

LES SYNDROMES DRÉPANOCYTAIRES MAJEURS : UNE ENQUÊTE ANONYME AUPRÈS DU CORPS MÉDICAL AU BURKINA FASO

Kafando E¹, Savadogo LGB², Ayéroué J³, Nacoulma E¹, Vertongen F⁴, Ferster A⁵,
Cotton F⁴, Gulbis B⁴

1 - Laboratoire d'hématologie, UFR des sciences de la santé, Université de Ouagadougou, Burkina Faso

2 - Département biomédical et Santé publique, Institut de recherche en science de la Santé, Ouagadougou, Burkina Faso

3 - Service de pédiatrie, CHU Yalgado Ouédraogo, Ouagadougou, Burkina Faso,

4 - Service de chimie médicale, Hôpital Erasme, Université Libre de Bruxelles, Bruxelles, Belgique

5 - Service d'hémo-oncologie pédiatrique, Hôpital Universitaire Reine Fabiola, Université Libre de Bruxelles, Bruxelles, Belgique

Med Trop 2008 ; **68** : 241-246

RÉSUMÉ • Cette étude évalue l'expérience médicale vis-à-vis des hémoglobinopathies et en particulier des syndromes drépanocytaires au Burkina Faso. Un questionnaire à réponses à choix multiple et à réponses libres a été utilisé. L'étude montre que ces pathologies sont rencontrées dans la pratique quotidienne, mais que les moyens mis à disposition des médecins pour la prévention, le suivi et le traitement de celles-ci sont limités. Une amélioration dans la formation médicale continue et dans l'information du public ont été souhaitées par les médecins interrogés.

MOTS-CLÉS • Syndromes drépanocytaires - Burkina Faso- Expérience médicale.

.....
SICKLE CELL DISEASE: AN ANONYMOUS SURVEY OF PHYSICIANS IN BURKINA FASO

ABSTRACT • The purpose of this survey was to evaluate the experience of physicians in Burkina Faso with haemoglobinopathy (particularly sickle cell disease). Survey findings showed that these pathologies were encountered in daily medical practice but that resources necessary to insure proper prevention, follow-up and treatment were insufficient. Practitioners expressed the need for better continuous medical education and for information campaigns to familiarize the public.

KEY WORDS • Sickle cell - Burkina Faso - Physician survey.

Les syndromes drépanocytaires majeurs (SDM) sont des affections génétiques de l'hémoglobine dont les incidences les plus élevées sont retrouvées en Afrique subsaharienne, touchant jusqu'à 2% des nouveau-nés (1). L'expression clinique de ces affections est marquée par une triade : anémie, susceptibilité aux infections et crises douloureuses vaso-occlusives (2). Il est rapporté qu'en Afrique de l'Ouest, 10% à 20% de la mortalité infantile sont liés à un SDM (3). Il est important de considérer ces affections comme des priorités de santé publique dans ces pays.

Si les données d'incidence des SDM sont disponibles, l'expérience médicale sur le terrain est très rarement rapportée. Le but de ce travail est d'approcher les connaissances, les pratiques et les besoins des médecins vis-à-vis des SDM au Burkina Faso.

MÉTHODES

Selon l'annuaire de la direction de la planification du ministère de la santé, le Burkina comptait, en 2005, environ 359 médecins dans le secteur public. A quelques exceptions près, ce sont les mêmes médecins qui étaient retrouvés dans le secteur privé. Après consentement du ministère de la santé, les médecins recensés et ayant une pratique médicale au Burkina Faso, soit 300 médecins, ont reçu un document en octobre 2006. Ce document comportait une page avec les explications des raisons de l'enquête et un questionnaire. Les questions étaient soit à réponse suggérée, soit à réponse libre. Hormis les données administratives, les questions ont été posées à plusieurs reprises mais à l'aide de formulations différentes. Les réponses ont été incluses jusqu'à fin mars 2007.

Les réponses ont été regroupées en fonction du type de question dont les réponses étaient à choix multiples ou ouvertes.

