proximité particulièrement étroit unit plus particulièrement Mayotte et Anjouan d'où provient la majorité de la population immigrée.

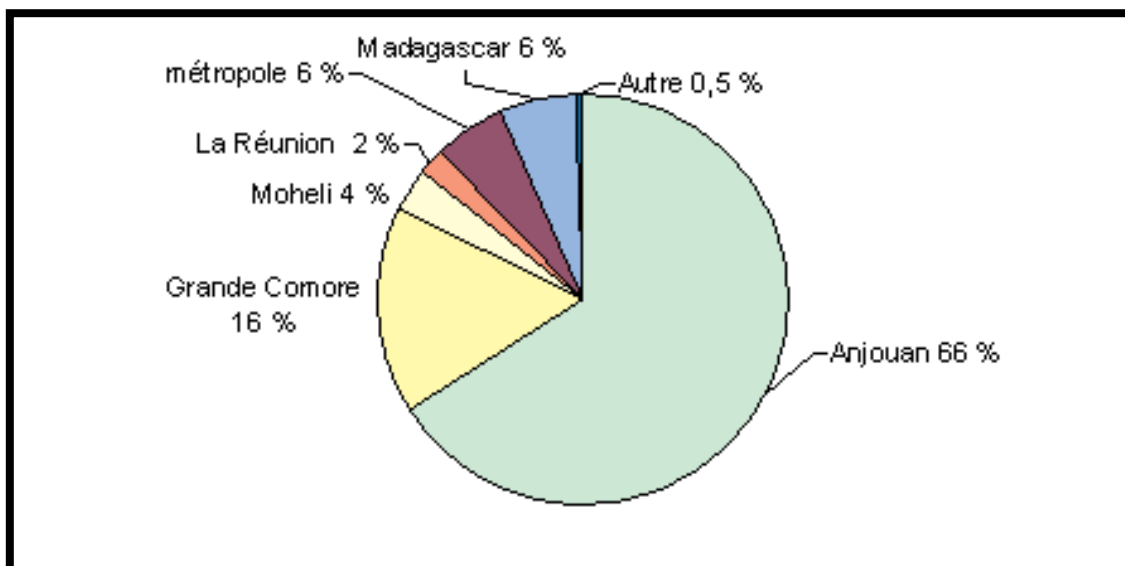


Figure 4 : répartition des lieux de naissance chez les individus nés hors de Mayotte résidant sur l'île en octobre 2007 (source annexe 20)

La population étrangère immigrée est très présente dans l'île (40 %), la moitié étant présente depuis plus de 10 ans. Elle prédomine dans la tranche des 15-45 ans, chez les femmes et dans les zones les plus urbaines de l'île. Elle est dans son immense majorité en situation irrégulière et très précaire(20).

Actuellement de nombreux habitants comoriens risquent quotidiennement leur vie dans des embarcations surchargées appelées kwassa-kwassa pour rejoindre clandestinement Mayotte. Ces flux migratoires très importants sont à l'origine de problèmes démographiques et d'accès aux soins.

4.2 Champ de l'étude

4.2.1 *Données démographiques*

Il paraît important de définir la population habitant à Mayotte pour établir une carte de la situation sanitaire.

D'après l'INSEE, en août 2012, 212 645 personnes vivent à Mayotte. La population de Mayotte a augmenté de 26 200 habitants depuis 2007, soit 5 240 habitants de plus en moyenne chaque année. (25)

En très forte croissance depuis plusieurs décennies, la population mahoraise a triplé depuis 1985. Bien que cette croissance reste soutenue depuis 2007 (+ 2,7 % par an), elle ralentit comparativement aux périodes précédentes : + 5,7 % entre 1991 et 1997, + 4,1 % entre 1997 et 2002 et + 3,1 % entre 2002 et 2007. La croissance démographique est portée par un très fort taux de natalité.

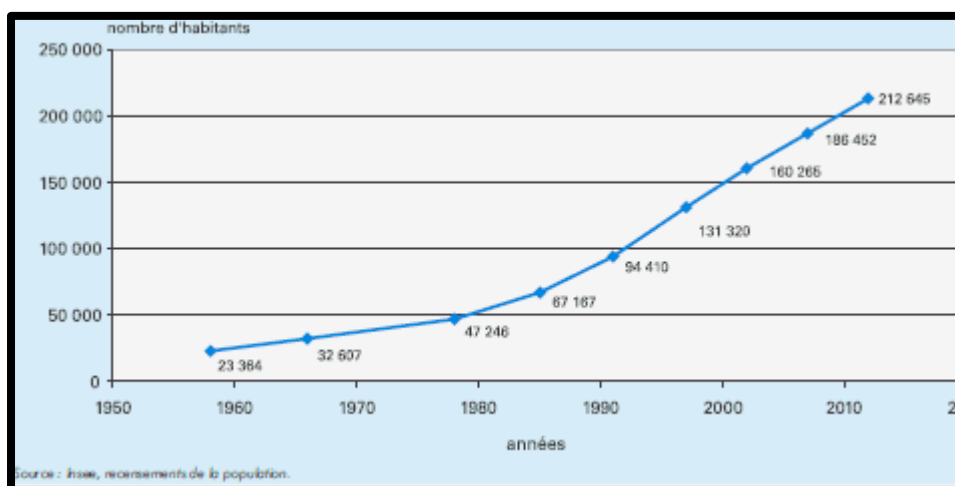


Figure 5 : évolution de la démographie à Mayotte de 1950 à 2012 (recensement INSEE 2012)

La population de Mayotte croît à la même vitesse que celle des îles des Comores ou de Madagascar, mais plus lentement qu'en Guyane (+ 3,7 % par an). Néanmoins, elle augmente plus rapidement qu'à La Réunion, où la population croît sur la dernière décennie de 1,5 % par an, ou qu'en France métropolitaine (+ 0,7 % par an).

Il existe une forte densité de population ; avec 570 habitants au km², Mayotte est le département français le plus densément peuplé après ceux d'Île-de-France.

La population y est beaucoup plus dense qu'aux Comores ou à La Réunion (330 habitants/km²), mais elle l'est un peu moins que l'île Maurice (640 habitants/km²).

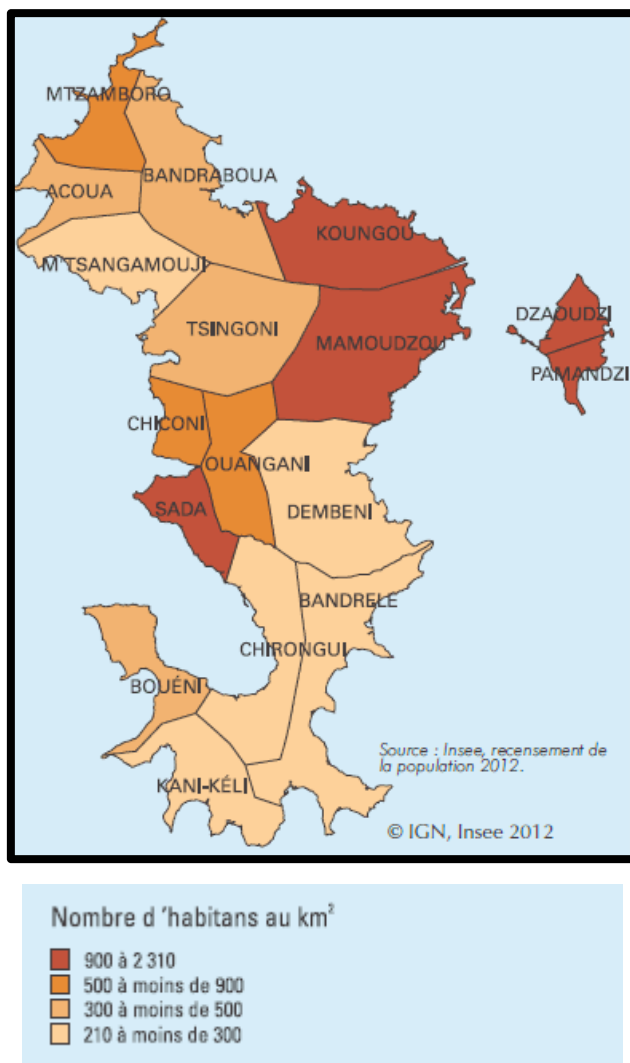


Figure 6 : densité de population par commune de Mayotte (INSEE 2012)

Avec ce taux d'accroissement annuel de la population à environ 2,7%, on pourrait s'attendre à un doublement de la population en 2020.

Mayotte a une population très jeune : 70 % des habitants sont âgés de moins de 25 ans (en 2007), comme le montre la figure ci-dessous (25).

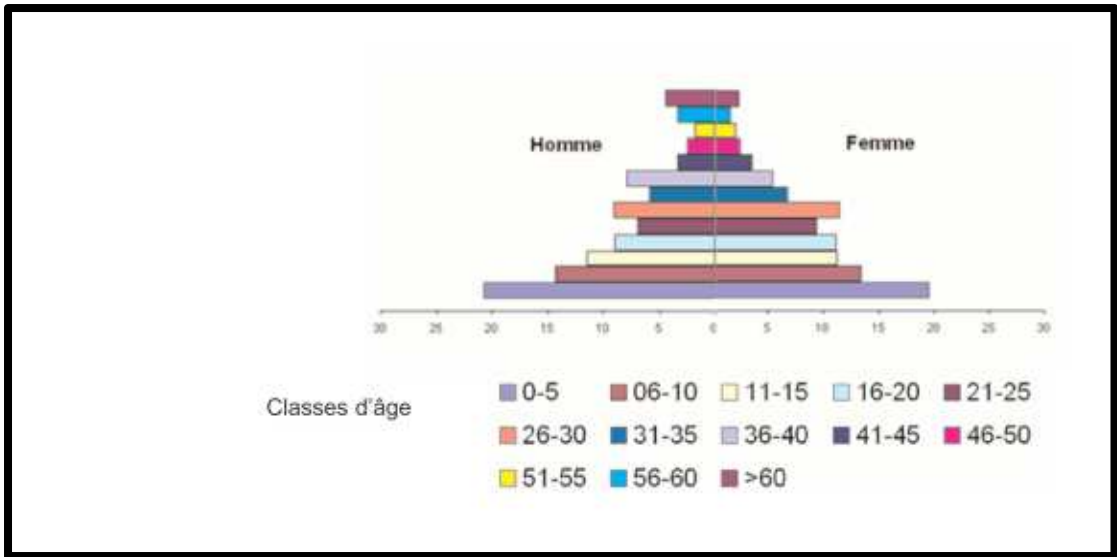


Figure 7 : répartition démographique en fonction de l'âge et du sexe des habitants de Mayotte (source AFD 20)

L'amélioration des conditions d'hygiène, de santé publique (médecine rurale, préventive, gratuite pour tous jusqu'en 2005) et du niveau de vie a eu pour conséquence une diminution du taux de mortalité passé de 25 ‰ habitants lors du recensement de 1958, à 7,36 ‰ en 2008.

Le graphique ci-dessous montre le pourcentage de la population vivant à Mayotte nés sur le territoire français et nés à l'étranger. Les valeurs absolues montrent qu'en 2007, 103 642 personnes de nationalité française sont nées en France pour 23637 nées à l'étranger.

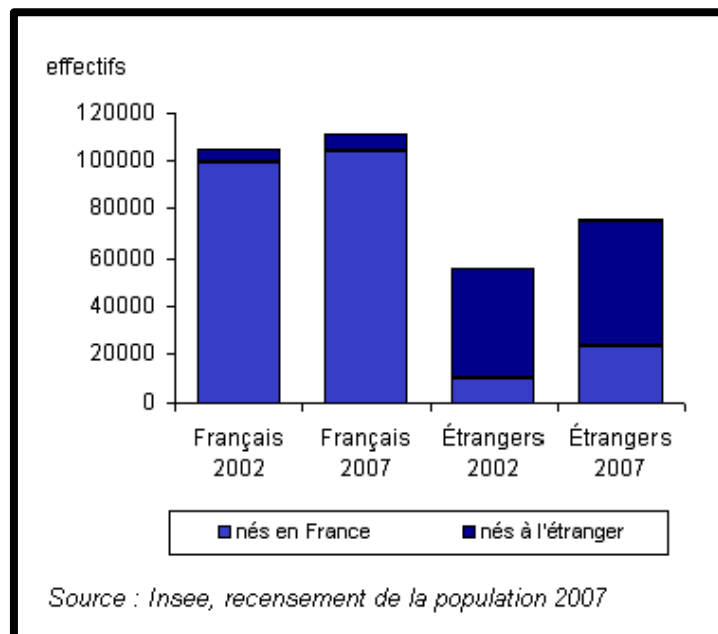


Figure 8 : graphique sur la population de Mayotte selon la nationalité et le lieu de naissance (INSEE, 2007)

Tableau I : répartition des habitants de Mayotte nés en France et à l'étranger en 2002 et 2007 (source INSEE, recensement de la population 2007)

	nés en France	nés à l'étranger
Français 2002	99 495	5506
Français 2007	103 642	6937
Etrangers 2002	10 533	44 767
Etrangers 2007	23 637	52171

Devant les chiffres importants de migration vers Mayotte, il est important de comprendre quels sont les motifs de ces arrivées, car contrairement à une idée souvent majoritaire, les migrations pour motifs sanitaires sont très minoritaires. Au total, 8,8 % de la population migrante née à l'étranger ont migré et/ou se sont installés pour raisons de santé et/ou pour traiter une maladie chronique connue. La majorité de la population étrangère a migré pour des raisons économiques (50 %) et familiales (26 %) (20).

La drépanocytose, fait partie des maladies qui sont un motif de migration vers Mayotte car c'est une pathologie qui nécessite une prise en charge complète avec des moyens importants.

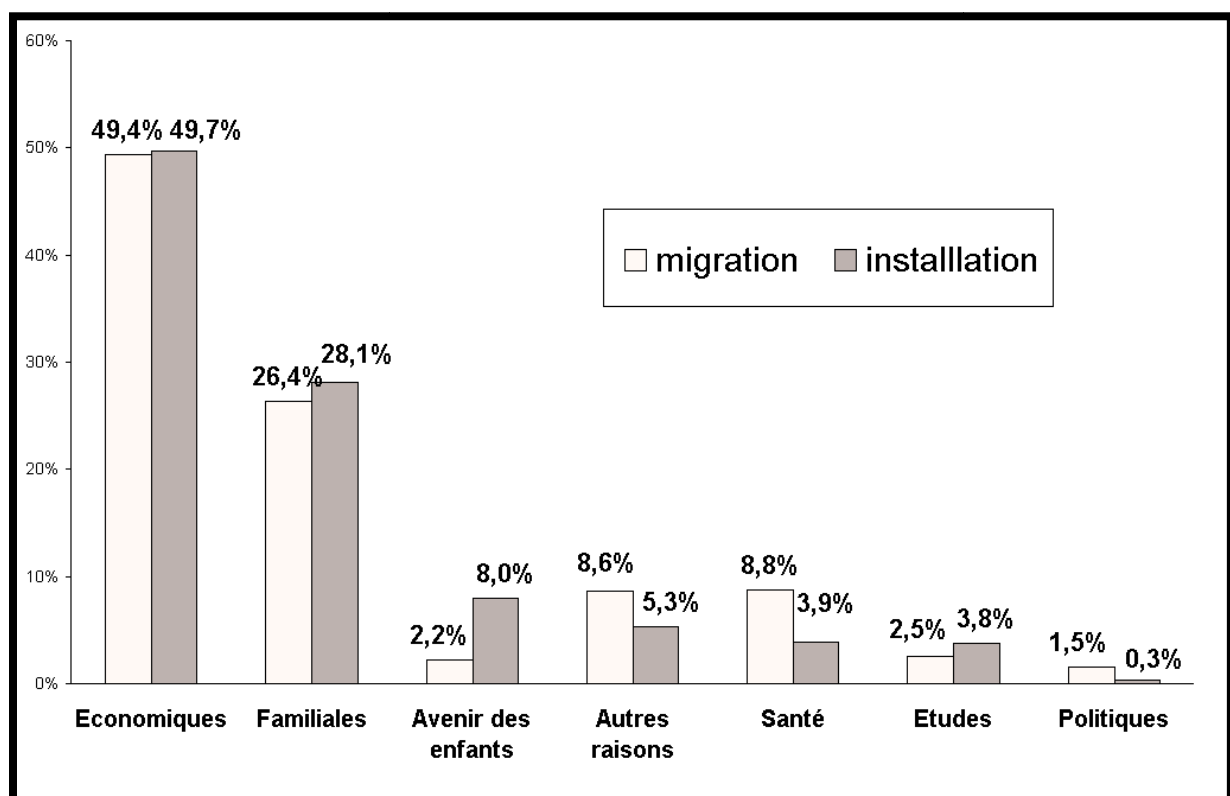


Figure 9 : motivations de migration et d'installation des migrants nés à l'étranger, Mayotte, octobre 2007 (source AFD, 20)

Même si les causes de migration ou d'installation pour soins sont minoritaires à Mayotte, elles augmentent progressivement d'année en année, de manière corrélée au nombre de migrants.

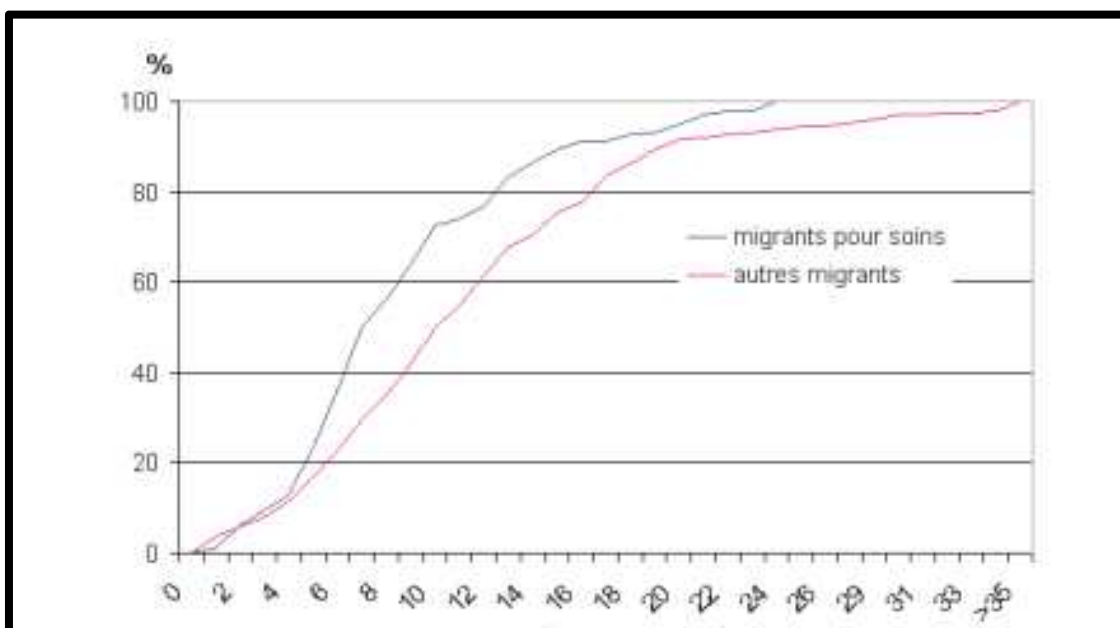


Figure 10 : Comparaison des anciennetés d'installation des « migrants pour soins » et des autres migrants : proportions cumulées par ancienneté d'installation à Mayotte, octobre 2007 (20)

Il paraît important de connaître pour tous ces migrants la perception de leur état de santé car ceci conditionne leur nécessité d'accès aux soins et la qualité de leur prise en charge à Mayotte. Il apparaît d'après le graphique ci dessous que les étrangers en situation régulière perçoivent leur état de santé comme moins bon que les français et les étrangers en situation irrégulière.

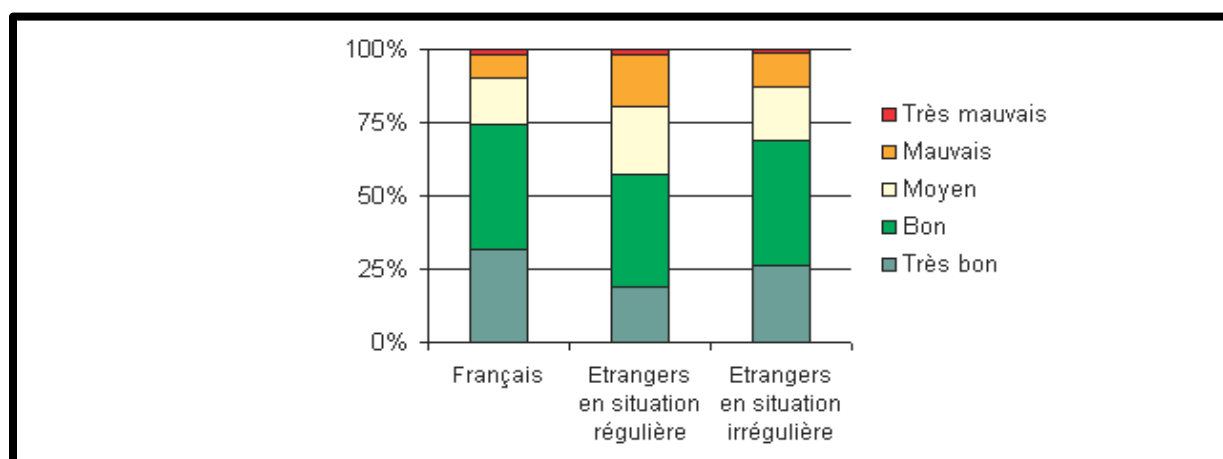


Figure 11 : état de santé perçu en fonction du statut de résidence (étrangers en situation régulière, étrangers en situation irrégulière, français) à Mayotte, octobre 2007. (20)

Ainsi de nombreuses pathologies chroniques, dont la drépanocytose, sont des pathologies qui nécessitent des soins spécialisés qui ne sont pas disponibles aux Comores. Il est donc difficile d'estimer le nombre de patients drépanocytaires existants à Mayotte puisque de nombreux patients

en situation irrégulière échappent au dépistage néonatal lorsqu'ils sont nés en dehors de Mayotte, et certains patients arrivent à Mayotte de manière plus tardive.

4.2.2 Données administratives sur l'accès aux soins

Il est important pour comprendre les problèmes liés à la santé à Mayotte de connaître le parcours d'affiliation à la sécurité sociale. En effet, il existe des disparités d'affiliation pour les patients nés à l'étranger. De nombreux patients drépanocytaires arrivent des îles voisines des Comores pour être pris en charge et doivent alors faire face à un parcours administratif et légal complexe (20).

➤ L'affiliation à la sécurité sociale : parcours d'un patient à Mayotte

Jusqu'en 2004, l'accès aux soins était gratuit pour tous. Depuis, la mise en place de la Sécurité Sociale a créé une distinction entre les affiliés pour lesquels les soins restent gratuits et les non affiliés qui doivent payer un forfait dont les tarifs ont été fixés localement. En outre, de nombreuses prestations sociales (RMI, CMU, AME) sont inexistantes sur l'île.

Le déterminant fondamental qui différencie l'utilisation des services de soins à Mayotte est le statut légal des habitants. En effet, les personnes sans document régularisé n'ont pas accès à la sécurité sociale. Elles ne peuvent prétendre à aucun droit ; en particulier ne peuvent exercer aucun emploi déclaré et peuvent être reconduites à n'importe quel moment à Anjouan (quelle que soit leur île d'origine).

Il en est de même pour les enfants nés à Mayotte de parents étrangers, qui ont accès à l'école mais ne peuvent prétendre à une régularisation avant l'âge de 18 ans, ainsi que pour leurs parents qui ne bénéficient d'aucune allocation ou assurance maladie pour leurs enfants.

A sa majorité, si l'enfant est né à Mayotte et que ses parents sont en situation régulière, il peut aller au Tribunal de première instance déclarer sa volonté d'être Français, mais la décision finale dépendra du Tribunal. L'enfant mineur peut s'y rendre à partir de 13 ans avec un parent ; ou seul à partir de 18 ans.