• Correspondance : bgulbis@ulb.ac.be

• Article reçu le 12/11/2007, définitivement accepté le 10/03/2008

Les domaines investigués par les questions avec des réponses à choix multiples ont été les suivants :

- La durée et la description du type de pratique : privée, hospitalière, mixte, sous-spécialité.

- La rencontre et le suivi de patients atteints d'un SDM : occasion du diagnostic, méthode diagnostique, type d'hémoglobinopathie rencontrée, fréquence de prise en charge d'enfants et/ou d'adultes, moyens thérapeutiques, connaissance de la pathologie par la population.

- Le diagnostic et la prise en charge clinique des patients drépanocytaires (certaines questions étaient croisées avec celles du point 2) : difficultés diagnostiques, prescription d'une électrophorèse de l'hémoglobine et sa fréquence, disponibilités des tests diagnostics, envoi du patient vers un centre spécialisé, connaissance de structures spécialisées dans le pays au niveau médical et au niveau associatif, satisfaction des possibilités de prise en charge.

- Les hémoglobinopathies (certaines questions étaient croisées avec celles du point 2) : importance des SDM dans la pratique clinique, connaissances de ces pathologies au niveau de leur physiopathologie, diagnostic clinique et biologique, génétique, prise en charge et conseils aux malades, comparaison de ces différents aspects des SDM par rapport aux thalassémies.

Les domaines investigués par les questions avec une réponse libre ont été :

- Les SDM (certaines questions étaient croisées avec celles du point 2) : types connus et ceux rencontrés, moyens diagnostiques utilisés, type de traitement instauré en aigu et en chronique, problèmes de prise en charge des malades.

- Les souhaits pour une prise en charge optimale des malades.

La saisie des données a été réalisée à l'aide du logiciel Epi-Info (4). La qualité de la saisie a été garantie en utilisant le mode contrôle du logiciel. Le traitement des données a été réalisé à l'aide du logiciel SPSS (5). Les différents tests statistiques ont été utilisés en respectant leurs conditions d'application (6). L'égalité de deux proportions a été testée par le Chi2 de Pearson.

RÉSULTATS

Six mois après l'envoi du questionnaire, 197 médecins ont répondu (66%). Le profil des médecins répondants est indiqué dans le tableau I. La répartition des pratiques est la suivante : une moyenne de 5 années de pratique médicale (minimum 0 - maximum 40), 130 (66%) travaillent dans des centres de santé hors des villes et 126 (64%) pratiquent des soins en ambulatoire et en milieu hospitalier.

L'auto-évaluation des connaissances en hémoglobinopathies est illustrée par la figure 1 pour les SDM. Sauf pour le domaine de la génétique, en médiane 80% des médecins (minimum 138/193 et maximum 188/193) estiment leurs connaissances comme bonnes à très bonnes pour les SDM.

Tableau I. Profil des médecins répondants.

Profil	Nombre	Pourcentage
Généraliste	155	78,7%
Pédiatre	15	7,6%
Gynécologue	5	2,5%
Chirurgien	4	2,0%
Autres	18	9,2%
Total	197	100%

Les SDM sont reconnus comme une affection fréquente (64% ; 123/193), comme un problème de santé publique (71% ; 138/193), et comme une préoccupation dans la pratique quotidienne (71% ; 137/193) (Tableau II).

Parmi 194 réponses, 99% (192) des médecins ont pris en charge un SDM, dont 81% (155) au cours des six derniers mois ; 84% (155/185) et 80% (144/180) ont suivi respectivement des malades âgés de moins ou de plus de 15 ans. Le nombre de patients drépanocytaires pris en charge par les médecins, depuis le début de leur pratique, est de moins de 15 pour 75% (142/190) des médecins et de plus de 100 pour 7% (13/190) des médecins. La proportion de médecins ayant pris en charge moins de 15 patients est statistiquement plus élevée parmi les médecins dont la durée de pratique est inférieure à 5 ans par rapport à ceux dont la pratique médicale est supérieure ou égale à 5 ans ($p = 0,0002$) (Tableau II). Les patients sont référés par un tradipraticien dans 8% (15/192) des cas (Tableau II).