Si l'enfant est né à l'étranger comme ses parents, il peut déposer une demande de titre de séjour pour liens personnels et familiaux. Si ses parents sont en situation irrégulière, il doit justifier de 10 ans de présence continue (carnet de santé, certificats de scolarité, par exemple), en présentant le passeport du pays d'origine et son certificat de naissance authentifié. Beaucoup de jeunes arrivés à l'âge de 18 ans se voient opposer un refus de séjour.

Concernant les liens familiaux, la situation est particulièrement complexe car nombre de familles sont constituées d'un parent français et d'un autre sans papiers réguliers. Ils sont généralement mariés sous une forme non reconnue comme légale : le mariage cadial. Le mariage civil quant à lui, s'il est choisi, implique un examen des dossiers par le procureur de la République et de pouvoir justifier de quatre années de vie commune.

Pour ces personnes en situation irrégulière, différentes situations en lien avec la santé peuvent donner (en théorie du moins) la possibilité de séjourner sur l'île. Une personne en possession d'un certificat médical, peut le présenter afin de ne pas être reconduite à Anjouan, même si légalement ce n'est qu'une tolérance, et /ou demander un titre de séjour pour raison familiale et de santé (une autorisation provisoire de séjour = APS, d'une durée de 6 mois à 1 an). L'Agence régionale de santé via le Médecin inspecteur examine le dossier après que le certificat médical ait été délivré par un médecin hospitalier, puis donne un avis qu'elle soumet à la préfecture pour la notification d'une

décision finale. Les malades peuvent bénéficier, après examen, d'une carte de séjour de un an renouvelable.

➤ Nombre d'affiliés à la sécurité sociale de Mayotte :

Une étude descriptive réalisée par sondage en 2010 par l'AFD (24) a montré que 61 % des personnes interrogées ont déclaré être affiliées (cotisants ou ayants droit) à la Caisse de sécurité sociale et de maladie (CSSM). Ce pourcentage est tout à fait cohérent avec les données de la CSSM. Un affilié sur dix est pris en charge à 100 %. Un affilié sur dix à une couverture santé complémentaire, une mutuelle pour le tiers de ceux-ci, une assurance privée pour les autres. D'après cette étude, la principale raison de non affiliation était l'absence de papiers (77 % des non affiliés). Un non affilié sur dix était en cours d'affiliation. Les étrangers en situation irrégulière n'ayant théoriquement pas droit à la Sécurité sociale, la différence d'affiliation est très importante selon la nationalité. Neuf personnes sur dix (89,9 %) de la population de nationalité française étaient affiliées contre seulement 17,7 % de la population étrangère ($p < 0,0001$). On constate que 8,6 % de la population étrangère en situation irrégulière ont déclaré être affiliés. Il s'agit, en fait, d'enfants de moins de 15 ans étrangers nés à Mayotte et d'affiliés ayant perdu leur titre de séjour.

➤ Le paiement des soins par les patients assurés et non assurés sociaux :

La gratuité des soins est maintenue pour les assurés sociaux.

Les non-assurés sociaux sont donc essentiellement des étrangers. Ils **doivent, pour leur part, s'acquitter d'un montant variable suivant les soins**. La provision versée est, par exemple, de 10 euros pour une consultation en dispensaire (incluant la délivrance de médicaments et les consultations secondaires liées à la même affection dans la semaine), de 15 euros pour des soins dentaires et les consultations externes au centre hospitalier, de 30 euros pour un accueil aux urgences, de 50 euros par jour pour une hospitalisation de jour en médecine ou encore de 300 euros pour le suivi d'une grossesse et l'accouchement.

4.2.3 Infrastructures sanitaires

Le système sanitaire de Mayotte repose sur un maillage de dispensaires publics, de centres de PMI (3), et sur le Centre hospitalier de Mayotte (CHM). Le secteur libéral reste très restreint.

A Mayotte, la densité des médecins est 3 fois moins importante qu'à La Réunion et la densité des médecins généralistes libéraux est 10 fois moins importante qu'en métropole (28). De plus les médecins généralistes libéraux sont inégalement répartis sur le territoire.

Concernant les infrastructures de soins, le nombre de professionnels de santé reste à ce jour encore bien inférieur à celui qui œuvre par nombre d'habitants en Métropole.

La carte ci-dessous montre la répartition des dispensaires et des hôpitaux de proximité sur l'île de Mayotte. On compte 5 hôpitaux de référence et 13 dispensaires répartis en fonction de la densité de population (figure 12).

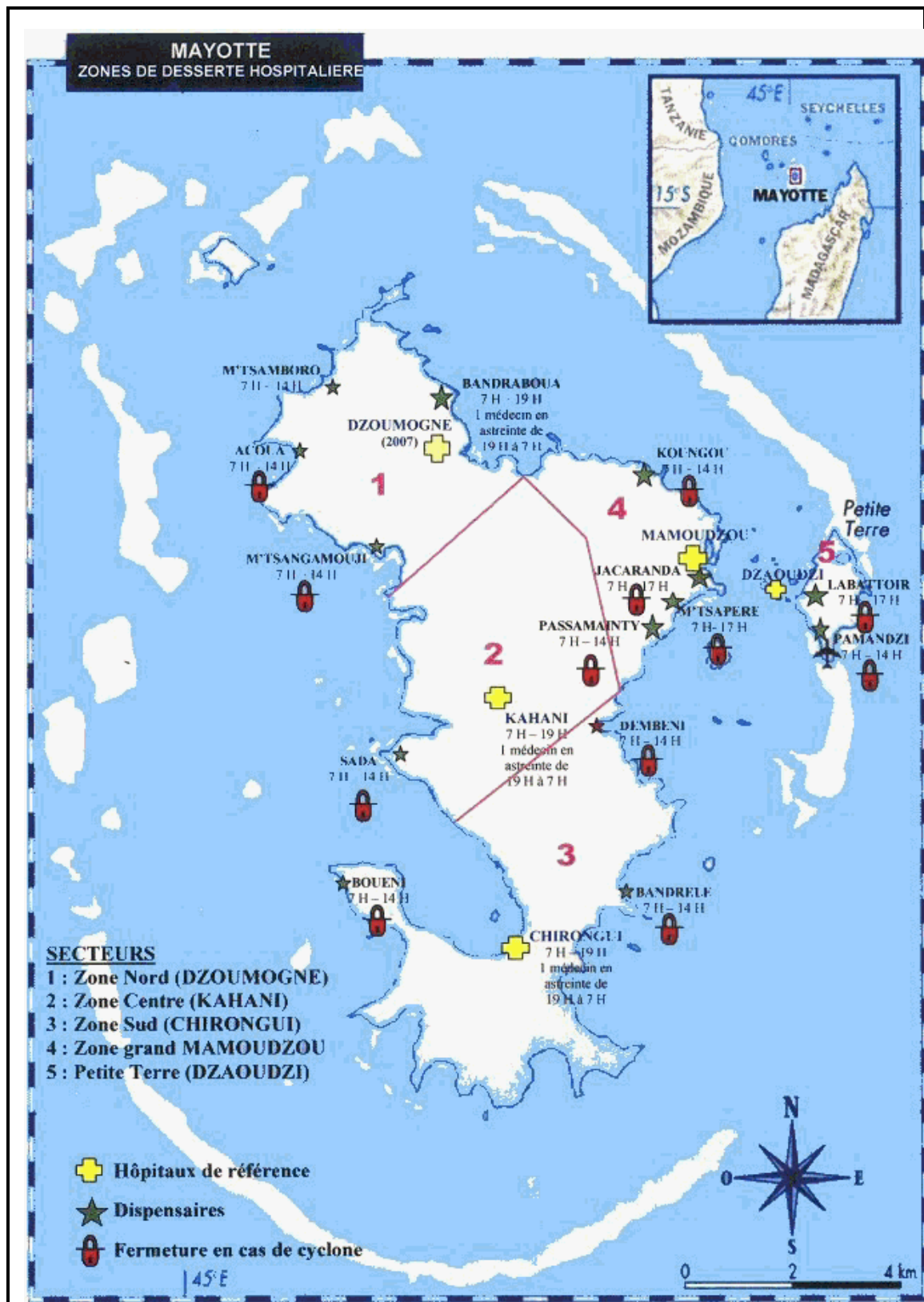


Figure 12 : carte de répartition des dispensaires sur l'île de Mayotte.

➤ **Problème de densité médicale :**

Actuellement, la densité médicale à Mayotte est très basse. Si la moyenne nationale est de 333 praticiens pour 100 000 habitants, à Mayotte, la densité médicale est de 77 sur 100 000. Seuls 17 médecins libéraux exercent dans le département à l'heure actuelle. Aujourd'hui le département ne compte plus que 77 praticiens généralistes pour plus de 100 000 habitants. Pour ce qui est des libéraux, ils étaient 33 en 2006 contre 17 aujourd'hui.

D'après le rapport de la cour des comptes de juin 2014(27), la médecine ambulatoire joue un rôle essentiel, mais elle est handicapée par de nombreux écueils, à commencer par la répartition très inégale des professionnels entre bassins de vie et la coordination insuffisante des tâches entre professionnels de santé. Du fait de ces difficultés, le secteur hospitalier constitue le plus souvent l'armature du système de soins, mais il peine à assurer ses missions, en raison des particularités locales, de la difficulté de gestion du centre hospitalier et de ses branches et du grand nombre de patients.

➤ **rotation médicale :**

D'après le rapport de la cour des comptes (27), le centre hospitalier de Mayotte connaît un taux extraordinairement élevé de rotation du personnel : jusqu'à 500 médecins y exercent chaque année, alors qu'ils ne sont que 190 présents en moyenne. Ce sont pour moitié des remplaçants venus de métropole avec des contrats inférieurs à six mois, voire parfois limités à un mois: en 2012, il en est résulté une arrivée et un départ de médecin par jour ouvrable. Quant à la rotation du personnel non médical, elle y est de 17 % (325 arrivées et 307 départs en 2012). Comme dans d'autres structures d'Outre-mer, les avantages en nature liés aux contrats très brefs rendent les contrats sur du plus long terme moins attractifs.

Cette rotation intense du personnel médical complexifie toute formation à long terme sur les pathologies spécifiques tropicales telles que la drépanocytose, et les difficultés de mise en place d'actions de prévention ou de formation spécifiques sur ce type de pathologie.

4.2.4 *Données socio-économiques*

➤ **Données économiques :**

Le développement économique de Mayotte est difficile en raison d'une dépendance aux aides financières françaises, et d'une population active peu importante.

Mayotte est soumise aux contraintes liées à l'insularité avec un marché intérieur restreint, l'isolement, le coût du transport de personnes et de marchandises, une petite superficie (qui engendre des limites foncières) et des ressources naturelles limitées.

En matière de croissance économique, le PIB par habitant à Mayotte a augmenté de 26 % entre 2005 et 2009. Par rapport aux économies de l'Océan indien, Mayotte bénéficie d'un des PIB par habitant les plus élevés. (29)

D'après l'INSEE, en 2007, la part de population active ayant un emploi, tout sexe confondu, est passé de 44558 personnes en 2002, à 51524 en 2007.

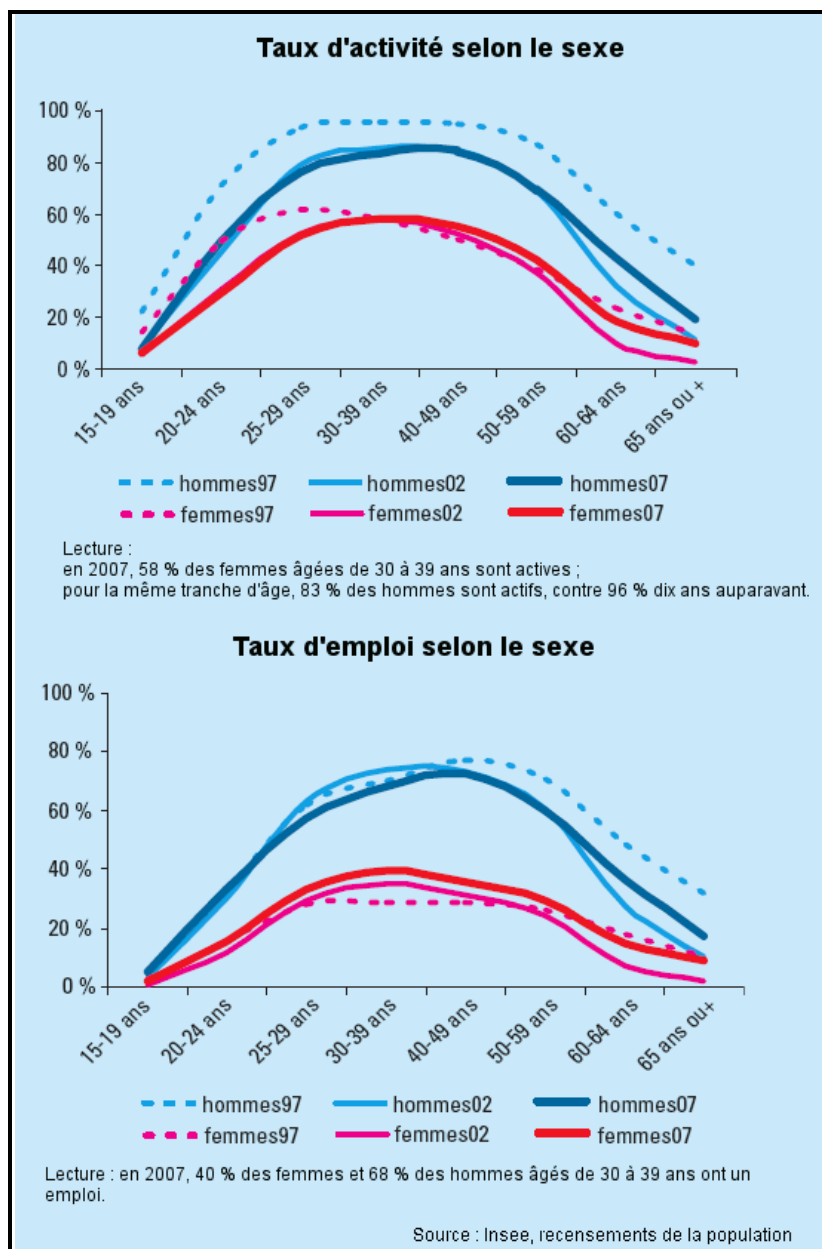


Figure 13 : évolution du taux de la population active selon le sexe de 1997 à 2007, source INSEE.

➤ **Obstacles aux soins :**

On constate des obstacles aux soins communs aux affiliés et aux non affiliés à la Sécurité sociale.

Concernant les infrastructures de soins, le nombre de professionnels de santé reste à ce jour encore bien inférieur à celui qui œuvre par nombre d'habitants en métropole. De plus, les horaires d'ouverture de certains dispensaires ont été réduits (de 7 h à 14 h). En dehors de ces heures d'ouverture, les patients doivent se rendre dans un autre dispensaire de référence, plus éloigné. L'accès aux dispensaires n'est pas toujours aisé pour les habitants, rarement propriétaires d'un véhicule motorisé et devant se déplacer en taxi ou à pied. Il est alors compliqué pour les habitants de se rendre sur place.

D'après une étude de l'agence française de développement (20), réalisée en janvier 2010, dans l'ensemble de la population, les principaux obstacles mentionnés étaient les problèmes financiers (38,4 %), l'attente en consultation (31,3 %), la peur d'être arrêté pour les étrangers (16 %), de ne pas avoir de papiers (9,8 %), la distance (6 %). Au total, 86,1 % de la population étrangère a déclaré avoir des difficultés pour consulter, contre 59,7 % de la population de nationalité française. Les obstacles évoqués différaient selon la nationalité.

➤ Renoncements aux soins

En 2007, d'après l'étude de l'Agence française de développement (20), près de la moitié de la population (45,5 %) jugeait plutôt difficile de consulter un médecin.

Interrogés spécifiquement sur le renoncement aux soins, 18,6 % des individus ont déclaré avoir renoncé à des soins au moins une fois au cours de l'année écoulée et 11,2 % des parents avaient dû renoncer à des soins pour leurs enfants sur la même période de temps.

Un tiers (29,9 %) de la population de nationalité étrangère a déclaré avoir au moins une fois renoncé à des soins, contre seulement 10,9 % dans la population. De la même façon, 18,8 % des individus de nationalité étrangère, avec enfants, avaient au moins une fois renoncé à des soins pour leurs enfants, contre 3,4 % de personnes de nationalité française.

Dans la population de nationalité étrangère, 57,3 % trouvait plutôt difficile de consulter un médecin contre 35,7 % dans la population française. Après ajustement sur le sexe, l'âge et l'état de santé, les personnes en situation irrégulière ont déclaré deux fois plus souvent rencontrer des difficultés pour consulter un médecin, de même que les personnes isolées.

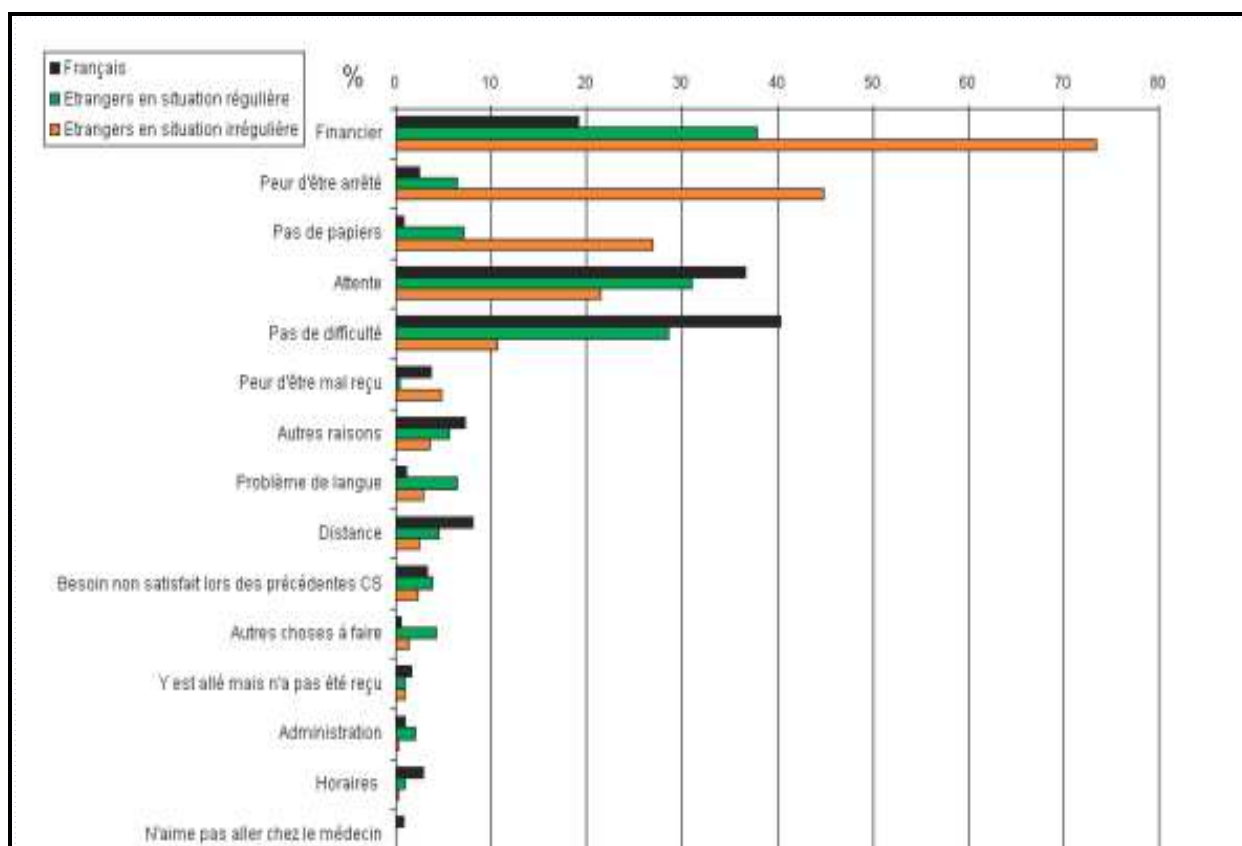


Figure 14 : Obstacles aux soins en fonction de la nationalité et du statut de résidence à Mayotte en octobre 2007.

Toutes ces particularités : affiliation à la sécurité sociale, nombre d'étrangers, obstacles aux soins, problème de démographie médicale font que la situation sanitaire de Mayotte est difficile, d'autant plus pour les patients souffrant de pathologies chroniques comme la drépanocytose.

5) Actualisation des données épidémiologiques sur la drépanocytose à Mayotte

5.1 Introduction

Cette partie avait pour but de recenser des indicateurs épidémiologiques sur la drépanocytose à Mayotte. Le premier objectif épidémiologique était de mettre à jour les données épidémiologiques sur le dépistage néonatal à Mayotte pour connaître l'incidence de cette pathologie à Mayotte ; par rapport aux autres DOM TOM et à la France métropolitaine.

Le deuxième objectif épidémiologique était de réaliser une étude descriptive de la mortalité et des hospitalisations liées à la drépanocytose à Mayotte.

Cette mise à jour épidémiologique a consisté en deux parties différentes :

La première partie a consisté en une mise à jour des données sur le dépistage néonatal à Mayotte avec les données de l'ADPHE (Association française pour le dépistage et la prévention des handicaps de l'enfant) qui réalise les analyses sur les prélèvements des dépistages néonataux réalisés à Mayotte.

Les données transmises par le laboratoire de Lille qui réalise les électrophorèses de l'hémoglobine permettent d'estimer l'incidence de la drépanocytose à Mayotte, ceci depuis 1991.

Une comparaison a été effectuée avec le nombre de patients drépanocytaires suivis en pédiatrie et en médecine adulte.

La deuxième partie a consisté à explorer :

- les données du PMSI (Programme de médicalisation des systèmes d'information), base des séjours hospitaliers du département d'informations médicales (DIM) de Mayotte.
- Les données du CépiDc (Centre d'épidémiologie sur les causes médicales de décès) afin de connaître le nombre de décès liés à la drépanocytose et les caractéristiques des patients décédés.

Pour la description des hospitalisations liées à la drépanocytose, l'analyse a porté sur tous les séjours, hospitalisations et séances, comportant en diagnostic principal (DP) ou associé (DA) un diagnostic de drépanocytose à Mayotte. Une comparaison a été effectuée avec les données collectées pour l'étude parue dans le Bulletin Epidémiologique Hebdomadaire (BEH) de juillet 2012.
(2)

Les codes CIM sélectionnés sont ceux issus de la 10^{ème} version de la classification : D57.0 : anémie à hématies falciformes avec crises, D57.1 : anémie à hématies falciformes sans crises, D57.2 : affections à hématies falciformes hétérozygotes doubles, D 57.3 : trait de la maladie des hématies falciformes et D57.8 : autres affections à hématies falciformes.

5.2 Mise à jour des données épidémiologiques sur l'incidence et le dépistage néonatal de la drépanocytose

5.2.1 *Epidémiologie mondiale de la drépanocytose*

La distribution du gène à l'origine de l'hémoglobine S est ubiquitaire. (10) Le nombre de porteurs du trait drépanocytaire dans le monde est estimé à 50 millions d'individus (10).

5.2.2 *Epidémiologie en France métropolitaine et dans les autres DOM TOM*

En 1995, l'Association française pour le dépistage et la prévention des handicaps de l'enfant (AFDPHE) a organisé et mis en place un programme de dépistage néonatal national de la drépanocytose en métropole. Implanté d'emblée de manière généralisée à tous les nouveau-nés dans les départements d'outre-mer (DOM) : Guadeloupe et Martinique en 1985, la Réunion en 1990, **Guyane et Mayotte en 1992**, le DNN s'est étendu progressivement en France métropolitaine pour atteindre toutes les régions en 2000.