La prise en charge thérapeutique est considérée comme disponible au Burkina Faso pour 54% (104/193) des répondants, et dans leur région pour 49% (94/193) d'entre eux (Tableau II).

Selon les réponses aux trois questions croisées à réponse ouverte (Tableau III a), certains médecins (respectivement, 18/99, 26/185, et 15/180) considèrent l'hémoglobinosé C (homozygotie pour l'hémoglobine C) comme un

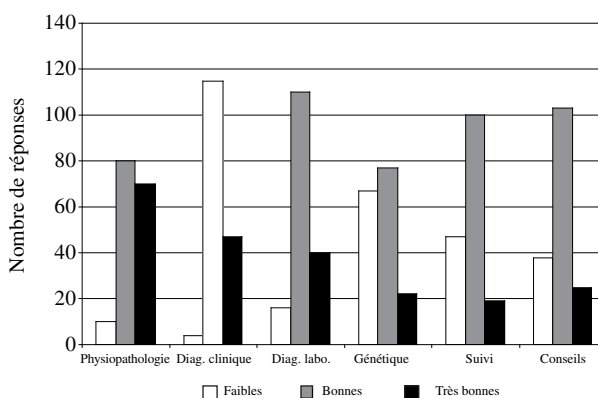


Figure 1 - Auto-évaluation des connaissances des syndromes drépanocytaires majeurs.

Tableau II. Récapitulatif des questions avec réponses à choix multiple.

Profil	Réponses	
	Oui	Non
Avez-vous le sentiment qu'il s'agit d'une affection fréquente dans votre zone de pratique ?	126 (64 %)	11
Avec votre expérience, la drépanocytose représente-elle au Burkina un problème de santé publique ?	140 (71 %)	5
Les hémoglobinopathies constituent-elles une de vos préoccupations de pratique médicale ?	139 (71 %)	9
Avez-vous pris en charge une ou plusieurs personnes atteintes d'un syndrome drépanocyttaire au cours de votre pratique médicale	192 (99 %)	2
Avez-vous pris en charge une ou plusieurs personnes atteintes d'un syndrome drépanocyttaire au cours de vos activités de soins ces six dernier mois ?	155 (81 %)	37
Avez-vous pris en charge pour cette maladie des enfants (0-14 ans) ?	155 (84 %)	30
Avez-vous pris en charge pour cette maladie des adultes ?	144 (80 %)	36
Recevez-vous des patients référés par des tradi-praticiens ?	15 (8 %)	177
Les moyens thérapeutiques dont nous disposons vous paraissent-ils suffisants au Burkina Faso?	107 (54 %)	60
Les moyens thérapeutiques dont vous disposez vous paraissent-ils suffisants dans votre région?	97 (49 %)	85

SDM ; d'autres (respectivement, 46/99, 11/185, et 8/180) considèrent l'hétérozygotie pour l'hémoglobine S comme un SDM (Tableau III a).

Le diagnostic de la maladie est réalisé par une électrophorèse de l'hémoglobine dans 96 % (185/193), 82 % (156/190) ou 83 % (157/190) des cas selon la question ; le test d'Emmel (test de falciformation sur lame) est prescrit dans 7 % (13/190) des cas. Dans le cadre d'un bilan de suivi des malades, les deux tests les plus fréquemment prescrits

sont une électrophorèse de l'hémoglobine (74 % ; 146/197) et une numération formule sanguine (50 % ; 99/197). Le taux d'hémoglobine est prescrit de manière isolée par 25 % (49/197) des répondants (Tableau III b).

La prise en charge d'une situation aiguë (Tableau III c) fait appel aux anti-inflammatoires (41 % ; 53/130), aux antalgiques (28 % ; 36/130), aux vasodilatateurs (28 % ; 36/130), et/ou à l'hydratation (17 % ; 22/130) ; l'utilisation de plantes locales est rapportée par 5 %

Tableau III. Récapitulatif des questions avec réponses à choix multiple.