Ainsi le dépistage est réalisé dès la 72^{ème} heure de vie à partir du test de Guthrie. Les cartes contenant les gouttes de sang séché sont centralisées et adressées à l'ADPHE à Lille qui est le seul laboratoire à exercer le dépistage néonatal, puis elle adresse les résultats positifs aux médecins traitants.

Il est donc aisé de récupérer les données épidémiologiques sur ce dépistage en France métropolitaine et dans les DOM TOM.

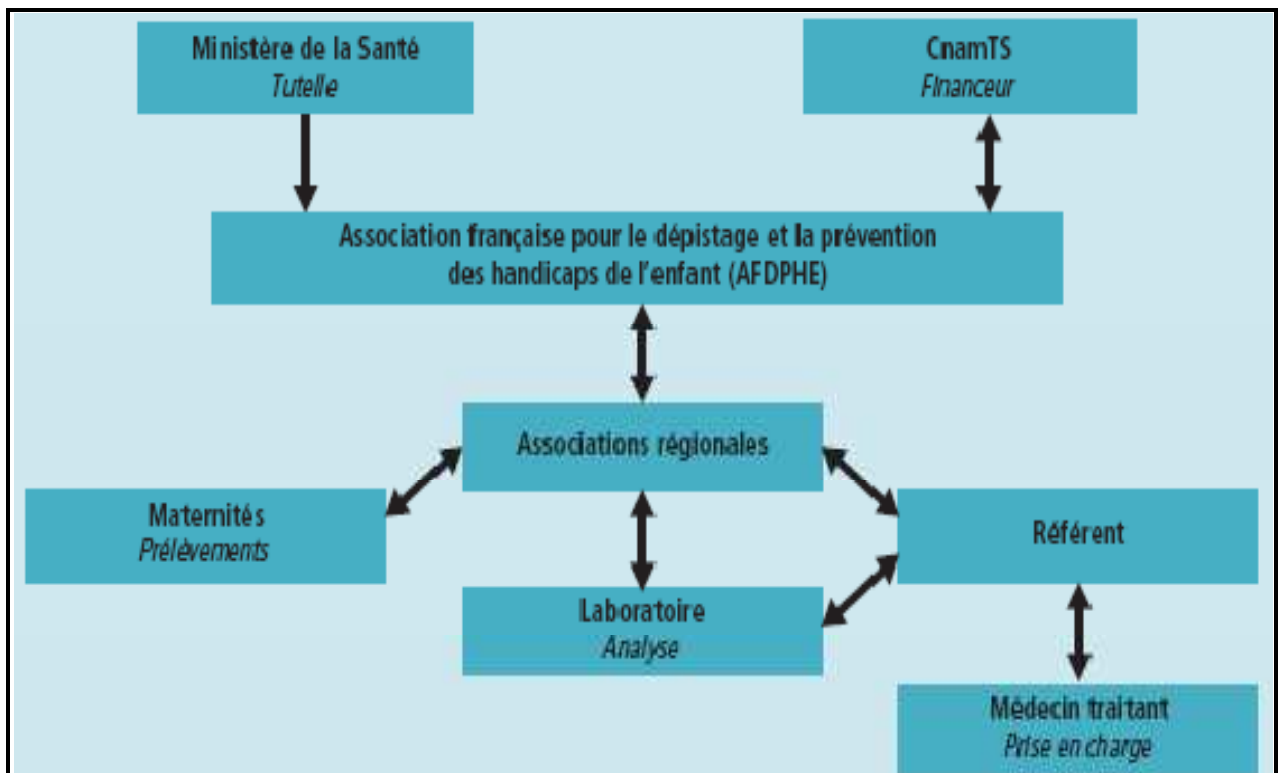


Figure 15 : organigramme de la structure du dépistage néonatal de la drépanocytose en France en 2012 (26)

En 2010, 292 041 nouveau-nés ont bénéficié du dépistage de la drépanocytose (253 466 nés en métropole et 38 575 dans les DOM). (2)

Au total, 409 syndromes drépanocytaires majeurs ont été repérés, dont 341 en métropole (247 SS ou S/β thal, 32 S/β+thal ou S/α thal, 62 SC). L'incidence moyenne de la drépanocytose en métropole était de 1/743 nouveau-nés testés (population cible) et de 1/2 364 si on calcule sur l'ensemble des nouveau-nés.

Tableau II : bilan du dépistage néonatal 2010 en France métropolitaine et dans les Dom TOM (26)

	Nombre de tests	Syndromes drépanocytaires majeurs 1/714	Hétérozygotes	
			AS 1/33	AC 1/129
Métropole	253 466	341	6 915	1 829
DOM	38 575	68	1 985	429
	29 2041	409 malades	8 900	2 258
			11 158 transmetteurs sains + 1 250 AF, AD	

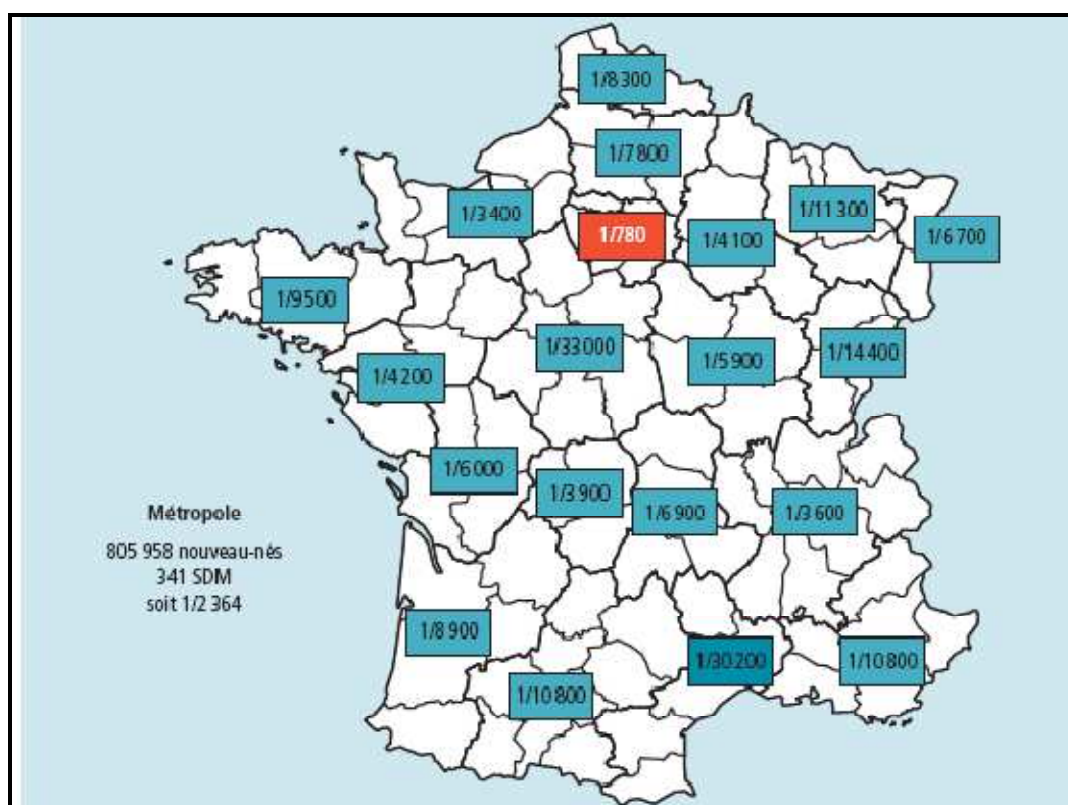


Figure 16 : incidence de la drépanocytose en population générale en France métropolitaine en 2010 (2)

En **métropole**, l'incidence globale est de 1/784 (3 520 SDM dépistés sur 2 759 964 nouveau-nés testés) avec d'importantes variations régionales : de 1/518 en Île-de-France à 1/4 679 en Languedoc-Roussillon.

Parmi les nouveau-nés atteints de SDM recensés, 70% résident en Île-de-France.

Dans les DOM, l'incidence est particulièrement élevée : 68 SDM y sont nés en 2010 (46 SS ou S/β^othal, 2 S/β+thal ou S/β^othal, 20 S/C), soit une incidence de 1/567. En reprenant l'ensemble des SDM dépistés depuis le début du programme, on trouve l'incidence la plus élevée en Guyane (1/227), puis Guadeloupe (1/297), Martinique (1/343), Mayotte (1/633) et, loin derrière, la Réunion (1/4 551), reflet de différences fondamentales d'origine des populations.

La drépanocytose est bien devenue la première maladie génétique dépistée en fréquence.

5.2.3 Reprise de l'incidence et actualisation des données sur le dépistage néonatal à Mayotte

A Mayotte, depuis 1992, le dépistage néonatal consiste en un prélèvement de sang effectué par le personnel de maternité ou par les dispensaires, chez les nouveaux nés à 72 heures de vie par prélèvement capillaire au talon. Les gouttes de sang sont déposées sur un support papier spécial, séchées et acheminées à l'Association Française pour le dépistage et la prévention des handicaps de l'enfant (AFDPHE) (2). Elle recherche systématiquement 4 pathologies et la drépanocytose. La drépanocytose, en France métropolitaine, est recherchée uniquement pour les populations à risque, à Mayotte, elle est recherchée de manière systématique.

Si les analyses retrouvent un trait drépanocytaire ou thalassémique, un courrier est adressé au médecin de PMI ou au médecin de maternité qui a la charge de retrouver l'enfant et sa famille pour réaliser un examen de confirmation.

A Mayotte, de nombreux problèmes résident dans la difficulté de retrouver la famille et l'enfant en raison de problèmes de communication, d'adresses fixes... Ainsi de nombreux enfants sont perdus de vue suite à ce dépistage.

Les données transmises par l'ADPHE de Lille concernant le recueil des données du dépistage néonatal à Mayotte montrent que le nombre de nouveaux nés augmentent, donc le nombre de dépistage réalisés aussi. A Mayotte, de 1991 à 2011, 78 patients ayant un syndrome drépanocytaire majeur ont été dépistés grâce au dépistage néonatal systématique. Mais les autres hémoglobinopathies sont aussi retrouvées grâce à cette organisation.

Tableau III : données épidémiologiques de 1991 à 2011 sur le dépistage néonatal de la drépanocytose à Mayotte (données de l'ADPHE de Lille)

	TOTAL Nouveaux NES	PROFIL SDM repérés	FAUX POSITIF	PROFIL SS confirmés	SDM S B THAL confirmés
1991/1992	3163	3		1	
1993	2356	6		5	
1994	1851	3		2	1
1995	2453	8		5	1
1996	2594	5		3	1
1997	3544	5		2	1
1998	3967	3		1	
1999	4850	11	1	3	
2000	5242	4		2	1
2001	5201	12 / 1 né la R		3	

2002	4759	13		5	4
2003	4759	11		10	1
2004	5931	9	1	4	1
2005	6525	5		4	1
2006	6356	10		6	3
2007	6692	11		5	5
2008	7119	7		4	2
2009	7345	10	1	4	3
2010	7027	10		7	1
2011	6508	10		2	1
	98242	156	3	78	27

Le tableau ci-dessous montre les différences entre les DOM- TOM d'incidence des nouveaux nés ayant un syndrome drépanocytaire et permet de voir que l'incidence à Mayotte, même si elle est moindre que dans d'autres DOM TOM est tout de même relativement importante.

Tableau IV : nombre et incidence des nouveaux nés présentant un syndrome drépanocytaire majeur dans les DOM TOM (2)

DOM	Nombre de nouveau-nés testés	Nombre de malades présentant un syndrome drépanocytaire majeur (SS, SC, SBthal, SOArab, SDPunjab, ASAntilles)					Incidence à la naissance
		SS	SC	SBthal	Autre	Total	
La Réunion 1990-2010	232 086	45	1	5	0	51	1/4 551
Guyane 1992 -2010	95 918	259	150	13	0	422	1/227
Mayotte 1992-2010	91 767	145	0	0	0	145	1/633
Guadeloupe 1985-2010	170 010	477	82	13	0	572	1/297
Martinique 1985-2010	121 761	252	80	18	5	355	1/343
Sous-total	711 542	1 178	313	49	5	1 545	1/461
France hexagonale	2 759 964	2 504	700	307	9	3 520	1/784

Source : données de l'Association française pour le dépistage et la prévention des handicaps de l'enfant (AFPHE).

Au vu de l'incidence importante de la drépanocytose, un Centre de compétences des MCRGRE de l'Océan Indien concernant les départements de la Réunion et de Mayotte a été officiellement mis en place en novembre 2008. Il comprend un site à Mayotte et deux à la Réunion : le Centre hospitalier Félix-Guyon de Saint-Denis et le Centre hospitalier de Saint-Pierre, ces deux derniers étant inclus dans le CHR de la Réunion, avec un médecin coordonnateur et un médecin référent par site.

À Mayotte en 2009, 135 enfants et 22 adultes étaient suivis par le centre. La consultation dédiée pour les patients adultes a été mise en place en mai 2009.

5.3 Etudes descriptives des hospitalisations liées à la drépanocytose à Mayotte et comparaison aux autres études.

D'après l'étude éditée par le BEH en 2012 (13), sur la période 2004-2009, en France métropolitaine, aux Antilles et à la Réunion, 7 355 patients drépanocytaires ont été pris en charge en hospitalisation en moyenne tous les ans, ce qui représente environ 23 000 hospitalisations (77%) et séances (23%) par an. Le taux annuel de patients hospitalisés est passé de 9,7 patients pour 100 000 habitants en 2004 à 13,8 pour 100 000 en 2009, soit une augmentation de 6,8% (IC95% [4,9-8,7]) par an, alors que le taux d'hospitalisations a augmenté de 24,7 hospitalisations pour 100 000 habitants en 2004, à 30,6 hospitalisations pour 100 000 en 2009, soit une augmentation moyenne du nombre d'hospitalisations de 3,5% (IC95% [1,7-5,2]) par an.

Malheureusement, les données épidémiologiques pour Mayotte et la Guyane n'ont pu être obtenues car le PMSI est en cours de mise en place.

Sur un suivi de 12 mois, les personnes atteintes de drépanocytose sont hospitalisées en moyenne 3 fois, sans évolution au cours de la période étudiée : près de 60% d'entre elles ont été réadmisses au moins 1 fois au cours des 12 mois qui ont suivi leur première hospitalisation, 25% plus de 2 fois et 5% plus de 7 fois.

5.4 Mortalité dans la drépanocytose

Entre 1982 et 2005, 698 décès liés à la drépanocytose, sans prédominance de sexe sont survenus en France dont 414 cas (59,3%) pour lesquels la drépanocytose a été retenue en diagnostic principal (13). Le nombre de décès annuels augmente régulièrement, de 13 par an en 1981- 1985 à 40 par an en 2001-2005.

De grandes disparités existent entre le taux de mortalité en île de France et dans les DOM : l'île de France et les DOM concentrent 70 % des effectifs de décès.

La courbe de mortalité a souvent une forme bi phasique avec un premier pic entre 1 et 5 ans et un second après 20 ans chez les drépanocytaires SS (après 40 ans chez les SC) (14).

Il existe une grande variabilité de la mortalité selon les études en raison de la situation géographique des patients qui détermine la qualité de la prise en charge indépendamment de facteurs génétiques qui influenceraient, au moins partiellement la gravité de leur pathologie (15).

Chez l'enfant, la mortalité est de 0,29 patients pour 100 patients/années avec un âge moyen au décès de 5,5 années, selon une étude rétrospective effectuée en île de France de 1985 à 1992 (16). Les principales causes de mortalité chez l'enfant sont les infections et la séquestration splénique aigüe.

Chez l'adulte, dans une étude nord-américaine (11), l'espérance de vie médiane chez les drépanocytaires homozygotes était de 48 ans pour les femmes et 42 ans pour les hommes. Dans cette même étude, chez les drépanocytaires hétérozygotes SC, l'espérance de vie est de 60 ans pour les hommes, 68 ans pour les femmes.

La drépanocytose est donc une préoccupation de santé publique, particulièrement à Mayotte où l'incidence est importante. La maladie drépanocytaire a été reconnue comme priorité de santé publique par l'UNESCO en 2005, par l'OMS en 2006 et en 2008 par les Nations Unies (6).

DEUXIEME PARTIE : état des lieux des complications de la drépanocytose aux urgences du centre hospitalier de Mayotte.

Nous avons évalué la prise en charge en médecine générale à Mayotte des patients drépanocytaires. Pour réaliser cette évaluation, nous avons tout d'abord réalisé une étude dans le service des urgences de Mayotte, où le parcours de tous les patients drépanocytaires et leur prise en charge en amont des urgences étaient repris sur un questionnaire pré rempli. En effet, dans un premier temps, une étude était nécessaire pour recenser les difficultés en soins primaires, en recensant les complications en aval de la prise en charge par les médecins généralistes.

Puis, dans un deuxième temps, une étude a été réalisée auprès des médecins généralistes de Mayotte pour évaluer leurs propres connaissances et attitudes face à la drépanocytose en ambulatoire. Cette étude était donc **un préalable à une évaluation par les médecins généralistes**, eux-mêmes, de leur prise en charge de ces mêmes patients.

Ces 2 études seront présentées successivement dans cette partie de la thèse.

1. Objectifs

L'objectif principal de cette étude était d'évaluer l'adéquation des pratiques médicales dans la prise en charge de la drépanocytose en amont du service des urgences. Le critère de jugement principal était la proportion de pratiques inadaptées chez les patients drépanocytaires qui ont consulté aux urgences de Mamoudzou.

2. Méthodes

Une enquête par questionnaire a été réalisée du 15 janvier 2013 au 1^{er} mai 2013.

Il s'agit d'une étude prospective réalisée aux urgences du centre hospitalier de Mamoudzou en 2013.

Le questionnaire (cf. annexe 2) a été rempli pour tous les patients adultes ou enfants arrivés aux urgences, ayant un syndrome drépanocytaire majeur. . Le seul critère d'exclusion était un deuxième passage aux urgences, dans la période de remplissage des questionnaires.

Le questionnaire était rempli par tous les praticiens (médecins ou internes) prenant en charge un patient drépanocytaire aux urgences du centre hospitalier de Mayotte. Chaque questionnaire comprenait une notice et une explication était donnée de manière régulière aux praticiens. Les questionnaires étaient ensuite centralisés et ont été analysés à l'aide d'un tableur Excel.

Les données étudiées dans le questionnaire comprenaient :

- Données socio-démographiques : âge et sexe des patients,
- Modalités d'arrivée aux urgences : personne les adressant aux urgences, motif de consultation aux urgences
- Le suivi de la maladie drépanocytaire : rythme des consultations, mise à jour des vaccinations spécifiques et non spécifiques, mise à jour des examens complémentaires nécessaires au bilan annuel.
- Caractéristiques médicales : prise en charge en amont des urgences (antalgie, hydratation...), le suivi du carnet de santé

Toutes ces données permettaient d'avoir une vue d'ensemble sur la prise en charge des patients drépanocytaires face aux recommandations officielles.

Concernant la confidentialité, tous les patients inclus dans la base de données se sont vus attribuer un numéro. La correspondance du numéro avec leur nom est consignée sur un autre fichier Excel® confidentiel.

La variable d'intérêt principal était la proportion de pratiques médicales inadéquates avant l'arrivée aux urgences.

L'analyse a été réalisée par l'équipe de soutien méthodologique du CHU de St Denis de la Réunion, avec le logiciel SAS 9.2® (SAS Institute Inc).

Les variables qualitatives ont été décrites en termes d'effectif, de pourcentage et d'intervalle de confiance à 95 % (IC95%). Les variables quantitatives seront décrites en termes d'effectif, moyenne, écart-type, intervalle de confiance de la moyenne, médiane, étendue et étendue interquartile.

3. Résultats

✓ La population étudiée :

Cinquante trois patients ont été inclus dans l'étude, dont 21 enfants et 32 adultes.

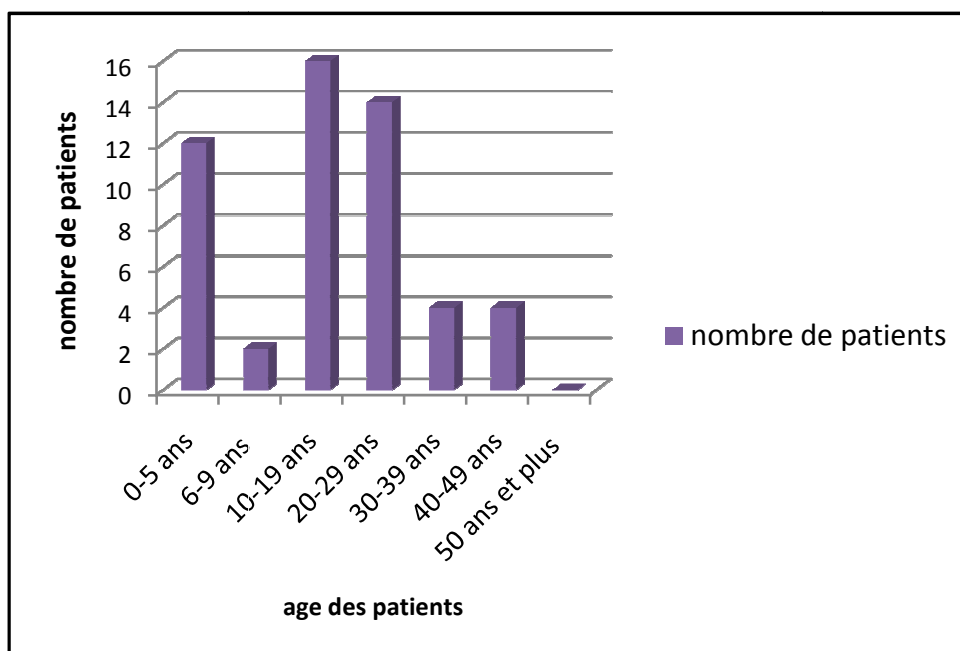


Figure 17 : répartition des âges des patients inclus

✓ Le motif de consultation aux urgences :

Les médecins devaient indiquer le motif de la consultation pour tous les patients drépanocytaires arrivant aux urgences. Le principal motif de consultation des patients drépanocytaires aux urgences est la crise vaso occlusive (71,7 %) (Figure 18).

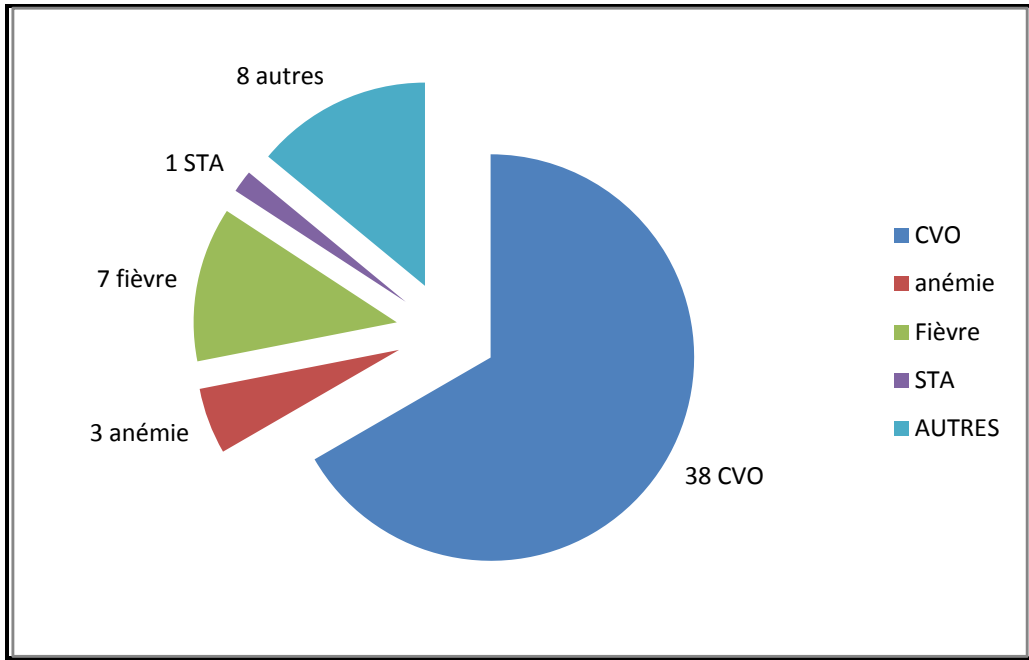


Figure 18 : motifs de consultation aux urgences des patients drépanocytaires à Mayotte

✓ **Lieux de prise en charge des patients drépanocytaires avant leur arrivée aux urgences :**

Parmi les 53 patients inclus dans l'étude, la répartition de leur lieu d'arrivée figure ci-dessous. 37,7 % étaient adressés par un dispensaire, donc par un médecin libéral, et 60,3% venaient directement de leur domicile sans passage par un médecin généraliste. Ces résultats permettent de visualiser la filière de soins d'un patient drépanocytaire à Mayotte.

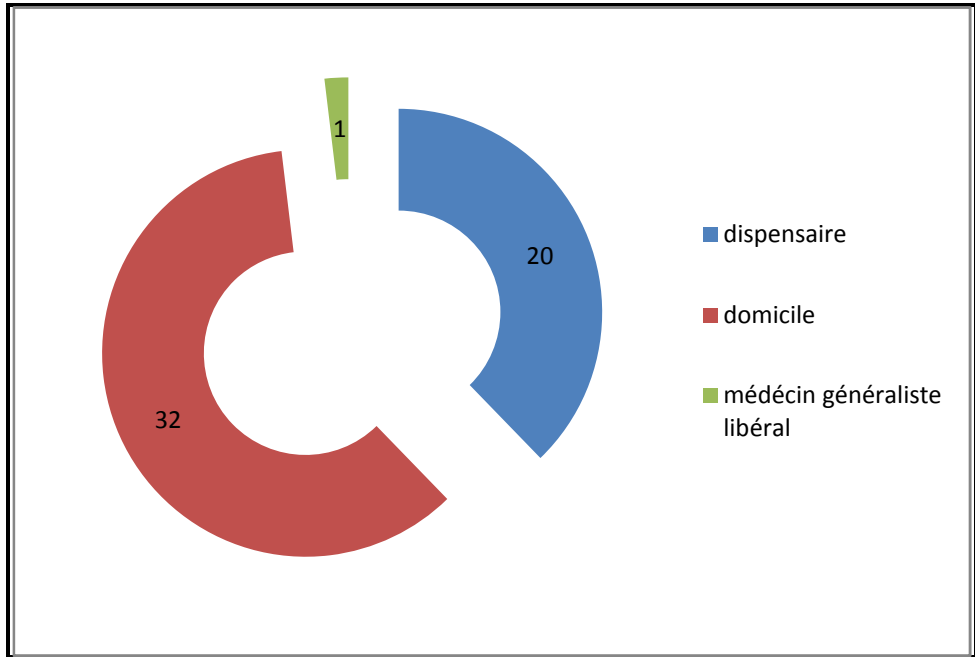


Figure 19 : Provenance des patients avant leur arrivée aux urgences

✓ **Prise en charge avant leur arrivée aux urgences :**

Sur les 53 patients inclus dans l'étude, 38 patients sont adressés pour une crise vaso occlusive. Sur les 38 patients inclus pour CVO, 70,2 % des patients avaient reçu des antalgiques avant leur arrivée aux urgences, c'est-à-dire 29,8 % de patients qui n'avaient pas reçu de thérapeutiques antalgiques avant leur arrivée.

Au total, 72% des patients avaient reçu des antalgiques de palier 1 avant leur hospitalisation et 11,6% des antalgiques de palier 3.

Le traitement d'une crise vaso occlusive comprend des thérapeutiques antalgiques médicamenteuses mais aussi l'hydratation et l'oxygénothérapie ; Sur 28 patients, 46,4 % avaient bénéficié d'une oxygénothérapie et 40,6 % d'une hydratation correcte comme le montre le tableau ci-dessous.

Tableau V : traitements instaurés avant l'arrivée des patients aux urgences

	Fréquence (N)	Pourcentage (%)
Traitement avant les urgences		
<i>Prise d'antalgiques avant leur arrivée aux urgences</i>		
oui	33	70,2
non	14	29,8
<i>Palier d'antalgie</i>		
Prise d'un palier 1	31	72
Absence de prise de palier 1	12	27,9
Prise d'un palier 2	11	25
Absence de prise d'un palier 2	33	75
Prise d'un palier 3	5	11,6
Absence de prise d'un palier 3	38	88,3
<i>Lieux d'instauration du traitement antalgique</i>		
dispensaire	15	35,7
Auto- médication	19	48,7
(valeurs manquantes : 11)		
<i>Hydratation correcte</i>		
oui	13	40,6
non	19	59,4
<i>oxygénothérapie</i>		
oui	13	46,4
non	15	53,6

✓ **Le suivi de la drépanocytose :**

Dans cette étude, 96 % des patients drépanocytaires arrivés aux urgences avaient consulté dans les 6 mois précédents leur hospitalisation. Seuls 34,4 % des patients avaient consulté avant leur arrivée aux urgences pour le suivi de la maladie drépanocytaire, alors que 44,8 % des patients avaient consulté pour une crise vaso occlusive.

Concernant les vaccinations, 40,8 % des patients drépanocytaires ayant consulté aux urgences avaient leur calendrier vaccinal spécifique et non spécifique à jour selon les recommandations officielles. Parmi les 29 patients dont les vaccinations ne correspondaient pas à celles recommandées, 4 patients avaient 6 vaccins manquants, 6 avaient 3 vaccins manquants.

Les patients drépanocytaires doivent aussi bénéficier d'un bilan annuel avec des examens complémentaires codifiés dans les recommandations. Parmi les patients inclus dans l'étude : 30,6 % des patients avaient réalisé en partie leur bilan annuel, pour 36,7 % qui avaient un bilan annuel à jour.

Parmi les patients arrivés aux urgences, 64,7% étaient suivis habituellement par un médecin référent de la drépanocytose à Mayotte, en pédiatrie ou en médecine adulte, comme le montre le tableau ci-dessous.

Tableau VI : suivi des patients drépanocytaires au centre hospitalier de Mayotte

	Fréquence (N)	Pourcentage (%)
<i>Date d'une consultation médicale avant leur hospitalisation</i>		
Moins de 6 mois	51	96,2
Entre 6 et 12 mois	1	1,89
Plus de 12 mois	1	1,89
<i>Motif de la consultation médicale la plus récente</i>		
Suivi ou complication de la drépanocytose	37	69,8
Autre motif	16	30,19
<i>Taux de réalisation du bilan annuel</i>		
Bilan annuel réalisé en partie	15	30,6
Bilan non réalisé	16	32,6
Bilan complet réalisé	18	36,7
<i>Taux de patients drépanocytaires suivis pas un médecin référent</i>		
Patients suivis par un référent drépanocytose	33	64,7
Patients non suivis par un référent drépanocytose	18	35,2
<i>Calendrier vaccinal</i>		
Calendrier à jour	20	40,8
Calendrier non à jour	29	59,2

✓ **Carnet de santé et informations présentes :**

Tous les patients inclus dans l'étude avaient un carnet de santé et un certain nombre d'informations doivent être présentes dans ce carnet d'après les recommandations ; Plusieurs informations sur le suivi du patient étaient à récupérer dans ces carnets. Le diagnostic, le groupe sanguin, les résultats du bilan annuel de suivi, les traitements quotidiens, le nom du médecin référent du patient sont des données que l'on doit retrouver facilement dans le carnet de santé.

Dans le carnet de santé, dans 78,8 % des cas, le diagnostic de syndrome drépanocytaire était facilement retrouvable ; Mais le groupe sanguin n'était retrouvé que dans 30% des cas, les résultats du bilan annuel dans 35,4%, le traitement habituel dans 65,2%, la fréquence des crises vaso-occlusives dans 62% des cas.

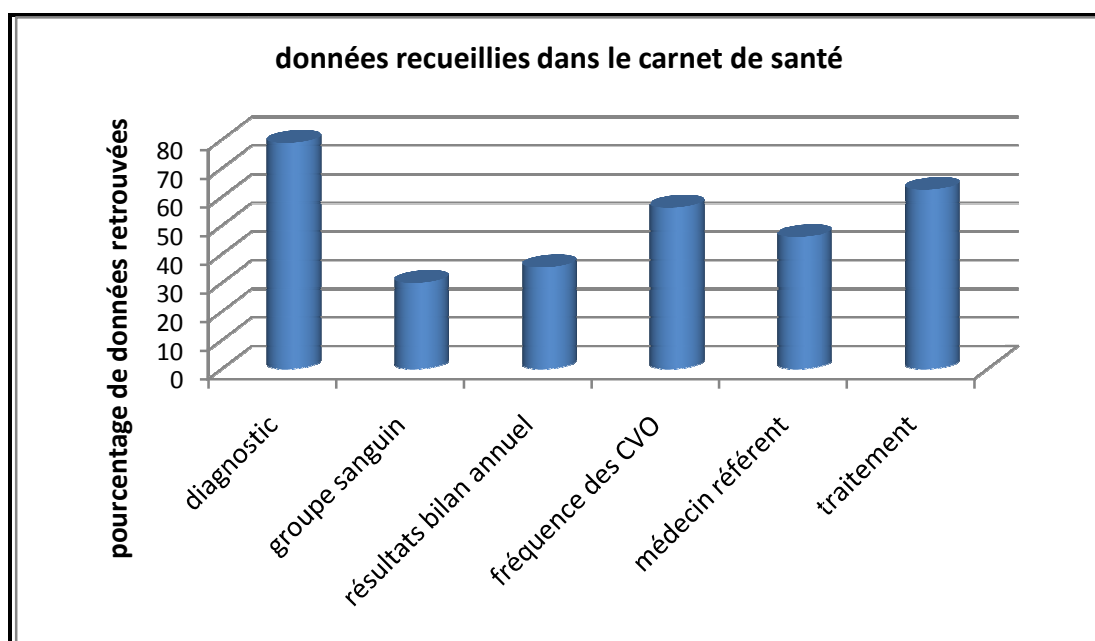


Figure 20 : données recueillies dans les carnets de santé des patients drépanocytaires

✓ **Evaluation de la prise en charge avant l'entrée aux urgences**

Les médecins des urgences devaient évaluer, grâce aux annexes remises avec le questionnaire qui comprenaient les recommandations actuelles, si la prise en charge en amont des urgences leur paraissait conforme aux recommandations.

Les évaluateurs ont estimé que 28,5% (n = 14) des prises en charge des patients drépanocytaires avant leur arrivée dans le service des urgences étaient conformes aux recommandations officielles concernant la drépanocytose. A l'instar, 12 médecins considéraient que la prise en charge antérieure des patients en ambulatoire n'était pas conforme aux recommandations.

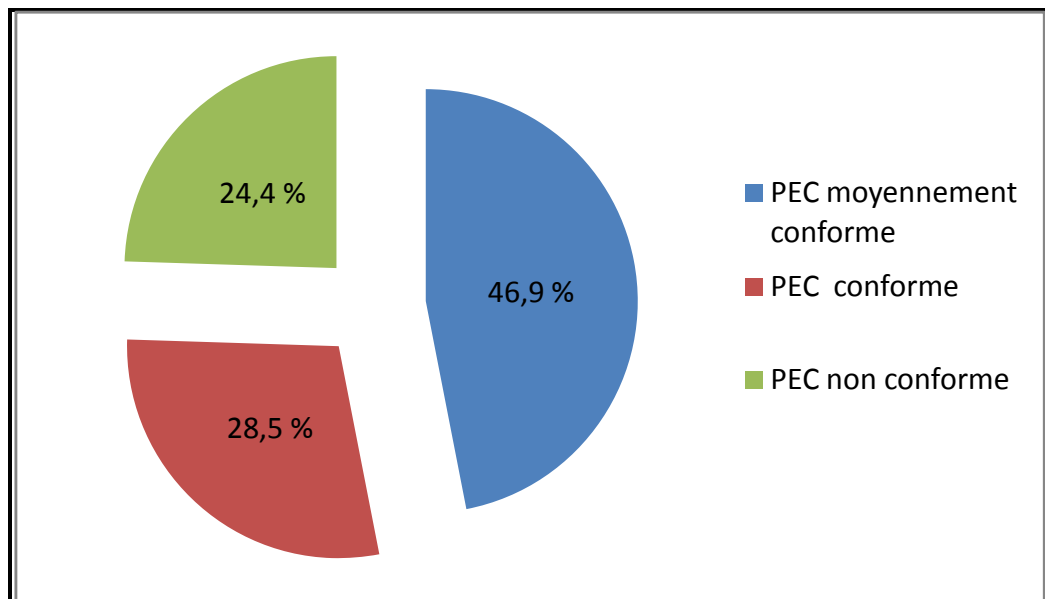


Figure 21 : évaluation de la prise en charge des patients avant leur arrivée aux urgences

4. Discussion

➤ **La population étudiée :**

Le nombre de patients inclus dans cette étude, 53 patients, est important, au vu de la faible incidence de cette pathologie, en particulier en France métropolitaine.

Leur répartition assez équilibrée entre la population adulte et pédiatrique permet d'être assez représentatif et d'évaluer les prises en charge différentes.

➤ **Modalités d'arrivée aux urgences :**

Il ressort de cette étude que le principal motif de consultation aux urgences est la crise vaso occlusive et que le nombre de patients consultant pour ce motif est loin d'être négligeable. Or le nombre de crises vaso occlusive est lié parfois à un manque d'éducation des patients qui ne connaissent pas assez leur pathologie et les facteurs favorisant ces crises.

Concernant les modalités de prise en charge en amont des urgences, cette étude montre des insuffisances dans les thérapeutiques, par exemple seul 70 % des patients hospitalisés pour CVO avaient bénéficié d'antalgiques or toutes les études démontrent qu'une prise en charge antalgique rapide est indispensable pour contrer les effets délétères de la douleur dans les CVO. Seuls 11% des patients ont bénéficié d'antalgiques de palier 3, alors que les recommandations sont en faveur de l'utilisation rapide d'antalgiques de paliers de plus en plus importants. Parmi les patients ayant reçu des antalgiques avant leur arrivée aux urgences, seuls 35,7% des patients avaient eu ces thérapeutiques en dispensaire.

Lors des crises vaso occlusives, moins de 50% des patients ont bénéficié d'une hydratation correcte et d'une oxygénothérapie, alors qu'il est recommandé d'utiliser ces thérapeutiques comme co-antalgiques.

➤ Suivi

Quatre vingt seize pour cent des patients avaient eu une consultation médicale au cours des 6 mois précédant leur venue aux urgences, mais seuls 40,8 % avaient une couverture vaccinale à jour. Or parmi les stratégies préventives mises en œuvre le plus précocement possible et relevant des soins primaires, la bonne conduite du calendrier vaccinal est un élément majeur puisqu'il agit directement sur la survenue de complications infectieuses. Sa nécessité absolue n'est plus à démontrer, particulièrement en ce qui concerne les infections à pneumocoque (30). Les recommandations officielles (1) préconisent un calendrier vaccinal clair pour le patient drépanocytaire, et les résultats de cette étude ne vont pas dans ce sens.

La faible couverture vaccinale des patients drépanocytaires est donc préoccupante.

Le médecin généraliste occupe une place de choix pour inciter chaque année les parents d'enfants drépanocytaires et les adultes atteints à renouveler leur couverture vaccinale.

Soixante cinq pour cent des patients pédiatriques ou adultes sont suivis par un médecin référent drépanocytose à Mayotte mais la communication ville –hôpital est toujours difficile et il n'existe pas de véritable réseau médecin spécialiste – médecin généraliste.

Le carnet de santé devrait permettre dans la plupart des cas un suivi médecine spécialisée – médecine générale mais cette étude montre des insuffisances dans les informations présentes dans ce carnet en particulier sur les résultats des examens complémentaires et le nom d'un médecin référent.

➤ évaluation par le personnel médical des urgences :

Seuls 28,6% du personnel médical des urgences ont trouvé que la prise en charge du patient drépanocytaire en amont de son arrivée aux urgences correspondait aux recommandations officielles. Même si cette évaluation est subjective, elle se fondait sur les recommandations qui étaient fournies en partie avec le questionnaire (couverture vaccinale et bilan annuel).

Cette étude avait pour objectif principal d'évaluer le pourcentage de pratiques inadaptées dans la prise en charge des patients drépanocytaires en amont de leur passage aux urgences. Elle montre qu'il existe des disparités considérables dans la prise en charge de ces patients en soins primaires à Mayotte.

Ces disparités sont multifactorielles intriquant un probable manque de connaissances liés aux modifications renouvelées des recommandations et à une place peu définie du médecin généraliste dans les recommandations officielles.

Plusieurs hypothèses peuvent être avancées dans les lacunes sur la prise en charge des patients drépanocytaires, lors des phases aiguës ou dans le suivi chronique :

- une observance médiocre des patients,
- un suivi peu compliant de la part des patients,
- les difficultés sociales et économiques des patients,
- une mauvaise connaissance de la drépanocytose par les médecins généralistes,
- Une rotation médicale trop importante

Il convient de s'interroger sur le rôle éventuel qu'occupe le généraliste en tant que référent dans la prise en charge globale du patient, le relais serait sans doute repris par le spécialiste dès lors que les soins relèvent de la spécificité de la maladie.

Cette étude a des limites puisqu'elle se déroulait sur un temps limité, dans un seul centre hospitalier. Elle aurait pu être décentralisée dans les hôpitaux de référence « périphériques », mais elle aurait demandé des moyens logistiques plus importants.

De plus, avant de faire remplir le questionnaire par les médecins urgentistes, une formation courte aurait du leur être donnée afin de leur expliquer la manière de remplir le questionnaire et les buts précis de cette étude, car quelques questionnaires n'ont pas pu être traités par manque d'informations (non correctement remplis).

5. Conclusion

Notre étude montre que la prise en charge des patients à Mayotte en amont des urgences est largement sous-optimale. Un des éléments pouvant expliquer cela pourrait être un manque de formation ou de sensibilisation des médecins généralistes à cette pathologie. Il était indispensable de réaliser une étude afin d'évaluer leurs difficultés et leurs propres connaissances sur la drépanocytose à Mayotte.

TROISIEME PARTIE : EVALUATION DES CONNAISSANCES ET ATTITUDES SUR LA DREPANOCYTOSE PAR LES MEDECINS GENERALISTES A MAYOTTE

L'étude, dans cette troisième partie, permet de répondre à l'objectif initial de la thèse, puisqu'elle avait pour objectif, après avoir quantifier le pourcentage de pratiques inadaptées dans la prise en charge de la drépanocytose, d'évaluer les connaissances des médecins généralistes sur cette même pathologie.

1) Introduction

La drépanocytose, encore mal connue des praticiens, est aujourd'hui la première maladie génétique de France (2). La drépanocytose est une maladie mono-mutationnelle et de transmission autosomique récessive, liée à une anomalie de structure de l'hémoglobine qui aboutit à la formation d'hémoglobine S (1). Elle occasionne 3 grands types de manifestations : crises vaso-occlusives, hémolyse chronique avec anémie, et susceptibilité accrue aux infections.

En France métropolitaine, l'incidence de cette pathologie augmente de manière progressive, en particulier en île de France, dues aux flux migratoires. A Mayotte, l'incidence des syndromes drépanocytaires majeurs à la naissance est loin d'être négligeable puisqu'elle est de 1/633 enfants (3). En France métropolitaine comme dans les DOM TOM, le nombre d'hospitalisations et la mortalité liée à la drépanocytose ne sont pas négligeables (cf partie 1).

La drépanocytose n'est plus une maladie rare suivie exclusivement par des spécialistes en pathologie tropicale. Tout praticien, quelle que soit sa spécialité, peut être amené à suivre un patient atteint de drépanocytose, sans avoir toujours reçu une formation appropriée (4). Les médecins généralistes jouent un rôle primordial dans la prise en charge de la drépanocytose (1). Ils contribuent à la pérennité des soins et dépistent les complications potentiellement sévères. Il existe peu de publications traitant du rôle des soins primaires dans les maladies rares (24) mais il est établi que le médecin généraliste est un acteur essentiel dans le suivi de patients atteints de maladie chronique de par son approche globale du patient.

D'autant plus à Mayotte, où l'organisation sanitaire repose sur une décentralisation des soins dans des dispensaires où exercent seulement des praticiens de médecine générale. Or de nombreux médecins généralistes s'estiment en difficultés dans la prise en charge de la drépanocytose (5). A Mayotte, de nombreuses difficultés sont présentes : la rotation médicale importante, le manque de formations des médecins généralistes, la faible démographie médicale. Ces difficultés s'opposent à un suivi adéquat des patients drépanocytaires. Les études précédemment réalisées sur la prise en charge de cette pathologie, portaient sur la prise en charge des complications de la drépanocytose aux urgences de l'hôpital de Mayotte, mais aucune étude n'a été réalisée sur l'attitude en médecine générale face à cette maladie.

Une étude préalable (cf deuxième partie) réalisée aux urgences de Mayotte retrouvait des discordances dans la prise en charge ambulatoire des patients drépanocytaires par rapport aux recommandations officielles sur la drépanocytose. Une des hypothèses pouvant expliquer ces résultats était que les connaissances des médecins généralistes sur la drépanocytose sont souvent déficitaires en raison d'un manque de formation sur cette pathologie lors des études médicales et d'une rotation médicale importante à Mayotte.

L'état des lieux des attitudes et connaissances des médecins généralistes est un préalable important avant la mise en place de formations spécifiques et de mise à disposition d'outils. Ces données permettront d'évaluer l'efficacité de ces actions dans un contexte de turn-over médical important.

L'objectif principal de cette étude était d'évaluer les connaissances et attitudes des médecins généralistes de Mayotte dans la prise en charge de la drépanocytose.

Cette étude a permis de quantifier le pourcentage de pratiques inadaptées en médecine générale dans la prise en charge de la drépanocytose et de servir de données de référence pour une évaluation d'analyse des pratiques ultérieure.

2) Matériels et Méthodes

L'évaluation de la prise en charge des patients drépanocytaires par les médecins généralistes a consisté en une enquête descriptive par auto-questionnaire (cf annexe numéro 3).

Celle-ci a été réalisée entre le 8 février 2013 et le 15 mars 2013 auprès des médecins généralistes de l'île de Mayotte.

2.1 Population étudiée

La population étudiée de médecins généralistes concernés par cette étude comprenait les médecins généralistes exerçant dans les dispensaires de l'île. Les médecins exerçant depuis moins de 15 jours, les médecins exerçant en PMI et les médecins libéraux ont été exclus de l'étude.

La liste des médecins généralistes exerçant dans les dispensaires a été remise par les affaires médicales du Centre hospitalier de Mayotte.

Les questionnaires ont été remis en mains propres aux médecins généralistes des dispensaires avec une notice explicative. Sur l'île de Mayotte existent 17 dispensaires avec au total 50 médecins généralistes exerçant dans ces dispensaires. Des questionnaires supplémentaires ont été distribués pour les médecins absents lors de la distribution.

Au total cinquante questionnaires ont été remis aux médecins généralistes ; Sur les 50 médecins exerçant, aucun ne présentait de critère de non inclusion. Sur les 50 questionnaires distribués, 24 médecins généralistes (48 %) ont participé à l'étude et ont renvoyé leur questionnaire.

Les médecins interrogés qui ont accepté de répondre au questionnaire ont renvoyé leur réponse par courrier dans des enveloppes pré-remplies.

Plusieurs relances ont été effectuées par téléphone pour les questionnaires demeurant sans réponse.

Les résultats ont été collectés jusqu'au 15 mars 2013.

2.2 Questionnaire

L'auto-questionnaire a été réalisé avec l'aide du médecin référent adulte du « centre de compétence des syndromes drépanocytaires majeurs, des maladies du globule rouge et de l'érythropoïèse » et le médecin de l'unité de Soutien Méthodologique du centre hospitalier de St Denis de la Réunion.