Questions à réponse ouverte
a) Types connus de SDM
Quelles formes de syndrome drépanocyttaire avez-vous pris en charge ?
Dans votre pratique médicale, que considérez-vous comme forme majeure d'hémoglobinopathie ?
Quelles sont les formes majeures que vous avez déjà rencontrées au cours de votre pratique ?
b) Moyens diagnostiques
Quel bilan diagnostique demandez-vous le plus souvent dans votre pratique courante pour ces malades ?
Quels tests diagnostiques sont disponibles dans votre structure de soins ?
Quels tests diagnostiques prescrivez-vous fréquemment ?
Quel (s) bilan (s) biologique (s) de suivi proposez-vous au patient ?
c) Type de traitement instauré
Dans votre propre pratique, que proposez-vous en cas de crise aiguë ?
d) Souhais
Quelles questions vous préoccupent le plus en matière d'hémoglobinopathie ?
Existe-t-il des conditions à réunir pour une meilleure prise en charge de ces maladies ?

(10/193), le recours à la transfusion par 7 % (9/130) des répondants. Dans cette situation aiguë, parmi 190 répondants dont 91 ont une pratique hospitalière, le malade est référé pour une hospitalisation par 35 % (66/190) d'entre eux dont 74 % (49/66) répondants qui ont une pratique hospitalière.

Pour 90 % (164/182) des médecins, il est possible d'obtenir une prise en charge correcte des patients drépanocytaires. Les conditions nécessaires le plus fréquemment rapportées pour atteindre ce but sont : la création de centres de référence (39/94), l'organisation d'une formation médicale continue (39/94), une sensibilisation de la population à ces pathologies (25/94), et la création de groupes associatifs (25/94) (Tableau III d).

DISCUSSION

Le but de l'enquête était d'évaluer l'abord médical des SDM au Burkina Faso en terme de prise en charge, de connaissances et de besoins souhaités.

La population du Burkina Faso s'élève à environ 14 millions d'habitants. Le Burkina Faso compte environ 359 médecins dont environ 300 ont une pratique médicale. Sur le plan technique, les structures de soins sont organisées en un système pyramidal comprenant quatre niveaux complémentaires : les centres de santé et de promotion sociale (premier niveau de soin où il n'y a pas de médecin) ; les centres médicaux avec antenne chirurgicale (ce sont les hôpitaux de district et ils constituent le premier niveau de référence où exercent un à deux médecins) ; les Centres Hospitaliers Régionaux (deuxième niveau de référence) et enfin les Centres Hospitaliers Universitaires (CHU ; dernier niveau de référence de soins).

Les répondants constituent 2/3 des médecins exerçant dans le pays ce qui est une preuve de leur intérêt vis-à-vis des SDM. Ils ont néanmoins peu de pratique et ils travaillent pour la majorité dans les CHR. Plus des 2/3 considèrent les SDM comme une affection fréquemment rencontrée dans leur pratique. Ceci n'est pas étonnant. En Afrique de l'Ouest, l'incidence des SDM est relativement élevée ; ces SDM devraient être considérés comme un problème majeur de santé publique (7). Plus précisément, au Burkina Faso, la fréquence de l'hémoglobine S et de l'hémoglobine C chez les adultes est estimée à 0,040 et 0,100 (8) et un dépistage néonatal réalisé à Ouagadougou sur 2341 nouveau-nés a démontré une fréquence de l'hémoglobine S et de l'hémoglobine C respectivement de 0,09 et de 0,19, et une incidence des SDM dans cette population de 1,7 % (9). A la suite à l'amélioration des conditions nutritionnelles et des soins de santé la mortalité infantile diminue, mais les pathologies génétiques émergent et deviennent une cause majeure de décès et de morbidité chez l'enfant. Un certain nombre de mesures sont mises en place afin d'améliorer le pronostic et la qualité de vie des drépanocytaires. A l'heure actuelle, il est reconnu qu'une prise en charge précoce, grâce à un dépistage néonatal et un suivi

régulier accompagné d'une éducation parentale s'avèrent bénéfiques pour les patients drépanocytaires (10).