Le questionnaire était constitué de questions fermées avec des réponses à choix multiples et une question ouverte en fin de document. Il s'étendait sur 6 pages recto-verso ; une première page donnait la notice explicative du questionnaire.

Le questionnaire pouvait être rendu de manière anonyme ou avec des informations sur le médecin le remplissant.

- La première partie du questionnaire concernait les caractéristiques du praticien : durée d'exercice, en médecine générale et à Mayotte ; le nombre de patients drépanocytaires

suivis par ce médecin, les difficultés ressenties sur la prise en charge de la drépanocytose, en particulier à Mayotte.

- La deuxième partie consistait en trois cas cliniques différents sur le suivi et la prise en charge des complications de la drépanocytose. Ces cas cliniques étaient présentés sous forme de vignette ou scénarios permettant de tester les attitudes des répondants. Toutes les questions étaient fermées avec des questions à choix multiples.
- La troisième et dernière partie étudiait les différentes pistes d'amélioration de la prise en charge suggérées par ces mêmes médecins généralistes, par l'intermédiaire de 2 questions : une question à choix multiples proposant le moyen idéal selon eux d'optimiser la prise en charge de ces patients en médecine générale et une seconde question ouverte qui permettait aux médecins de laisser des remarques libres sur le questionnaire ;
- Enfin un coupon détachable était placé à la fin de chaque questionnaire pour demander aux médecins généralistes s'ils souhaitaient assister à une formation sur la prise en charge de la drépanocytose en médecine générale.

2.3 Analyse des résultats

Une analyse descriptive a été réalisée. L'ensemble des analyses statistiques a été réalisé à l'aide du logiciel de statistique Epidata. Les variables qualitatives ont été décrites en termes d'effectif, de pourcentage et d'intervalle de confiance à 95 % (IC95%). Les variables quantitatives seront décrites en termes d'effectif, moyenne, écart-type, intervalle de confiance de la moyenne, médiane, étendue et étendue interquartile.

Concernant la confidentialité, tous les médecins généralistes inclus se sont vus attribuer un numéro. Les correspondances des numéros avec leurs noms ont reposé sur un autre fichier Excel confidentiel.

Les questions analysées étaient :

- La connaissance de recommandations officielles sur cette pathologie
- L'existence de difficultés ressenties dans le suivi ou non
- Le diagnostic et le dépistage des syndromes drépanocytaires majeurs
- La réalisation ou non d'un suivi particulier et la connaissance des examens complémentaires à réaliser
- Les attitudes concernant la réalisation de la prévention et de l'éducation thérapeutique par le médecin traitant lui-même
- Les attitudes concernant la prescription d'une supplémentation en acide folique et d'un traitement de fond préventif
- Les attitudes concernant la réalisation de vaccinations spécifiques
- Les attitudes concernant la prise en charge des complications aiguës et chroniques dues à cette pathologie

3) **Résultats**

3.1 Population étudiée

Sur les 50 questionnaires distribués aux médecins généralistes de l'île, 24 ont été remplis soit un taux de participation de 48 %. La population médicale participante était de 2 internes, 6 médecins remplaçants depuis moins de un an et 15 médecins en poste pour un an ou plus.

La première partie du questionnaire reprenait les caractéristiques médicales de chaque participant.

Tableau VII : caractéristiques des médecins généralistes participant à l'étude

	<u>Fréquence</u> N	<u>Pourcentage</u> %
statut médical		
interne	2	8,7
remplaçant de moins de 1 an	6	26,1
en poste pour un an ou plus	15	65,2
Fréquence manquante = 1		
durée d'exercice de la médecine générale		
moins de 5 ans	10	43,5
5-9 ans	2	8,7
10-19 ans	6	26,1
20-30 ans	3	13,1
plus de 30 ans	2	8,7
Fréquence manquante = 1		
durée d'exercice à Mayotte		
moins de 1 mois	2	8,3
1-3 mois	3	12,5
4 mois à 1 an	6	25
entre 1 et 2 ans	2	8,3
2 ans ou plus	11	45,8
participation à une formation initiale sur la drépanocytose		
oui	18	75
non	6	25
nombre de patients drépanocytaires suivis en consultation		
entre 5 et 10	2	10,5
entre 10 et 20	13	68,4
entre 20 et 30	3	15,8
plus de 30	1	5,3
Fréquence manquante = 5		
difficultés par rapport à la prise en charge des patients drépanocytaires		

oui	17	73,9
non	6	26,1
connaissance d'un centre de compétences drépanocytose à Mayotte		
oui	11	45,8
non	13	54,2
connaissance du circuit de soins d'un patient drépanocytaire à Mayotte		
oui	8	33,3
non	16	66,7

✓ **Niveau de difficulté ressentie :**

a) Vous sentez vous en difficulté par rapport à la prise en charge des patients drépanocytaires ?

Oui

Non

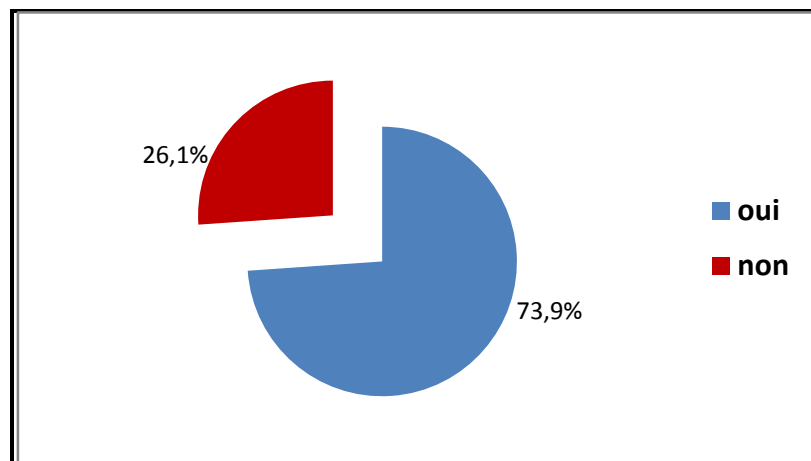


Figure 22 : niveau de difficulté ressentie par les praticiens dans le suivi des patients drépanocytaires

✓ **Nombre de patients drépanocytaires suivis par chaque praticien :**

b) Au cours des 6 derniers mois combien de patients présentant un syndrome drépanocytaire majeur avez-vous vus en consultation ?

Entre 5 et 10 entre 10 et 20 entre 20 et 30 plus de 30

Le nombre de patients drépanocytaires vus en consultation par chaque praticien est important puisque 68,4 % des médecins estiment avoir vu en consultation entre 10 et 20 patients drépanocytaires au cours des 6 derniers mois dans les dispensaires de Mayotte.

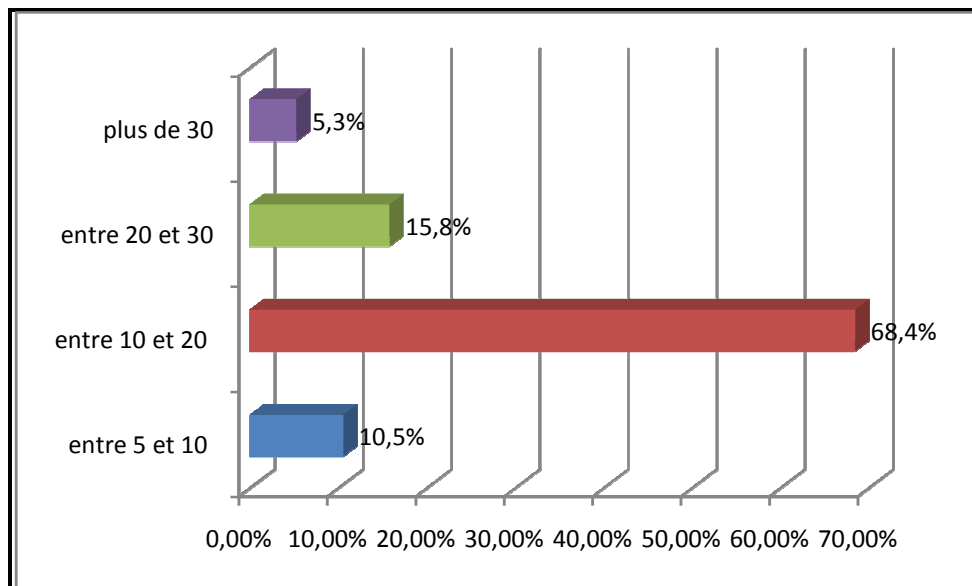


Figure 23 : nombre de patients drépanocytaires suivis par chaque praticien à Mayotte dans les six derniers mois

✓ **Participation à une formation initiale sur la drépanocytose :**

c) Avez- vous déjà suivi une formation sur la drépanocytose lors de votre cursus initial ou après ?

Oui Non

Soixante quinze pour cent des praticiens interrogés ont suivi au cours de leur formation initiale ou lors d'une formation continue, une formation spécifique sur la drépanocytose.

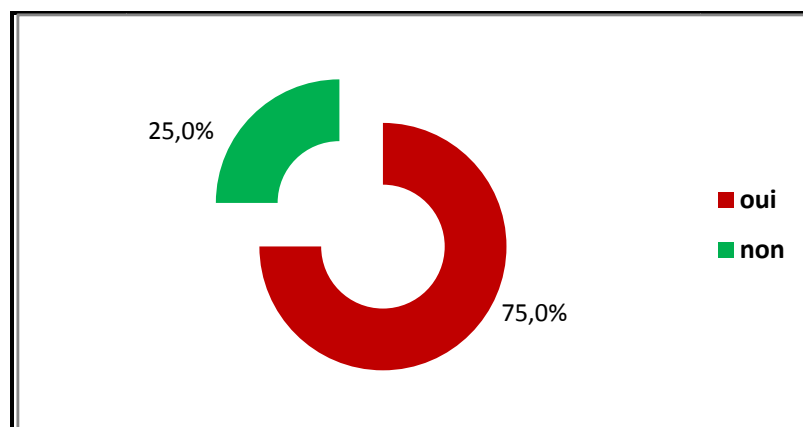


Figure 24 : taux de participation des médecins généralistes à une formation spécifique sur la drépanocytose

3.2 Evaluation des connaissances et attitudes sur la prise en charge des patients drépanocytaires

La deuxième partie du questionnaire comprenait des situations cliniques sur les différentes connaissances sur le suivi et la prise en charge des complications de la drépanocytose.

3.2.1 *Evaluation des attitudes des médecins généralistes de Mayotte sur le suivi d'un patient drépanocytaire*

- ✓ **La première situation clinique** portait sur le **diagnostic initial d'un syndrome drépanocytaire** majeur :

Djamil, 4 mois arrive à la consultation du Dr Bleu dans un dispensaire avec une électrophorèse de l'hémoglobine positive pour une drépanocytose homozygote lors du test de Guthrie à J3 de vie.

Le Dr Bleu veut adresser Djamil à un pédiatre. Avant cela il demande l'avis du Dr Rouge, un de ces confrères du dispensaire. Le Dr Rouge préfère réaliser le bilan biologique initial de la drépanocytose avant de l'adresser en consultation spécialisée. Qu'en pensez-vous ?

<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Je suis tout à fait d'accord avec le Dr Bleu	Je suis plutôt d'accord avec le Dr Bleu	Je n'ai pas d'avis sur la plus adaptée des 2 options	Je suis plutôt d'accord avec le Dr Rouge	Je suis tout à fait d'accord avec le Dr Rouge

Résultats :

Dix médecins généralistes sur 24, c'est-à-dire 41,7 % adressent les patients avec un test de Guthrie positif à un pédiatre avant de réaliser un bilan initial.

Seuls 9 médecins généralistes sur 24 (37,5 %), réalisent un bilan biologique initial aux enfants ayant un test de Guthrie positif avant de les adresser à un pédiatre.

Cinq médecins généralistes (20,8%) n'avaient pas d'avis sur la question.

- ✓ **Suivi d'un enfant drépanocytaire majeur :**

Le Dr Bleu prescrit une antibioprofylaxie par Oracilline® 100 000 UI/ kg par jour en 2 prises et de la vitamine B9 per os (5mg/j). Le docteur Rouge lui prescrirait de l'Oracilline® à 100 000 UI/kg par jour et du fer.

Qu'en pensez-vous ?

<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Je suis tout à fait d'accord avec le Dr Bleu	Je suis plutôt d'accord avec le Dr Bleu	Je n'ai pas d'avis sur la plus adaptée des 2 options	Je suis plutôt d'accord avec le Dr Rouge	Je suis tout à fait d'accord avec le Dr Rouge

Résultats :

Dix-neuf médecins généralistes (79,2%) prescrivait une antibiothérapie et une vitaminothérapie adaptée, alors que 4 médecins généralistes (16,7%) prescrivait une antibiothérapie inadaptée et du fer au lieu d'une vitaminothérapie adaptée.

✓ Evaluation sur les connaissances des règles hygiéno-diététiques d'un patient drépanocytaire majeur :

Le Dr Bleu a encore 30 patients à voir en consultation. Il se dit qu'il pourra aborder les règles d'hygiène de vie : hydratation, conduite à tenir en cas de fièvre... lors d'une prochaine consultation car les complications ne peuvent pas survenir à cet âge : Qu'en pensez-vous ?

<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Je suis tout à fait d'accord avec le Dr Bleu	Je suis plutôt d'accord avec le Dr Bleu	Je ne suis pas d'accord avec le Dr Bleu	Je n'ai pas d'avis sur la question

Résultats :

Sept médecins généralistes sur 24 (29,2%) considéraient que les complications de la drépanocytose n'apparaissent qu'à un âge plus tardif, alors que 15 médecins (62,5%) considéraient, à juste titre, que les complications pouvaient apparaître à un âge aussi précoce et qu'il fallait expliquer au plus tôt les règles hygiéno-diététiques pouvant éviter l'apparition de complications.

Un médecin (= 8,3 %) n'avait pas d'avis sur cette question.

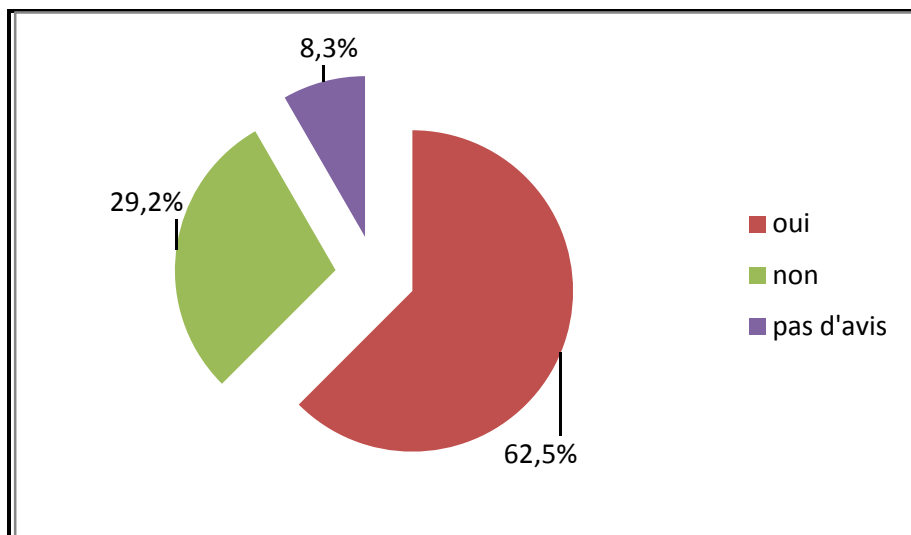


Figure 25 : répartition des réponses concernant la prévention assurée par le médecin traitant aux patients pédiatriques

✓ **Connaissance du bilan annuel de suivi des patients drépanocytaires :**

Mr R. 35 ans, drépanocytaire homozygote, ayant déjà eu des transfusions, vient en consultation pour une rhinopharyngite virale. Le Dr Bleu en profite pour prescrire des examens complémentaires faisant partie du bilan annuel de suivi de la drépanocytose : **Etes vous ? (cochez les cases correspondantes) :**

	D'accord	Moyennement d'accord	Pas du tout d'accord
Radiographie thoracique			
Echographie abdominale			
Angioscanner cérébral			
NFS, sérologies VIH et VHC, bilan martial, réticulocytes			
Bandelette urinaire			

(Cochez la case correspondante)

95% des médecins ne réalisaient pas un bilan biologique annuel spécifique correct dans le cadre du suivi des patients drépanocytaires. Quarante deux pour cent ne réalisaient pas d'imagerie abdominale dans le bilan annuel de ces mêmes patients.

Les résultats sont consignés dans le tableau ci-dessous.

Tableau VIII : connaissances des examens complémentaires à réaliser dans le cadre du suivi d'un patient drépanocytaire

	<u>fréquence</u>	
	N	%
<i>réalisation d'un angioscanner cérébral</i>		
oui	5	20,83
non	19	79,2
<i>réalisation d'une échographie abdominale</i>		
oui	14	58,3
non	10	41,67
<i>réalisation d'un bilan biologique spécifique</i>		
oui	1	4,17
non	23	95,8
<i>réalisation d'une bandelette urinaire</i>		
oui	6	25
non	18	75

Les réponses conformes aux recommandations officielles sont situées dans les cases surlignées.

✓ **Evaluation des connaissances sur la couverture vaccinale nécessaire aux patients drépanocytaires**

Dr B. décide aussi de vérifier les vaccinations et se rend compte d'un retard vaccinal, il décide de réaliser lors des prochaines consultations les vaccinations listées ci-dessous.

Que pensez-vous de l'indication posée pour chacune d'elles ? (Cochez la case correspondante)

	D'accord	Moyenne- -ment d'accord	Pas du tout d'accord
Vaccin Mencevax® (méningite)			
Vaccin Typhim® (typhoïde)			
Vaccin anti-pneumococcique 23 valences			
Vaccination hépatite A			

Soixante dix neuf pour cent des médecins ne réalisent pas la vaccination anti-pneumococcique 23 valences au cours du suivi de leurs patients drépanocytaires. Mais 17 médecins sur 24 réalisent la vaccination anti hépatite A.

Les résultats en fonction des vaccinations sont consignés dans le graphique ci-dessous.

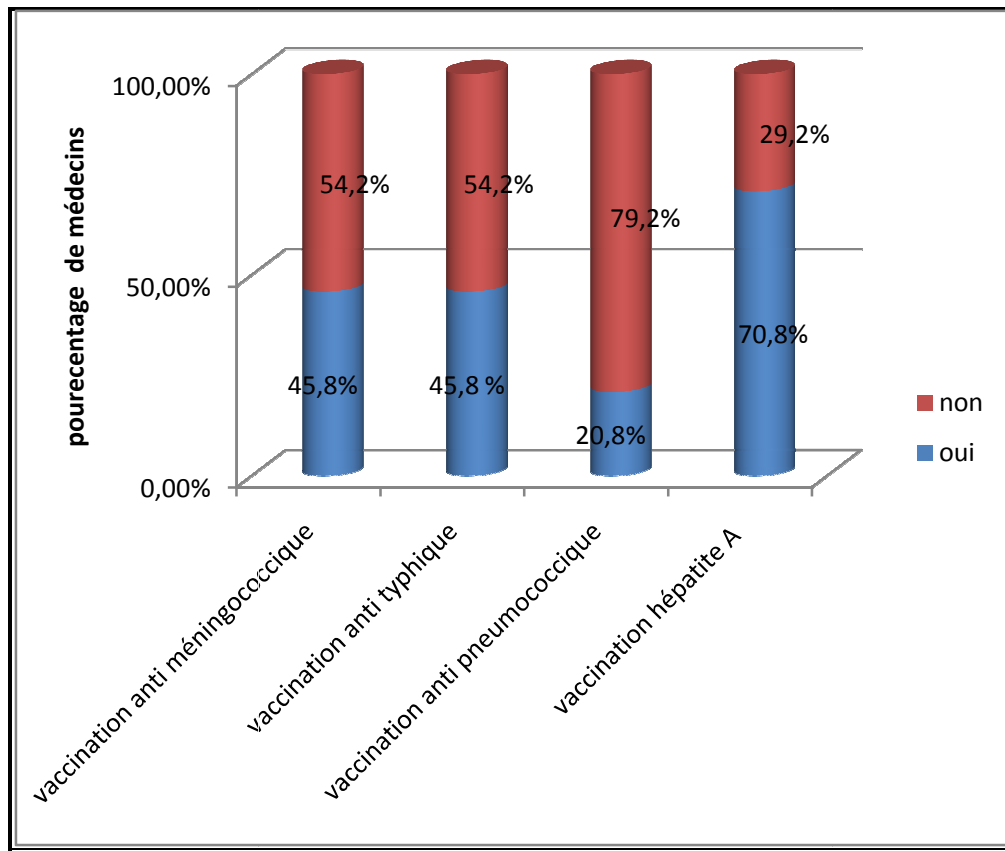


Figure 26 : taux de réalisation des vaccinations spécifiques par les médecins généralistes

3.2.2 Evaluation des aptitudes à la prise en charge des complications de la drépanocytose.

La deuxième situation clinique portait sur les complications de la drépanocytose et leur prise en charge en médecine générale.

✓ **Evaluation des connaissances sur les complications pouvant atteindre un patient drépanocytaire majeur**

Devant une situation clinique présentée, 52,17 % des praticiens évoquent le diagnostic correct de séquestration splénique aigue qui est un diagnostic de complications de la drépanocytose.

✓ **Evaluation des connaissances sur la prise en charge des complications de la drépanocytose**

Concernant la prise en charge antalgique face à une séquestration splénique, 41,7% des praticiens utilisent d'emblée des anti-inflammatoires non stéroïdiens.

Quatre vingt trois de ces mêmes praticiens utilisent des antalgiques morphiniques agonistes lorsque la douleur ne cède pas sous antalgiques de palier 1.

L'oxygénothérapie est utilisée par 37,5 % des médecins devant cette situation de séquestration splénique.

Les résultats sont consignés dans le tableau ci-dessous.

Tableau IX : Réponses aux situations cliniques données par les médecins généralistes

		fréquence = N	fréquence = %
<i>réalisation d'un bilan initial devant un test de Güthrie positif</i>	oui	9	37,5
	non	10	41,7
	pas d'avis	5	20,8
<i>dépistage familial de la drépanocytose devant un sujet drépanocytaire majeur</i>	oui	19	79,2
	non	4	16,7
	pas d'avis	1	4,2

prescription traitement préventif des complications de la drépanocytose			
	oracilline 100 000 unités/kg/j en 2 prises et vitamine B9	19	79,2
	oracilline 100 000 unités/Kg/jour et fer	4	16,7
	pas d'avis	1	4,2
règles hygiéno diététiques préventives des complications			
	oui	15	62,5
	non	7	29,2
	pas d'avis	2	8,3
connaissance des complications de la drépanocytose			
	oui	12	52,2
	non	10	43,5
	pas d'avis	1	4,3
Fréquence manquante = 1			
prescription adaptée d'antalgiques			
	oui	9	37,5
	non	10	41,7
	moyennement	5	20,8
décision d'oxygénothérapie			
	oui	9	37,5
	non	10	41,7
	moyennement	5	20,8
utilisation d'un traitement antalgique			
	morphiniques agonistes	20	83,3
	morphiniques agonistes/antagonistes	2	8,3
	pas d'avis	2	8,3

Les cases surlignées correspondant aux réponses attendues quant aux recommandations.

3.3 Modalités d'optimisation de la prise en charge

1- Pensez-vous que l'on pourrait optimiser cette prise en charge, par les actions suivantes ?

➤ Par la réalisation de formations pour les médecins généralistes de dispensaire :
 Oui, avec des formations ponctuelles Oui, avec des formations itératives Non

➤ Par l'édition d'un guide destiné aux médecins généralistes : oui Non

➤ Par l'amélioration de la communication ville et le centre hospitalier : oui Non

➤ Par l'organisation d'une filière de soins privilégiés avec un spécialiste référent :
 Oui Non

➤ Par l'amélioration du carnet de santé des patients drépanocytaires :
 Oui Non

➤ Par l'intermédiaire d'une page internet sur la drépanocytose à Mayotte :
 Oui Non

Tous les médecins interrogés ont estimé que des actions de formation supplémentaires étaient nécessaires. Les modalités d'optimisation de la prise en charge différaient selon les praticiens. Les résultats sont consignés dans le tableau ci-dessous.

Tableau X : modalités d'optimisation de la prise en charge des patients drépanocytaires évoquées par les médecins généralistes.

	fréquence =	
	N	Pourcentage %
formations pour les médecins généralistes		
formations ponctuelles	11	47,8
formations itératives	12	52,1
non	0	0
guide destiné aux praticiens		
oui	23	100
non	0	0
amélioration communication ville-hôpital		
oui	21	91,3
non	2	8,7
filière de soins		
oui	23	100
non	0	0
amélioration carnet de santé		
oui	19	79,2
non	5	20,8
page internet		
oui	14	63,6
non	8	36,4

4) Discussion

✓ Population étudiée

Le taux de participation à cette étude est de 48 %, ce qui est faible mais en raison de l'incidence importante de cette pathologie, le nombre de médecins interrogés, 24, est plus important que celui rapporté dans une thèse précédente sur les difficultés de suivi de patients drépanocytaires en médecine générale. (5) De plus, sur le nombre de médecins généralistes de l'île, seuls 24 ont répondu au questionnaire, et cette étude concernait uniquement les médecins généralistes exerçant en dispensaire. Il aurait été intéressant d'impliquer les médecins généralistes libéraux mais leur nombre est peu important (environ 15 officiellement) et il était difficile de ne pas interférer dans leur emploi du temps. Le faible échantillon de médecins généralistes permet tout de même d'avoir une certaine significativité puisque quasiment 50% des médecins ont répondu au questionnaire.

Cet échantillon est assez représentatif puisque 45,8% des médecins exerçaient depuis au moins 2 ans à Mayotte, d'où une certaine connaissance des patients drépanocytaires et de l'environnement mahorais.

Mais les résultats de cette étude méritent des précautions d'interprétation. Il s'agit d'une enquête descriptive qui tente de faire une première évaluation des aptitudes et connaissances des médecins généralistes sur la drépanocytose. Cette étude comportait un biais déclaratif puisque elle s'effectuait au moyen d'un questionnaire, sans vérification des données déclarées.

Malgré le fait que 75% de ces praticiens avaient participé à une formation sur la drépanocytose au cours de leur cursus initial ou lors de leur formation continue, 73,9 % s'estiment en difficulté dans la prise en charge de ces patients. Il aurait été informatif de s'intéresser aux causes de ces difficultés ressenties. D'après une thèse de 2011 (5), la première cause évoquée par 60% des praticiens est la rareté de la maladie, les autres causes étant la complexité de la maladie et le fait que le généraliste ne soit pas considéré comme un intervenant primordial dans leur maladie. Or à Mayotte, le peu de spécialistes présents sur le territoire, font que les praticiens suivent de nombreux patients drépanocytaires puisque 68,4% d'entre eux déclarent suivre entre 10 et 20 patients dans les 6 derniers mois.

✓ Les insuffisances de mise en place des mesures préventives :

Dans notre étude, nous avons montré que certains éléments du suivi ou de prévention sont largement sous utilisés en soins primaires à Mayotte.

Ainsi, concernant le diagnostic et le dépistage, l'étude montrait que seuls 37,5% des praticiens réalisaient un bilan biologique initial de confirmation du syndrome drépanocytaire majeur. Alors que les recommandations officielles (1) préconisent de réaliser ce bilan dès la première consultation du nouveau né dépisté.

Concernant la prévention et l'éducation sur les règles hygiéno-diététiques, 29,2% des médecins interrogés ne réalisent pas d'éducation particulière aux parents du nouveau né dépisté. Or ces mesures préventives sont à appliquer avant tout retentissement somatique afin de pouvoir obtenir les bénéfices attendus en terme de diminution de survenue de complications graves, et donc d'impact sur la mortalité.

Soixante dix neuf pour cent des praticiens prescrivaient un traitement de fond correct et adapté aux recommandations officielles. L'observance de ce traitement de fond quant à elle, est probablement aléatoire. Une étude est actuellement en cours à Mayotte sur l'observance médicamenteuse.

Sur une des mesures préventives les plus importantes liées aux vaccinations, dans cette étude, plus de 50 % des praticiens n'assuraient pas un calendrier vaccinal correct, en contradiction avec les recommandations de bonne pratique éditées par la HAS (cf figure 28). Or les recommandations officielles préconisent un calendrier vaccinal clair pour le patient drépanocytaire (1). La bonne conduite du calendrier vaccinal est un élément majeur puisqu'il agit directement sur la survenue de complications infectieuses, souvent brutales et sévères chez le patient drépanocytaire. Pendant longtemps on a cru les vaccins peu efficaces du fait du déficit immunitaire du drépanocytaire. En fait, l'enfant drépanocytaire répond bien aux stimulations vaccinales, en particulier aux vaccins polysaccharidiques conjugués (30).

Il aurait été intéressant de s'intéresser aux causes de cette insuffisance de couverture vaccinale : manque d'informations, rôle du médecin généraliste face aux spécialistes, carnet de santé mal rempli.

Dans les mesures importantes de prévention, d'après les recommandations, un suivi particulier du patient drépanocytaire doit être instauré pour dépister et traiter précocement certaines complications spécifiques de la maladie (1). Son contenu varie selon l'âge et le contexte clinique.

Notre étude montre qu'effectivement 95,8% des praticiens réalisent un bilan biologique spécifique conformément aux recommandations. Mais seulement 58,3 % demandent une échographie abdominale. Une des hypothèses concernant les lacunes dans la réalisation des examens complémentaires au cours du suivi est la difficulté d'organisation de ces examens : transport jusqu'au centre hospitalier (seul plateau technique publique de l'île), difficulté d'accès à l'imagerie, coût de ces examens. Une thèse parue en 2011 (5) a montré que 60% des médecins généralistes interrogés n'effectuaient pas de suivi particulier de leurs patients drépanocytaires. Les deux principales justifications étaient l'existence d'un suivi spécialisé, et le manque de compliance des patients à un suivi régulier (5). Or à Mayotte, le nombre de spécialistes étant peu important, les médecins généralistes ne peuvent se dispenser d'effectuer ce suivi selon les recommandations et d'assurer l'éducation, la prévention et les examens complémentaires de routine.

✓ **Traitement des complications :**

Dans cette étude, 41,7% des médecins prescrivent une antalgie inadaptée par rapport aux thérapeutiques officielles. Les antalgiques de palier 1 sont toujours recommandés, mais l'utilisation des anti-inflammatoires non stéroïdiens doit être prudente chez les patients drépanocytaires, car l'hypothèse infectieuse doit toujours être éliminée avant leur administration (pyélonéphrite aigue, lithiase vésiculaire compliquée, ostéomyélite, arthrite septique...) (12).

Dans le traitement des complications telles que les crises vaso-occlusives, l'oxygénothérapie est recommandée en cas de douleurs thoraciques ou de saturation basse (inférieure à 96%). Les patients gardant habituellement l'oxygénothérapie jusqu'à la sortie de l'hôpital (12). Mais les patients qui ont une saturation en oxygène normale ne semblent tirer aucun bénéfice de l'apport d'O₂ (1). Dans notre étude, seuls 37,5% des médecins prescrivaient une oxygénothérapie lors d'un syndrome anémique sévère associée à une probable crise vaso-occlusive chez un enfant drépanocytaire.

Concernant l'antalgie, dans notre étude, l'utilisation d'antalgiques de palier de type 3, les agonistes morphiniques sont utilisés de manière appropriée par 83,33% des médecins. Les recommandations conseillent d'utiliser selon l'EVA des antalgiques de palier 1 puis des antalgiques de palier 3 : soit la nalbuphine, soit la morphine selon l'intensité de la douleur (1). Ces antalgiques de palier 3 doivent être utilisés de manière assez rapide dans la prise en charge, soit en relais d'un palier 2 insuffisant, ou initialement lors d'une douleur importante.

D'après une thèse de 2008 (31), les principaux freins à la prescription des morphiniques par les médecins généralistes sont représentés premièrement par les difficultés de la prescription considérée encore comme lourde. Une proportion importante, estime que la prise en charge hospitalière de ces patients pour leur pathologie douloureuse limite la prescription d'antalgiques par le médecin généraliste. Enfin, une faible proportion, considère qu'une insuffisance de formation pourrait constituer un élément freinateur. La crainte des effets secondaires et d'un éventuel surdosage est aussi une des justifications de la sous-utilisation des morphiniques.

✓ **Méthodes d'optimisation de la prise en charge des patients vues par les médecins généralistes :**

Tous les praticiens participant à notre étude, ont considéré que l'optimisation de la prise en charge des patients drépanocytaires à Mayotte passe par des actions de formation, qu'elles soient itératives ou ponctuelles. Vingt trois médecins sur vingt quatre évaluaient la création d'un guide destiné aux médecins généralistes comme un des meilleurs moyens d'améliorer cette prise en charge.

Le rôle du médecin traitant n'est plus à démontrer dans les pathologies rares, mais leur rôle est souvent peu précis et des documents devraient les aider dans cette démarche.

Quatre vingt onze pour cent des médecins interrogés dans notre étude, pensent que l'amélioration de la communication ville-hôpital participerait à l'amélioration du suivi de ces patients. En 2005, en région parisienne, un réseau ville-hôpital a été créé : le ROSFED, pour améliorer la communication entre professionnels de santé et définir le rôle de chaque intervenant de santé. Il est probable que la création de ce type de réseau à Mayotte, où l'incidence de cette pathologie est importante, améliorerait le suivi de ces patients et définirait les modalités de soins par le médecin généraliste.

5) Conclusion

Cette étude montre qu'il existe des insuffisances et des disparités dans la prise en charge des patients drépanocytaires à Mayotte en soins primaires.

Le rôle du médecin traitant est fondamental dans la prévention, la prise en charge des complications aiguës ou chroniques de la drépanocytose et il existe des lacunes dues au manque de connaissances dans ce domaine.

La formation délivrée au cours de la formation initiale médicale n'est pas suffisante, au vue de l'incidence actuelle de cette pathologie génétique.

Ainsi cette étude est un préalable à de nombreuses perspectives et pistes d'améliorations. L'objectif, à terme, est de renouveler cette étude, auprès des mêmes médecins généralistes après une action de formation et l'optimisation de la filière de soins, afin d'évaluer l'impact de ces outils.

Notre travail a montré que la drépanocytose est un problème de Santé Publique à Mayotte et que sa prise en charge présente des insuffisances qui peuvent être améliorées, notamment par des actions de formations et de sensibilisation. Le travail de thèse lui-même a permis de contacter et de sensibiliser de nombreux acteurs.

QUATRIEME PARTIE : PERSPECTIVES

Ainsi de nombreuses pistes d'améliorations sont possibles et certaines ont pu être mises en place après ce questionnaire.

En pédiatrie, des fiches personnalisées du suivi de chaque patient ont été mises en place et insérées au carnet de santé.

Un livret d'accueil est remis à l'arrivée des médecins généralistes sur l'île par les affaires médicales du centre hospitalier de Mayotte ; il comprend certaines notions de prise en charge sur les pathologies fréquentes à Mayotte dont la drépanocytose. Une mise à jour et amélioration de ce livret pourrait être réalisée afin de compenser la rotation médicale importante et d'uniformiser les prises en charge.

Un livret « d'aide à la prise en charge » destiné aux médecins généralistes a été réalisé et distribué dans les dispensaires à la fin de cette étude. Un poster reprenant les objectifs principaux du livret destiné aux personnels de santé médicaux et para médicaux a aussi été remis dans le même temps.

Une session de formation spécifique sur la drépanocytose, destiné aux médecins généralistes, a aussi été réalisée le 17 avril 2013 à l'hôpital de Mayotte, en présence du Dr Garou, ceci afin d'expliquer cette étude et de réaliser une mise à jour des connaissances.

Un groupe d'éducation thérapeutique à destination des enfants drépanocytaires et de leur famille a aussi été mis en place en mai 2013, par un médecin généraliste d'un dispensaire périphérique.

A terme, nos résultats devraient permettre d'atteindre ces objectifs :

- Basés sur les résultats de ce questionnaire d'auto évaluation, définir les disparités dans les prises en charges afin d'effectuer des formations sur la drépanocytose et améliorer les soins des patients par la remise d'outils d'aide aux médecins généralistes
- Valoriser la médecine générale dans la prise en charge des patients drépanocytaires aussi bien lors du suivi que lors de la prise en charge des complications.
- Améliorer la prise en charge de ces patients en évaluant ces formations spécifiques sur la drépanocytose et amener à la possibilité d'un programme de DPC (développement Professionnel continu) de médecine générale

De nombreuses perspectives d'avenir existent :

- La création d'un réseau de soins hôpital/ville
- La mise en place de programmes d'éducation thérapeutique pour les patients et leur famille
- Création de fiches d'éducation destinées aux patients mahorais, avec traduction en Shimaore (cf annexes)
- Formations itératives et collaboration avec les médecins généralistes
- Edition d'une page intranet spécifique à cette pathologie
- Modification du carnet de santé propre aux patients drépanocytaires
- Participation au réseau REPEMA péri natalité avec extension du livret adapté de manière spécifique à la grossesse chez les patientes drépanocytaires

Ainsi cette étude pourrait être le point de départ d'autres travaux complémentaires sur ce même domaine, d'autant plus que peu d'études sont effectuées sur cette pathologie à Mayotte et afin de maintenir un niveau de prise en charge correcte.

BIBLIOGRAPHIE

- (1) HAS. Recommandations pour la pratique clinique ; prise en charge de la drépanocytose chez l'enfant et chez l'adolescent ; 2005
- (2) Bardakjian-Michau Josiane, R. M. (2012, juillet 27-28). Le dépistage néonatal de la drépanocytose en France. *Bulletin Epidémiologique Hebdomadaire*.
- (3) Etienne-Julan, E. G. (2012, juillet 27-28). La drépanocytose dans les départements français d'outre-mer (Antilles, Guyane, la Réunion, Mayotte). Données descriptives et organisation de la prise en charge. *Bulletin épidémiologique hebdomadaire*.
- (4) Mariane, D. M. (2012, avril). Prise en charge des enfants drépanocytaires. *La revue du praticien médecine générale*, 26(880).
- (5) Agnès, A. (2011, juin). *Les difficultés de suivi des patients drépanocytaires en médecine générale : enquête et état des lieux des pratiques auprès des généralistes de la région havraise*. Thèse de médecine générale. Rouen.
- (6) La drépanocytose, priorité de santé publique. Assemblée générale des Nations Unies. 2008
- (7) Duais PL, Gay B., Le Goaziou Mf, Budowsky M, Gilbert S. Médecine générale 2ème édition; éditions Elsevier Masson; p 12-7.
- (8) Tursz A; Beaute J., Cook J., Crost M., INSERM CNRS. Informer et former pour améliorer la prise en charge et la prévention des crises douloureuses chez des patients atteints de drépanocytose. Rapport final à la fondation de France 2007.
- (9) Galacteros F. Drépanocytose. Encyclopédie Orphanet. Février 2000. disponible sur <http://orpha.net/data/patho/FR/fr-drepanocy.pdf>.
- (10) Arnal C., Girot R., Drépanocytose chez l'adulte. article encyclopédie médico-chirurgicale. 2008
- (11) Platt OS, Brambilla Dj, Rosse WF, Milner Pf.,Castro O., Steinberg MH et al. Mortality in sickle cell disease. Life expectancy and risk factors for early death. *N England J Med* 1994; 330;1639-44
- (12) F.Lionnet et al. Recommandations pratiques de prise en charge de la drépanocytose chez l'adulte. *La Revue de médecine interne* 30 S (2009) S162-S223
- (13) Suzan F., Paty Anne. Etudes descriptives de la mortalité et des hospitalisations liées à la drépanocytose en France. *BEH* 27-28/ 3 juillet 2012.
- (14) Lee A., Thomas P., Cupidore L., Sergeant B, Sergeant G. Improved survival in homozygous sickle cell disease : lessons from of cohort study. *Br Med Journal*; 311 : 1600-1602
- (15) Powars Dr, Chan Ls, Schroeder wa . The variable expression of sickle cell disease is genetically determined. *Semin hematology* 1990; 27; 360-376

- (16) Thomas C, Lemerle S., Bernaurdin F, Feingold J., Guillou Bataille M., Reinert P.; Drépanocytose : étude de la mortalité pédiatrique en île de France de 1985 à 1992. *Arch pédiatr* 1996; 3: 445-451
- (17) Wajcman H. Diagnostic et dépistage de la drépanocytose. *Revue du praticien* / 2004- 54 : 1543-1547
- (18) Guide ALD. Syndrome drépanocytaires majeurs de l'adulte. Janvier 2010
- (19) Galactéros.F. Drépanocytose. article Orphanet. Février 2000
- (20) Florence S., Lebas J., Chauvin P., Equipe de recherche sur les déterminants sociaux de la santé et du recours aux soins UMRS 707 (Inserm)AFD(Agence française de développement). Document de travail n° 90 • Migration, santé et soins médicaux à Mayotte • janvier 2010
- (21) Koduri PR, Agbemadzo B, Nathan S., Hemoglobin S-C disease revisited : clinical study of 106 adults. *Am J Hematol* 2001; 68; 298-300
- (22) Gonzales ER, Bahal N., Hanse LA et al., intermittent injection vs patient controlled analgesia for sickle cell crisis pain. Comparison in patients in the emergency department. *Arch intern Med* 1991; 151; 1373.8
- (23) Leblanc A., Retali B., May A., Lobut J., le suivi de proximité des enfants drépanocytaires, médecine thérapeutique, Pédiatrie, volume 11, 25-31, janvier-février 2008
- (24) Knight AW, Senior TP. The Common problem of rare disease in general practice. *Med J Aust* 2006; 185(2); 82.3
- (25) site INSEE consulté le 18/09/2013 disponible sur http://www.insee.fr/fr/themes/document.asp?ref_id=19214#p0
- (26) Association française pour le dépistage et la prévention des handicaps de l'enfant (AFDPHE). Bilan d'activité 2010. Paris: AFDPHE; 2010. 96 p. Disponible à : http://www.afdphe.org/ewb_pages/a/administration-1347.php
- (27) Rapport de la cour des comptes, La responsabilité dans les outre-mer, une responsabilité de la République, 12/06/2014, en ligne sur <http://www.ccomptes.fr/Actualites/A-la-une/La-sante-dans-les-outre-mer-une-responsabilite-de-la-Republique#a>
- (28) Dossier statistiques, direction de la stratégie et de la performance, ARS océan indien, N°5, février 2012. En ligne sur : http://www.ars.oceanindien.sante.fr/fileadmin/OceanIndien/Internet/Votre_ARSEtudes_et_publications/ARSOI_COM_Dossier_statistique_territoire_sante-VD.pdf
- (29) Rapport « Produit intérieur brut à Mayotte en 2009 : Une croissance dynamique mais un retard à rattraper » INSEE. En ligne sur http://insee.fr/fr/themes/document.asp?req_id=27&ref_id=18070

(30) Reinert P, Cohen R. Drépanocytose, quels vaccins et quand ? *Mt pédiatrie*, 2008 ; 11(1) : 32-4

(31) VISU épouse ROSCOULET Adriana (2008) thèse. *Analyse de prescription des morphiniques auprès des médecins généralistes du Val de Marne*. Université de Créteil.

ANNEXES

ANNEXE 1 : Vingt ans de dépistage néonatal des hémoglobinopathies à Mayotte : 1992 à 2011 inclus

Tableau XI : répartition annuelle des cas dépistés, confirmés, et suivis à Mayotte de 1992 à 2011.

Année de naissance	Cas dépistés SDM	Cas dépistés autre	Cas confirmés SDM	Cas confirmés autre	Cas DCD avant confirmation	Cas confirmés SDM suivis en pédiatrie
1992	3		1			0
1993	6		5			1
1994	3		3			1
1995	8		5			2
1996	5		4			2
1997	5		3		1	3
1998	3		1		1	1
1999	10	1 F x P	3			1
2000	4		4			3
2001	13		4			2
2002	13		8			7
2003	11	3 A T	11			11
2004	8	1 F x P	5			4
2005	5	1 T M	5	1 T M		4
2006	10		10			10
2007	11		10			10
2008	7	2 T M 2 A T 2 F A S A < S	6	2 T M 1 A T		6
2009	10	2 A T	7		1	7
2010	10	1 A T	8			8
2011	8	7 A T 1 doublon	3	2 A T		3 (5 à confirmer)
Total	152		106	4 A T 2 T M	3	86

ANNEXE 2 : Questionnaire remis aux médecins des urgences du centre hospitalier de Mayotte

QUESTIONNAIRE D'ÉVALUATION DE LA PRISE EN CHARGE DE LA DREPANOCYTOSE avant leur arrivée aux urgences du centre hospitalier de Mayotte à partir de janvier 2013 :

Nom de la personne ayant rempli le questionnaire :

Date de la prise en charge :// 2013

1) Quel est l'âge du (ou de la) patient(e) ?

..... ans

2) Le patient est-il adressé par :

un dispensaire

un médecin libéral

...

Il arrive directement de son domicile

3) De quand date sa dernière consultation médicale avant son entrée aux urgences ?

<input type="checkbox"/> moins de 6 mois	<input type="checkbox"/> entre 6 et 12 mois	<input type="checkbox"/> plus de 12 mois	<input type="checkbox"/> plus de 24 mois
--	---	--	--

4) Cette dernière consultation concernait-elle le suivi ou une complication de la drépanocytose ?

Oui

non

5) Quel est le motif de consultation aux urgences :

Crise vaso occlusive : abdominale thoracique
autre localisation

Anémie aigue :

Fièvre :

Autre :

6) Si le motif d'entrée est anémie aigue :

- Le patient est adressé suite à des résultats d'un bilan biologique ou d'un hémocue® ?

Oui

non

- Présente t- il une symptomatologie d'anémie aigue ?

Oui

non

7) En cas de crise vaso-occlusive :

Avant d'arriver aux urgences :

• Le patient a-t-il reçu :

<input type="checkbox"/> des antalgiques de palier I	<input type="checkbox"/> des antalgiques de palier II	<input type="checkbox"/> des antalgiques de palier III	<input type="checkbox"/> Pas d'antalgiques
--	---	--	--

- Si le patient a reçu des antalgiques, comment a été instauré le traitement :

<input type="checkbox"/> en dispensaire	<input type="checkbox"/> en médecine générale privée	<input type="checkbox"/> par le patient lui-même
---	--	--

- Avant son arrivée aux urgences
 - A t'il été mis sous O2 ? oui non
 - A t'il reçu une hyperhydratation per os ou iv? oui non

8) Est-ce que les vaccins spécifiques et non spécifiques de la drépanocytose sont à jour(cf tableau issus des recommandations) ?

Oui non

Si non à jour, combien manque-t-il de vaccinations ?

9) Est-ce que le bilan annuel de la drépanocytose a été réalisé dans l'année (cf tableau recommandations) ?

Oui non en partie

10) Ce patient est-il suivi par un médecin référent drépanocytose adulte ou pédiatrique ?

Oui non

11) Peut-on facilement retrouver sur le carnet de santé les informations suivantes :

- Le diagnostic : oui non
- Le groupe sanguin : oui non
- Les résultats du bilan annuel de suivi : oui non
- Les traitements quotidiens : oui non
- La fréquence des crises vaso-occlusives et autres complications : oui non
- Le médecin référent du patient : oui non

12) Face aux recommandations, considérez-vous que la prise en charge AVANT l'entrée aux urgences et le suivi de ce patient drépanocytaire soient optimales ? :

Oui moyennement pas du tout

13) Pouvez-vous noter le nombre de complications de la drépanocytose survenues dans l'année précédente pour ce patient :

NOTES :

Tableau des vaccinations recommandées chez le patient drépanocytaire : (BEH 2012)

AGE	B C G	DTCP- Hémophilus I. B	ROR	Hép B	Pneumocoque : vaccin conjugué heptavalent	Pneumocoque vaccin conjugué 23 valences	grippe	méningocoque	Hépatite A	Typhoïde
naissance	X			X						
2 mois		X		X	X			X		
3 mois		X								
4 mois		X			X					
9 mois				X						
12-15			X		X					

mois							X (début été austral)		X	
16 - 18 mois		X								
24 mois						X	X			X (rappel tous les 3ans)
6 ans		DTP seul	X							
11 - 13 ans		DTPC seul	X rattrapa ge							
16-18 ans		DTP								
Au-delà		X tous les 10 ans				X tous les 5 ans	X annuel			

Tableau de recommandations du bilan annuel devant être effectué chez un patient drépanocytaire :

ENFANT	ADULTE
à partir de 12-18 mois : Doppler trans-cranien	BU (recherche protéinurie) : si négative faire micro albuminurie
à partir de 3 ans : Echographie abdominale (recherche lithiase biliaire et splénomégalie) et radiographie thorax	ECBU si besoin
à partir de 6 ans : Radiographie Bassin (pour éliminer ostéonécrose fémorale)	Echographie abdominale si patients non cholécystectomisés
à partir de 6 ans : Echographie cardiaque (mesure des pressions pulmonaires et FEVG)	Consultation dentaire (recherche foyers dentaires)
Audiogramme, consultation ophtalmologique, ECG	Consultation ophtalmologique (recherche lésions rétinienne)
à partir de 6 ans : EFR selon la clinique	Selon la symptomatologie : échographie cardiaque, ECG, EFR, angio IRM cérébrale, consultation ORL.
➤ Biologique : NFS, plaquettes, réticulocytes, RAI, transaminases, gamma GT, phosphatases alcalines, bilirubine, LDH, créatinémie, bilan martial, électrophorèse de l'hémoglobine, calcémie, phosphorémie, PAL, ionogramme sanguin, ASAT, ALAT, bilirubine, sérologie B19 (jusqu'à positivation), Ac Anti Hbs, sérologies HCV, HIV	Idem + toxoplasmose, rubéole et CMV pour les femmes + acide urique, dosage 25-OH-D3, électrophorèse des protéines, sérologies CMV, HTLV (selon bilan initial)

ANNEXE 3 : questionnaire remis aux médecins généralistes

QUESTIONNAIRE POUR LES MEDECINS GENERALISTES DE DISPENSAIRE sur « mesure des connaissances et aptitudes des médecins généralistes dans la prise en charge de la drépanocytose à Mayotte »

Cher confrère, chère consœur,

Je suis interne de médecine générale de subdivision océan indien et **dans le cadre de ma thèse j'étudie les différents types de prise en charge de la drépanocytose à Mayotte en médecine générale.**

Le questionnaire ci-dessous, dans le cadre de ma thèse, a pour but d'évaluer les prises en charge actuelles de la drépanocytose aussi bien lors des complications que dans le suivi dans les dispensaires et cabinets de médecine générale de l'île de Mayotte. Ceci afin, ensuite, basés sur ce questionnaire, d'améliorer les pratiques par différents outils : des formations à destination des médecins généralistes de l'île, des livrets....

Ce questionnaire est donc important dans l'amélioration des prises en charge.

Je vous remercie vivement pour le temps que vous accorderez à ce questionnaire. Vos réponses feront toute la richesse de ma thèse.

Bien confraternellement.

Delphine JOUANET

Merci de remettre les questionnaires remplis dans la pochette destinée à cet effet.

LA DATE LIMITE DE REMISE DES QUESTIONNAIRES EST LE

Nom :

Téléphone :

Mail :

Lieu d'exercice :

1- Renseignements généraux

- a) Actuellement, quel est votre statut de médecin à Mayotte ?
Interne remplaçant de moins d'un an en poste pour un an ou plus
- b) Depuis combien de temps exercez- vous la médecine générale ?
Moins de 5 ans 5-9 ans 10-19 ans 20-30 ans + de 30 ans
- c) Depuis combien de temps exercez- vous à Mayotte ?
Moins d'un mois 1-3 mois 4 mois à 1 an entre 1 et 2 ans 2 ans ou plus
- d) Avez- vous déjà suivi une formation sur la drépanocytose lors de votre cursus initial ou après ?
Oui Non

- e) Au cours des 6 derniers mois combien de patients présentant un syndrome drépanocytaire majeur avez-vous vu en consultation ?
 Entre 5 et 10 entre 10 et 20 entre 20 et 30 plus de 30
- f) Parmi ces consultations, quelle est, selon vous, la proportion de consultations pour le suivi d'un patient drépanocytaire et quelle est la proportion de consultations pour prise en charge de complications ?
 Proportion de suivi%
 Proportion de complications%
- g) Vous sentez vous en difficulté par rapport à la prise en charge des patients drépanocytaires ?
 Oui Non
- h) Savez-vous que l'île de Mayotte possède un centre de compétence pour la prise en charge des maladies constitutionnelles rares du globule rouge et de l'érythropoïèse ?
 Oui Non
- i) Connaissez-vous le « circuit de soins » d'un patient drépanocytaire adulte ou enfant à Mayotte ?
 Oui Non

2- Je vais maintenant vous proposer de donner votre avis sur quelques histoires particulières de patients :

➤ **1^{ère} situation clinique :** Djamil, 4 mois arrive à la consultation du Dr Bleu dans un dispensaire avec une électrophorèse de l'hémoglobine positive pour une drépanocytose homozygote lors du test de Guthrie à J3 de vie.

- a) Le Dr Bleu veut adresser Djamil à un pédiatre. Avant cela il demande l'avis du Dr Rouge, un de ces confrères du dispensaire. Le Dr Rouge préfère réaliser le bilan biologique initial de la drépanocytose avant de l'adresser en consultation spécialisée.
 Qu'en pensez-vous ?

<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Je suis tout à fait d'accord avec le Dr Bleu	Je suis plutôt d'accord avec le Dr Bleu	Je n'ai pas d'avis sur la plus adaptée des 2 options	Je suis plutôt d'accord avec le Dr Rouge	Je suis tout à fait d'accord avec le Dr Rouge

- b) Le Dr Bleu décide de réaliser une électrophorèse de l'hémoglobine à tous les frères et sœurs de cet enfant et à ses parents.
 Il demande de nouveau avis au Dr Rouge, qui lui, ne réalise des électrophorèses de l'hémoglobine qu'aux membres de la famille présentant une symptomatologie de syndrome drépanocytaire majeur (anémie, crises vaso occlusives ...)
 Qu'en pensez-vous ?

<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Je suis tout à fait d'accord avec le Dr Bleu	Je suis plutôt d'accord avec le Dr Bleu	Je n'ai pas d'avis sur la plus adaptée des 2 options	Je suis plutôt d'accord avec le Dr Rouge	Je suis tout à fait d'accord avec le Dr Rouge

- c) Le Dr Bleuprescrit une antibioprofylaxie par Oracilline® 100 000 UI/ kg par jour en 2 prises et de la vitamine B9 per os (5mg/j). Le docteur Rouge lui prescrirait de l'Oracilline® à 100 000 UI/kg par jour et du fer.
Qu'en pensez-vous ?

<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Je suis tout à fait d'accord avec le Dr Bleu	Je suis plutôt d'accord avec le Dr Bleu	Je n'ai pas d'avis sur la plus adaptée des 2 options	Je suis plutôt d'accord avec le Dr Rouge	Je suis tout à fait d'accord avec le Dr Rouge

- d) Le Dr Bleu a encore 30 patients à voir en consultation. Il se dit qu'il pourra aborder les règles d'hygiène de vie : hyperhydratation, conduite à tenir en cas de fièvre... lors d'une prochaine consultation car les complications ne peuvent pas survenir à cet âge :
Qu'en pensez-vous ?

<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Je suis tout à fait d'accord avec le Dr Bleu	Je suis plutôt d'accord avec le Dr Bleu	Je ne suis pas d'accord avec le Dr Bleu	Je n'ai pas d'avis sur la question

2^{ème} situation clinique : L., 8 ans, drépanocytaire homozygote, arrive en dispensaire à 7h30 pour une douleur abdominale et une asthénie. Elle passe de manière prioritaire en consultation. Les constantes de cet enfant montrent une température à 37,2°C, une fréquence cardiaque à 140 bpm, une tension artérielle normale et une saturation en oxygène à 98%, une douleur abdominale avec EVA à 6. L'examen clinique montre une pâleur conjonctivale et une splénomégalie à 3 travers de doigt. Le reste de l'examen est sans particularité.

- a) L'interne en stage dans ce dispensaire pose d'emblée le diagnostic de crise vaso occlusive abdominale devant la douleur abdominale, le terrain et les constantes. L'Hémocue® réalisé est à 6 g / dl. Le Dr Bleu qui l'accompagne pense plutôt à une séquestration splénique.
Qu'en pensez-vous ?

<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Je suis tout à fait d'accord avec le Dr Bleu	Je suis plutôt d'accord avec le Dr Bleu	Je n'ai pas d'avis sur la plus adaptée des 2 options	Je suis plutôt d'accord avec l'interne	Je suis tout à fait d'accord avec l'interne

- b) Le médecin Dr Bleu qui la reçoit prescrit d'emblée des antalgiques de palier 1 et de l'ibuprofène per os :

- Vous êtes parfaitement d'accord avec cette décision ?
- Vous êtes moyennement d'accord avec cette décision ?
- Vous n'êtes pas du tout d'accord avec cette décision ?

c) Cet enfant est placé sous oxygénothérapie, de manière systématique :

Vous êtes parfaitement d'accord avec cette décision ?

Vous êtes moyennement d'accord avec cette décision ?

Vous n'êtes pas du tout d'accord avec cette décision ?

d) La douleur ne cède pas sous traitement antalgique per os et sous oxygénothérapie, l'enfant a une EVA à 7 ; le Dr Bleudécide de réaliser une titration morphinique intraveineuse. L'infirmière qui travaille dans ce dispensaire, quant à elle, propose de réaliser une injection intra rectale de Nalbuphine.

Qu'en pensez-vous ?

<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Je suis tout à fait d'accord avec le médecin	Je suis plutôt d'accord avec le médecin	Je n'ai pas d'avis sur la plus adaptée des 2 options	Je suis plutôt d'accord avec l'infirmière	Je suis tout à fait d'accord avec l'infirmière

e) Le Dr Bleu demande un bilan biologique, effectué en dispensaire, et attend les résultats avant de prendre la décision de transférer cette patiente aux urgences. Lorsque le Dr B.leu appelle le SMUR pour le transfert, le médecin régulateur lui explique qu'il n'aurait pas dû attendre les résultats du bilan biologique car la patiente présentait des critères d'hospitalisation en urgence.

<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Je suis tout à fait d'accord avec le Dr Bleu	Je suis plutôt d'accord avec le Dr Bleu	Je n'ai pas d'avis sur la plus adaptée des 2 options	Je suis plutôt d'accord avec le médecin régulateur	Je suis tout à fait d'accord avec le médecin régulateur

3^{ème} situation clinique : Mr R. 35 ans, drépanocytaire homozygote, ayant déjà eu des transfusions, vient en consultation pour une rhinopharyngite virale. Le Dr Bleu en profite pour prescrire des examens complémentaires faisant partie du bilan annuel de suivi de la drépanocytose :

a) Etes-vous ? : (cochez les cases correspondantes)

	D'accord	Moyennement d'accord	Pas du tout d'accord
Radiographie thoracique			
Echographie abdominale			
Angioscanner cérébral			
NFS, sérologies VIH et VHC, bilan martial, réticulocytes			
Bandelette urinaire			

(Cochez la case correspondante)

a) Dr B. décide aussi de vérifier les vaccinations et se rend compte d'un retard vaccinal, il décide de réaliser lors des prochaines consultations les vaccinations listées ci-dessous.

Que pensez-vous de l'indication posée pour chacune d'elles ? (Cochez la case correspondante)

	D'accord	Moyennement d'accord	Pas du tout d'accord
Vaccin Mencevax® (méningite)			
Vaccin Typhim® (typhoïde)			
Vaccin anti-pneumococcique 23 valences			
Vaccination hépatite A			

(Cochez la case correspondante)

3- Pensez-vous que l'on pourrait optimiser cette prise en charge, par les actions suivantes ?

➤ Par la réalisation de formations pour les médecins généralistes de dispensaire :

Oui, avec des formations ponctuelles Oui, avec des formations itératives Non

➤ Par l'édition d'un guide destiné aux médecins généralistes : oui Non

➤ Par l'amélioration de la communication ville et le centre hospitalier : oui Non

➤ Par l'organisation d'une filière de soins privilégiés avec un spécialiste référent :
Oui Non

➤ Par l'amélioration du carnet de santé des patients drépanocytaires :
Oui Non

➤ Par l'intermédiaire d'une page internet sur la drépanocytose à Mayotte :
Oui Non

.....
.....

COUPON DETACHABLE DU QUESTIONNAIRE

Nous allons être amenés à proposer des formations sur la drépanocytose. Souhaitez-vous participer à une formation sur la prise en charge de la drépanocytose en médecine générale ?

Oui non

Si vous avez des remarques particulières sur ce questionnaire :

ANNEXE 4 : fiche modèle de suivi d'un patient drépanocytaire à Mayotte

DOSSIER DREPANO

<i>PRENOM</i>	NOM

N° IPP :

Pathologie:	Correspondants:	Dates	Né(e)	Divers
Drépanocytose		1ers signes		Téléphone :
		Prise en charge		
		Médecine Mdz		
Homozygote SS				

- Age au diagnostic :
- Mode de Vie :
- Enquête familiale
- Antécédents :
- Histoire de la maladie :
- Sérologies :
 - TPHA-VDRL :
 - VHB :
 - VHC :
 - VIH :
 - HTLV1 :
 - Parvovirus B19 :
- G6PD :
- Génétique de l'hémoglobine : drépanocytose homozygote SS

Groupe Sanguin		
Date	Incident	

Vaccins	Dates						Prochains rappels
DTP, coq, Hib							
Typhim VI							
Pneumocoque							
Engerix B							
Mencevax							
Hépatite A							
Grippe							
ROR							
BCG							

Poids : kgs Taille : m

Données inter-critiques usuelles :

Hb

VGM :

CCMH :

Réticulocytes :

Bilirubinémie :

taux d'HbS :

HbA1 :

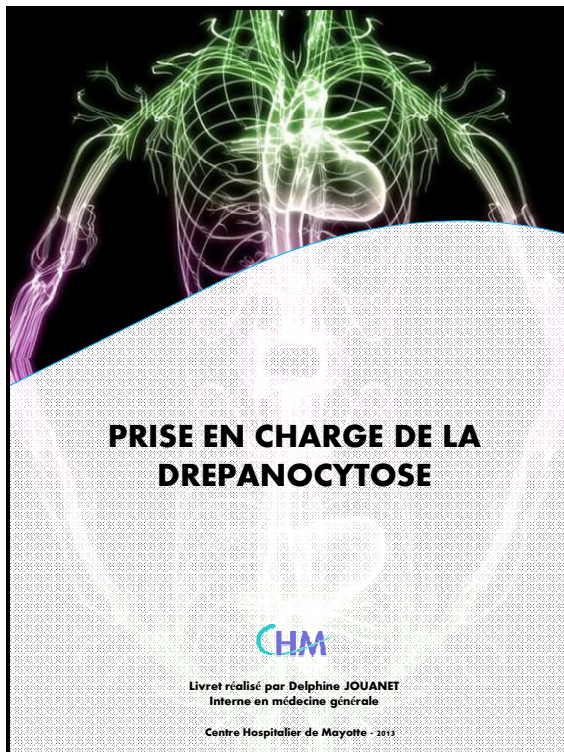
taux d'HbF :

HbA2 :

Date	FO	A partir de 6 ans : Consultation cardio	A partir de 3ans : Echo abdo	Consultation dentaire	Protéinurie/24h Créatininémie	A partir de 3 ans : Radio thorax	A partir de 6 ans : radio bassin	ECG	A partir de 12-18 mois : Doppler trans cranien	audiogramme

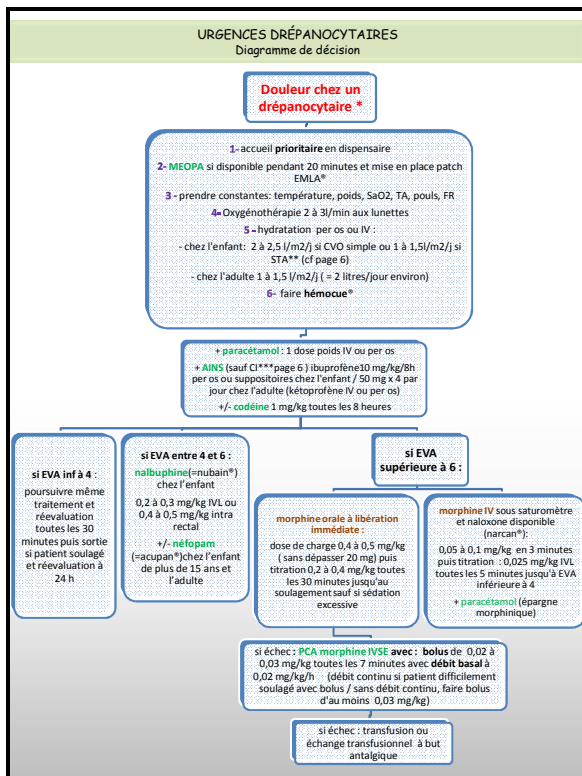
<u>DATES</u>	<u>Poids (kg)</u>	<u>Taille (m)</u>	<u>Splénomégalie (cm)</u>	<u>Hb (g/dl)</u>	<u>RAI</u>	<u>Volume transfusé</u>	<u>ferritine</u>	<u>ASAT/ALAT</u>	<u>gGT/PAL</u>	<u>bili</u>	<u>TP</u>	<u>créat</u>	<u>BU</u>

ANNEXE 5: livret d'aide à la prise en charge des patients drépanocytaires remis aux médecins généralistes



SOMMAIRE

Partie I : URGENCES DREPANOCYTAIRES	Page
Prise en charge de la douleur chez le patient drépanocytaire	1
Surveillance des patients sous traitement morphinique.	4
Critères d'hospitalisation des patients drépanocytaires	4
Prise en charge des douleurs thoraciques	4
Prise en charge des douleurs abdominales	5
Prise en charge de la fièvre	5
Prise en charge du priapisme	5
Prise en charge de l'anémie aiguë	6
Prise en charge des douleurs articulaires	6
Rappels sur l'évaluation de la douleur	7
Partie II : SUIVI DES PATIENTS DREPANOCYTAIRES	
Bilan initial si découverte d'une électrophorèse de l'hémoglobine positive	8
Examen clinique d'un patient drépanocytaire	8
Traitements recommandés à domicile	9
Consignes de prévention à donner aux patients drépanocytaires	7
Calendrier vaccinal d'un patient drépanocytaire à Mayotte	10
Classification des enfants drépanocytaires selon leur gravité	12
Bilan annuel de suivi d'un patient drépanocytaire	13
Numéros utiles	14



I. SURVEILLANCE DES PATIENTS SOUS TRAITEMENT MORPHINIQUE :

1- Effectuer l'Echelle De Sédation
EDS toutes les 30 minutes puis toutes les 60 minutes en début de traitement puis toutes les 2 heures

0 = patient éveillé
1 = patient somnolent, éveillable par stimulations verbales
2 = patient somnolent, éveillable par stimulations tactiles
3 = patient somnolent, sans réponse aux stimulations verbales ou tactiles

2- Fréquence respiratoire
Toutes les 5 minutes puis toutes les 30 minutes puis toutes les 60 minutes puis toutes les 2 heures

Si FR inférieure à 10/ minutes > surdosage morphinique

3- Surveiller les effets indésirables de la morphine
nausées, vomissements, prurit, rétention urinaire, hallucinations, dépression respiratoire (Naloxone* si besoin)

II. PRISE EN CHARGE D'UNE DOULEUR THORACIQUE CHEZ UN PATIENT DREPANOCYTAIRE

Etiologies à évoquer :

- Syndrome thoracique aigu = association d'une image radiologique récente associée soit à une dyspnée, une fièvre, une toux, un wheezing, une douleur thoracique, des signes de détresse respiratoire.
- Pleurésie
- Ischémie myocardique
- Embolie pulmonaire

Conduite à tenir : Réaliser ECG, Hémocue*, mettre le patient sous O2 systématiquement, hydratation correcte de 1l à 1,5l/m2, antalgiques tels que CVO puis

TRANSFERT CHM.

III : PRISE EN CHARGE DES DOULEURS ABDOMINALES D'UN PATIENT DRÉPANOCYTAIRE

❑ **Etiologies à évoquer** : séquestration splénique aigue ou hépatique, **lithiase biliaire**, pancréatite, appendicite, **pyélonéphrite aigue**, ulcère gastroduodénal (prise fréquente d'AINS), iléus réflexe (en réaction à une vaso-occlusion mésentérique ou à la prise d'opioïdes)

❑ **Conduite à tenir** : examen clinique, BU, test optimal®, Actim-CRP® si nécessaire, Hémocue® systématique, prise en charge antalgique telle que CVO associée puis **TRANSFERT CHM** en fonction de tous ces éléments

IV : PRISE EN CHARGE DE LA FIÈVRE CHEZ UN PATIENT DRÉPANOCYTAIRE

❑ **Examiner** à la recherche d'un point douloureux et inflammatoire (ostéomyélite ?), d'un foyer pulmonaire, dentaire ou ORL, de signes fonctionnels urinaires.

❑ **Conduite à tenir** : examen clinique, actim-CRP®, BU et ECUV, test optimal®, antipyrétiques per os ou IV, -hydratation per os ou IV puis **TRANSFERT CHM** en fonction (pour Radiographie pulmonaire, hémocultures)

V : PRISE EN CHARGE DU PRIAPISME

❑ Un priapisme chez un patient drépanocytaire enfant ou adulte doit être traité comme un accident vaso-occlusif avec : oxygénothérapie, hydratation per os et Iv, antalgiques. Puis **transfert CHM rapide** pour prise d'étiléfrine per os ou par injections intracaverneuses.

VI : PRISE EN CHARGE D'UNE ANÉMIE AIGUE

❑ **Etiologies à évoquer** : accident transfusionnel (si dans les suites d'une transfusion), accès palustre, anémie hémolytique auto immune, CVO, syndrome hémorragique, séquestration splénique ou hépatique, infection à parvovirus B19, syndrome inflammatoire.

❑ **Conduite à tenir** : examen clinique, Hémocue® à 3 reprises, test optimal®, Actim-CRP®, oxygénothérapie systématique, hydratation prudente, puis **TRANSFERT CHM** (par SMUR si mauvaise tolérance de l'anémie)

VII : PRISE EN CHARGE DES DOULEURS ARTICULAIRES

❑ **Etiologies à évoquer** : crise vaso-occlusive articulaire, ostéomyélites ++, rhumatisme articulaire aigu, arthrite septique, ostéonécrose de hanche.

❑ **Conduite à tenir** : examen clinique, Hémocue® puis :


- si doute sur ostéonécrose de hanche : réaliser radiographies du bassin de face et hanche de profil ;
- si fièvre associée : réaliser radiographies du membre ou de l'articulation, hémocultures x 3.
- Si doute sur RAA : doser ASLO et ASD sanguins, RDV échographie cardiaque

*** rappel définition CVO** : micro thromboses aigues se manifestant par des douleurs dans un contexte d'hypoxie, d'acidose, d'hyperthermie, d'infection, de déshydratation ou de froid. **TOUTE DOULEUR N'EST PAS UNE CVO**. En cas de CVO non hospitalisé, réaliser un bilan biologique avec NFS, CRP, LDH, RAI, TGO/TGP, créatinémie, ionogramme sanguin, bilirubine, haptoglobine + bilan orienté selon la clinique afin d'objectiver la crise. Si suivi incomplet, réaliser en plus Electrophorèse de l'hémoglobine, bilan martial, dosage folates érythrocytaires (vitamine B9), 2 groupages sanguins avec phénotype étendu, sérologies VIH, VHC.

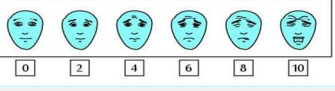
**** rappel définition Syndrome Thoracique aigu (= STA)** : défini par un ou plusieurs symptômes suivants : toux, fièvre, dyspnée aigue, expectoration, douleur thoracique, anomalies auscultatoires associé à un nouvel infiltrat radiologique.

*****Contre-indications AINS** : doute sur une infection évolutive, antécédent d'ulcère, grossesse

VIII : CRITÈRES D'HOSPITALISATION DES PATIENTS DRÉPANOCYTAIRES

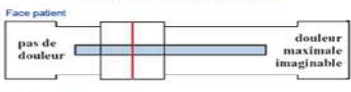
LES URGENCES ABSOLUES À CARACTÈRE VITAL : TRANSFERT SMUR	LES CRITÈRES D'HOSPITALISATION EN URGENCE TRANSFERT AMBULANCE SIMPLE
 <p>➤ chez les enfants</p> <ul style="list-style-type: none"> • Une anémie profonde (bien tolérée si Hb > 5 g/dl) • Un accident vasculaire cérébral <p>➤ Chez les adultes</p> <ul style="list-style-type: none"> • Un syndrome de défaillance multiviscérale • Une crise vaso-occlusive au cours de la grossesse • Des troubles respiratoires francs • Des troubles neurologiques 	<ul style="list-style-type: none"> ✓ Une léthargie et/ou pâleur ✓ Des vomissements (enfants) ✓ Des gonflements articulaires aigus (enfants) ✓ Un syndrome douloureux inhabituel par son intensité et rebelle aux antalgiques morphiniques en bolus. ✓ Douleurs abdominale ou thoracique ✓ Des troubles ophtalmiques aigus ✓ Un priapisme aigue ✓ Une hématurie ✓ Une infection urinaire ✓ Une boiterie persistante (nécrose de hanche ? épanchement articulaire?) ✓ L'impossibilité d'assurer une hydratation suffisante ✓ L'impossibilité d'une surveillance à domicile (malade isolé sans aide)

XI : RAPPELS SUR L'ÉVALUATION DE LA DOULEUR CHEZ L'ENFANT ET L'ADULTE




Echelle d'évaluation de la douleur chez l'enfant

EVA : ECHELLE VISUELLE ANALOGIQUE



Face de mesure



EVA chez l'adulte

SUIVI DES PATIENTS DRÉPANOCYTAIRES HORS COMPLICATIONS

I : BILAN INITIAL SI ÉLECTROPHORÈSE DE L'HB AU TEST DE GUTHRIE POSITIF

- a) **Si enfant déposé à la naissance** : consultation dispensaire ou PMI pour :
- Examen clinique
 - Remettre des informations aux parents et aux enfants
 - Expliquer aux parents les signes cliniques qui doivent les amener à consulter en urgence
 - Débuter l'antibioprophylaxie antipneumococcique (Oraciline ®)
 - Débuter les vaccinations
 - Bilan biologique initial : NFS, réticulocytes, groupe sanguin avec phénotype étendu, dosage G6PD, dosage fer sérique et de la capacité totale de fixation de la transferrine, électrophorèse de l'hémoglobine.
 - Organiser le suivi spécialisé = prendre RDV consultation avec référent pédiatrique

- b) **Bilan initial d'un adulte ou enfant ayant un syndrome drépanocytaire majeur dont le diagnostic est tardif** :
- Bilan biologique : NFS, réticulocytes, groupe sanguin avec phénotype étendu, dosage G6PD, dosage fer sérique et de la capacité totale de fixation de la transferrine, acide urique, Calcémie, phosphorémie, dosage de 25-OH D3 (carence en vitamine D fréquente), ionogramme sanguin, créatinémie, bilan hépatique complet, LDH, acide urique, Sérologies VHB, VHC, VIH, CMV, HTLV, érythrovirus (parvovirus B19), ainsi que toxoplasmose et rubéole pour les femmes.
 - Autres examens complémentaires à réaliser selon le bilan annuel (cf tableau ci-dessous)

II : EXAMEN CLINIQUE SYSTÉMATIQUE D'UN PATIENT DRÉPANOCYTAIRE

- Poids/taille
- Pâleur ou ictère cutané muqueux
- Hépatosplénomégalie (en cm) ?
- Douleurs osseuses, abdominales, thoraciques ?
- Hypertrophie amygdalienne ? (expose à un risque accru d'AVC par hypoventilation > si hypertrophie, proposer amygdalectomie)
- Reste de l'examen clinique habituel (neuro, cardio, digestif, pneumo)

III : TRAITEMENTS RECOMMANDÉS À DOMICILE

- **Oraciline®** : 100 000 UI/kg/jour jusqu'à 10 kilos puis 50 000 UI/kg/ jour de 10 à 40 kg en 2 prises puis à poursuivre jusqu'à 18 ans.
- Acide folique 5 mg par jour (en raison des besoins accrus liés à l'hémolyse **et à la régénération**)
- Paracétamol forme adaptée : 1 dose/poids toutes les 6 heures si fièvre et/ou douleurs.
- **Hydrosol polyvitaminé®** : 35 gouttes par semaine (chez l'enfant selon recommandations locales)
- **Hydroxyurée (Hydréa®)** : (but : augmenter le taux d'HbF) > instauré en milieu spécialisé
 - les indications sont : CVO itératives, STA fréquents, AVC, complications graves ;
 - débuté à la dose de 10 à 15 mg/kg/jour pendant 6 à 8 semaines puis augmenter de 5 mg/kg/j tous les 2-3 mois en fonction de la tolérance hématologique, de l'efficacité clinique et du taux d'HbF. (dose maximale : 20 à 25 mg/kg/j)
 - ATTENTION aux complications : traitement tératogène donc assurer une contraception efficace ; et effets secondaires : ulcère gastrique, insuffisance rénale, insuffisance hépatocellulaire, myélotoxicité, ulcères cutanés

IV : CONSEILS DE PRÉVENTION À DONNER À CHAQUE CONSULTATION = RÉGLES D'OR

- 1: Bonne hydratation quotidienne à augmenter en cas de fièvre, de forte chaleur, de diarrhées, de vomissements ou exercice physique
- 2: Toujours avoir sur soi son carnet de santé
- 3: Conduite à tenir en cas de fièvre
- 4: Conduite à tenir lors d'activités physiques : activités possibles mais modérées et adaptées
- 5: Connaissance des signes qui doivent les amener à consulter en urgence : fièvre supérieure à 38,5°C, vomissements, signes d'anémie aigue, priapisme, douleur thoracique
- 6: Suivi régulier par le médecin généraliste et spécialiste
- 7: Conseils d'hygiène de base : bonne hydratation, hygiène bucco-dentaire
- 8: Toujours signaler son statut drépanocytaire lors d'une consultation

III : VACCINATION (CALENDRIER VACCINAL 2013)

AGE	BCG	DTP- Hémothophilus I. B	ROR	Hépatite B	Pneumocoque: vaccin conjugué heptavalent
naissance	X			X	
2 mois		X		X	X
3 mois		X			
4 mois		X			X
9 mois				X	
12-15 mois			X		X
16 – 18 mois		X			
24 mois					
6 ans		DTP seul	X		
11 – 13 ans		DTPC seul	X rattrapage		
16-18 ans		DTP			
Au delà		X tous les 10 ans			

III : VACCINATION (CALENDRIER VACCINAL 2013)

Pneumocoque vaccin conjugué 23 valences	grippe	méningocoque	Hépatite A	Typhoïde
		X (avec rappel tous les 5 ans)		
	X (début été austral)		X (si sérologie négative)	
X	X			X (rappel tous les 3ans)
X tous les 5 ans	X annuel			

III : CLASSIFICATION DES ENFANTS DRÉPANOCYTAIRES SELON LA GRAVITE

Catégorie	Catégorie A	Catégorie B	Catégorie C	Catégorie D
Critères de catégorisation	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Antécédent d'AVC ▪ Doppler transcranien anormal 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Au moins 3 épisodes de CVO annuel ▪ Au moins 2 épisodes de STA annuel ▪ Syndrome pieds main ▪ Anémie avec transfusion avant l'âge de 1 an ▪ Hospitalisations fréquentes ou transfusions fréquentes ▪ Anémie chronique inférieure à 7 g/dl 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Antécédent de séquestration splénique ▪ Syndrome thoracique aigu ▪ 1^{ère} transfusion précoce, avant 18 mois ▪ Splénomégalie 	Patients pauci-symptomatiques
Examens complémentaires de suivi	Bilan annuel + bilan semestriel et mensuel	Bilan annuel seul	Bilan annuel seul	Bilan annuel seul
Calendrier vaccinal	Cf tableau vaccinations	Idem	Idem	Idem
Suivi spécialisé	Mensuel (programme transfusionnel ou d'échanges transfusionnels)	Trimestriel	Semestriel	Non nécessaire, le suivi peut être fait par le médecin traitant ou au dispensaire

IV : BILAN ANNUEL D'UN PATIENT DREPANOCYTAIRE MAJEUR

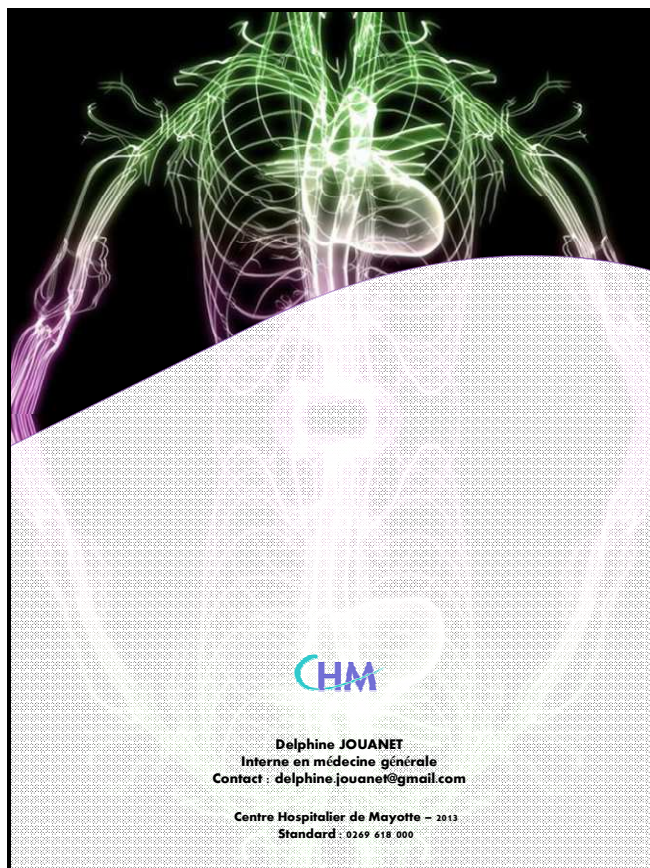
ENFANT	ADULTE
à partir de 12-18 mois : Doppler trans-cranien	➢ BU (recherche protéinurie) : si négative faire micro albuminurie
à partir de 3 ans : Echographie abdominale (recherche lithiase biliaire et splénomégalie)	➢ ECGU si besoin
➢ à partir de 6 ans : Radiographie Bassin (pour éliminer ostéonécrose fémorale)	➢ ECG annuel
➢ à partir de 6 ans : Echographie cardiaque (mesure des pressions pulmonaires et FEVG)	➢ Echographie abdominale si patients non cholécystectomisés
➢ Audiogramme, consultation ophtalmologique, ECG	➢ Consultation dentaire (recherche foyers dentaires)
➢ à partir de 6 ans : EFR selon la clinique	➢ Consultation ophtalmologique (recherche lésions rétinienne)
➢ Biologique : NFS, plaquettes, réticulocyte, transaminases, gamma GT, phosphatases alcalines, bilirubine, LDH, créatinémie, bilan martial, calcémie, phosphorémie, PAL, ionogramme sanguin, ASAT, ALAT, bilirubine, sérologie B19 (jusqu'à positivité), Ac Anti Hbs,	➢ Selon la symptomatologie : échographie cardiaque, ECG, EFR, angio IRM cérébrale, consultation ORL.
➢ sérologies HCV, HIV, RAI, si antécédents transfusionnels	Idem + toxoplasmose, rubéole et CMV pour les femmes

V : BILAN SEMESTRIEL ET MENSUEL UNIQUEMENT POUR LES PATIENTS CLASSÉS A

- **Semestriel** : bilan coagulation, protéinurie des 24 heures
- **Mensuel** : NFS, électrophorèse de l'hémoglobine, RAI, ferritine, ASAT, ALAT, LDH, bilirubine totale, créatinémie sanguine, ferritinémie.

NUMEROS TELEPHONE UTILES :

- SAMU : 15
- Référent adulte : Dr Garou poste 5001 ou 7195
- Référent pédiatrique : poste 7194
- Pour prendre RDV adulte : poste 5060
- Pour prendre RDV en pédiatrie : poste 5170 ou 5171



ANNEXE 6 : outils du ROSFED d'éducation thérapeutique

Exemple de brochures éditées par le ROSFED destinée aux patients



L'enfant drepanocytaire

et les activités physiques et sportives

Qu'est ce que LA DRÉPANOCYTOSE ?

La drépanocytose est une maladie héréditaire de l'hémoglobine contenue dans les globules rouges, qui sont des cellules du sang. Elle est transmise par le père et la mère. Pour qu'un enfant soit malade, c'est-à-dire drépanocytaire homozygote, il faut que chacun des 2 parents lui transmette le gène de l'hémoglobine responsable de la maladie.

Les drépanocytaires ont presque toujours UNE ANÉMIE (diminution du taux d'hémoglobine).

Les globules rouges en forme de faucille sont plus fragiles que les globules rouges normaux. Ils circulent plus difficilement et sont détruits plus vite, ce qui crée une anémie. Le corps réagit en produisant une grande quantité de réticulocytes (globules rouges jeunes) qui corrigent l'anémie, mais seulement de manière incomplète. L'anémie a pour conséquence une diminution de l'apport d'oxygène aux organes du corps, apport particulièrement important lors de l'effort physique. Cette anémie est plus ou moins sévère d'un patient à l'autre et chez un même patient suivant les périodes. Elle peut être responsable d'une fatigue d'intensité variable et peut limiter la possibilité de réaliser des exercices physiques très prolongés, notamment de type endurants.

De plus, l'anomalie de l'hémoglobine peut entraîner des accidents se traduisant par l'obstruction de petits vaisseaux sanguins, liés à la faible déformabilité des globules rouges. Ces accidents, appelés crises vaso-occlusives, peuvent être déclenchés par le froid, la déshydratation, le stress, etc. L'occlusion des petits vaisseaux est responsable de douleurs, d'œdème.

ROSFED

La pratique des activités physiques et sportives est **RECOMMANDÉE** mais doit être **CONTRÔLÉE**.

Elle doit être discutée au cas par cas avec le médecin traitant. De façon générale, on distingue trois situations :

- A l'école (E.P.S.) ou au centre de loisirs, où la mise en place d'un PAI (projet d'accueil individualisé) peut être nécessaire : PAI qui permet à chaque intervenant d'être au courant de la situation médicale, de ses particularités et des mesures de précautions à prendre.
- La pratique sportive dans un club de sports, pour laquelle l'épreuve d'effort n'est pas systématique, mais peut être demandée par le médecin traitant, lors de son suivi, ou exigée par la fédération sportive.
- La pratique du sport de compétition est **déconseillée** sauf dérogation exceptionnelle émanant d'un Centre de Référence.



Lors de la pratique sportive, des **PRÉCAUTIONS** doivent être prises pour éviter le risque, faible, de favoriser une crise vaso-occlusive :

- Il est important, pour tout enfant pratiquant une activité sportive, de favoriser la prise de boissons, en fonction des conditions climatiques et de la durée de la séance de sport. Toutes les règles d'hydratation applicables chez l'enfant sont à renforcer chez l'enfant drépanocytaire, surtout lorsque les conditions climatiques sont particulièrement propices à la perte d'eau par sudation. Tous les moyens passifs de prévention de l'accumulation de chaleur, comme par exemple le port de vêtements amples et de couleur claire sont à privilégier.

- Toute variation brusque de température (passage chaud/ froid ou froid/ chaud) doit être évitée ; par conséquent, il faut absolument se couvrir après un effort pour empêcher par exemple la baisse rapide de la température du corps : mettre un peignoir en sortant de l'eau, changer de tee-shirt s'il est humide. Dans tous les cas, la baignade sera interdite si la température de l'eau est inférieure à 25°C. De même, l'exposition à des vents froids et à une ambiance humide nécessite de bien se couvrir, surtout au niveau des extrémités (mains, pieds) : penser aux gants, bonnet, écharpe,...

- Enfin, il ne faut jamais manquer d'oxygène, c'est-à-dire éviter les endroits confinés, mal aérés, ce qui reste exceptionnel. Toute activité physique, même de faible intensité, sera stoppée en cas d'essoufflement anormal. Dans l'état actuel de nos connaissances, il faudra interdire tout séjour ou pratique d'une activité physique en altitude au dessus de 1500 mètres.

- Il est donc primordial que chaque intervenant soit attentif aux changements de comportement et d'attitude de l'enfant : fatigue, pâleur, douleur, fièvre, enfant trop calme, ... qui peuvent être signes de complications de la maladie.



Il faut toujours tenir compte de la **FATIGABILITÉ** de l'enfant. Chaque enfant doit aller à son rythme et ne pas être bousculé !

IL DOIT PRENDRE SON TEMPS.

- Des précautions simples d'hygiène permettent de diminuer le risque d'infection. Ainsi, il est important de veiller à une bonne hygiène corporelle (désinfection de toute plaie même minime) et des locaux (nettoyage, aération,...)
- Chez les enfants drépanocytaires homozygotes, les phases d'anémie mal compensées sont susceptibles d'induire des complications cardiaques. Une échographie cardiaque est recommandée dans le suivi annuel de tout enfant drépanocytaire de plus de 6 ans. Il paraît souhaitable de faire des recommandations identiques pour l'épreuve d'effort.



**En pratique, ces précautions prises,
l'enfant drépanocytaire peut faire du sport.
Il doit simplement apprendre à respecter
ses propres limites, notamment
sa fatigue et son essoufflement.**

**Pour résumer, quasiment tous les sports
sont autorisés sauf :**

- La baignade, si la température de l'eau est inférieure à 25°C
- Le ski ou la randonnée à une altitude supérieure à 1500 mètres
- Les sports avec différence de pression (la plongée sous marine, saut en parachute) ou associés à un stress intense (saut à l'élastique, etc....)



**Cas particulier de « l'endurance »
ou courses de longue durée :**

Les courses de longue durée sont des efforts prolongés d'intensité sous maximale. Il est important de les pratiquer en respectant l'essoufflement et la fatigue de l'enfant. Ainsi, on privilégiera la durée de la course par rapport à la vitesse (« mieux vaut courir longtemps, mais doucement, voir tout doucement, en se maintenant dans un confort ventilatoire, que de courir trop vite, d'être essoufflé et de s'arrêter prématurément »). Pour ceux qui ont bénéficié d'une épreuve d'effort, l'intensité d'effort décrite correspond à celle du 1er seuil ventilatoire (ou encore du seuil de dyspnée) et une fréquence cardiaque correspondant à ce seuil peut être inscrite dans le PAI ; sur le terrain de sport, l'enfant s'aidera alors d'un cardiofréquencemètre.



**Réseau Ouest Francilien
de Soins des Enfants Drépanocytaires**

HÔPITAL NECKER - ENFANTS MALADES
149, RUE DE SÈVRES, 757 43 PARIS CEDEX 15
TEL. 01 44 49 56 09
rofse@wanadoo.fr

www.rofsed.fr

Le ROFSED remercie le docteur Chantal KARILA,
pneumo-pédiatre à l'Hôpital Necker-Enfants Malades, pour ses conseils.

ASSOCIATION
PARALYTIQUE
HÔPITALS
DE PARIS

Île de France

Service Présoins
de Médecine Sport

Le Serment d'Hippocrate

Je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la Médecine.

Je respecterai toutes les personnes, leur autonomie et leur volonté, sans discrimination.

J'interviendrai pour les protéger si elles sont vulnérables ou menacées dans leur intégrité ou leur dignité. Même sous la contrainte, je ne ferai pas usage de mes connaissances contre les lois de l'humanité.

J'informerai les patients des décisions envisagées, de leurs raisons et de leurs conséquences. Je ne tromperai jamais leur confiance.

Je donnerai mes soins à l'indigent et je n'exigerai pas un salaire au dessus de mon travail.

Admis dans l'intimité des personnes, je tairai les secrets qui me seront confiés et ma conduite ne servira pas à corrompre les mœurs.

Je ferai tout pour soulager les souffrances. Je ne prolongerai pas abusivement la vie ni ne provoquerai délibérément la mort.

Je préserverai l'indépendance nécessaire et je n'entreprendrai rien qui dépasse mes compétences. Je perfectionnerai mes connaissances pour assurer au mieux ma mission.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses.

Que je sois couvert d'opprobre et méprisé si j'y manque.

Titre : Attitudes et connaissances des médecins généralistes dans la prise en charge de la drépanocytose à Mayotte

Title : skills and knowledge of GPs in the management of sickle cell disease in Mayotte

Résumé : Cette étude tente d'évaluer les connaissances et attitudes des médecins généralistes de Mayotte dans la prise en charge de la drépanocytose. Cette pathologie génétique a une forte incidence à Mayotte. Il s'agit d'une étude descriptive menée de février à mars 2013, auprès des médecins généralistes des dispensaires de Mayotte. 24 médecins sur 50 ont rempli un questionnaire sur leurs attitudes en soins primaires dans la prise en charge des patients drépanocytaires. 73,9% des praticiens ressentent des difficultés dans le suivi de ces patients. Des insuffisances de prévention ont été constatées puisque 29,17% des médecins interrogés ne réalisent pas d'éducation particulière aux parents d'un nouveau né dépisté et 20,8% des praticiens n'effectuent pas de vaccination anti-pneumococcique chez les patients adultes. Dans la prise en charge des complications, des disparités ont été notées puisque 41,6% des médecins ne prescrivent pas une antalgie adaptée à un patient douloureux drépanocytaire. Tous les médecins interrogés ont considérés que l'optimisation de la prise en charge des patients drépanocytaires à Mayotte passe par des actions de formation. Cette étude est un préalable à de nombreuses perspectives et piste d'amélioration. Un guide destiné aux médecins généralistes a été réalisé et distribué.

Abstract : This study attempts to assess the knowledges and skills of GPs in the management of sickle cell disease in Mayotte. This genetic disease has a high incidence in Mayotte. This is a descriptive study conducted from February to March 2013, with GPs working in clinics throughout Mayotte. 24 out of 50 doctors completed a questionnaire on their skills in primary care in the management of sickle cell patients. 73.9% of practitioners experience difficulties in monitoring these patients. Deficiencies in prevention were found as 29.17% of physicians surveyed do not perform special education for parents of a newborn screened and 20.8% of practitioners do not perform anti-pneumococcal vaccination in adult patients . In the management of complications, many differences were noted as 41.6% of doctors do not prescribe appropriate analgesia to painful sickle cell patient. All physicians surveyed considered that the optimization in the management of sickle cell patients in Mayotte is through specific training. This study is a prerequisite for many prospects and tracks improvement. A guideline for GPs has been produced and distributed.

Discipline : Doctorat en médecine, spécialité médecine générale

MD, general medicine specialty

Mots-clés : Drépanocytose, Mayotte, Médecine générale, Océan indien, Médecine tropicale

Key-words : sickle cell disease, Mayotte, general medicine, Indian Ocean, tropical medicine

Université Bordeaux 2, Victor Segalen, UFR des Sciences médicales