Les SDM désignent un ensemble d'anomalies génétiques, dont la drépanocytose liée à l'homozygotie pour l'hémoglobine S (HbSS), et toutes les formes qui sont caractérisées par une expression clinique proche de cette dernière. La forme principale retrouvée au Burkina Faso est l'hétérozygotie composite pour l'hémoglobine S et l'hémoglobine C (HbSC). Les individus hétérozygotes pour l'hémoglobine S sont en général asymptomatiques : on parle de porteur sain de l'hémoglobine S ou porteur d'un trait drépanocyttaire. Par contre, l'hémoglobinose C (homozygotie pour l'hémoglobine C), qui est le plus fréquemment rencontrée en Afrique de l'Ouest, rend compte d'une anémie hémolytique chronique avec splénomégalie ; il ne s'agit pas d'un SDM.

L'enquête démontre que les médecins identifient correctement un SDM. Néanmoins, des résultats, on peut conclure que la première question ouverte qui était la suivante : « Quelles formes de syndrome drépanocyttaire avez-vous pris en charge ? » avait été mal formulée car il est difficile de croire que 46 % (33/72, 46/99) des médecins confondent un SDM avec un trait drépanocyttaire. Le terme de « syndrome drépanocyttaire majeur » plutôt que « syndrome drépanocyttaire » aurait probablement été plus approprié. La vaste majorité des médecins rencontrent des patients avec un SDM et régulièrement car plus de 80 % d'entre eux en ont rencontrés dans les six derniers mois. Ils suivent des enfants et des adultes. On aurait apprécié d'en connaître l'âge et le nombre. L'espérance de vie d'un patient drépanocyttaire majeur dans les pays occidentaux est d'environ 40 ans pour les patients HbSS (11) et de 60 ans pour les patients HbSC (12). En Afrique subsaharienne avec des conditions de vie bien plus difficiles, celle-ci est probablement bien inférieure ; il a été rapporté que dans certains pays d'Afrique environ 50 % des enfants HbSS décèdent avant leur première année de vie (3).

Une majorité de médecins (75 %) ont pris en charge moins de 15 patients drépanocytaires. Ce chiffre peut-être mis en relation avec la durée courte de pratique des médecins ayant répondu.

Le diagnostic précis de la drépanocytose est primordial. Il repose sur l'hémoграмme et l'électrophorèse de l'hémoglobine (technique de séparation et de quantification des fractions de l'hémoglobine). Ces éléments permettent de diagnostiquer la drépanocytose homozygote classique (HbSS) ainsi que les hétérozygotes composés (HbSC, Hb S-β thalassémie, ...). Le suivi est réalisé grâce à l'hémoграмme.

Dans notre enquête, le diagnostic d'un SDM est réalisé par la prescription d'une électrophorèse de l'hémoglobine (plus de 80 % des répondants) ce qui confirme que les médecins connaissent les SDM. En revanche, on peut souligner une prescription abusive de ce test puisqu'il est également prescrit dans le cadre du bilan de suivi. Par contre, le test d'Emmel, prescrit par 8 % des répondants dans notre

enquête, ne devrait plus être prescrit pour diagnostiquer les SDM puisque ce test est également positif chez les porteurs d'un trait drépanocytaire.

Par ailleurs, pour la majorité des médecins, la réalisation d'un hémogramme ne fait pas partie des examens biologiques pour le diagnostic des SDM. Pourtant, certains paramètres de l'hémogramme sont des éléments essentiels pour l'orientation du diagnostic (13). Ces observations viennent souligner la nécessité et l'importance d'un enseignement soutenu dans le cursus médical ainsi qu'une formation médicale continue.

A l'état basal, la drépanocytose s'accompagne toujours d'une anémie hémolytique régénérative. L'importance de cette anémie varie d'un patient à un autre (6 à 10 g/dL) ; la comparaison de l'hémogramme de base avec celui de la situation aiguë est très importante afin d'apprécier l'aggravation de l'anémie. Pour les patients qui sont suivis, la majorité des médecins (75 %) prescrivent soit un taux d'hémoglobine sans formule sanguine (25 %), soit avec formule sanguine (50 %). Une formule sanguine ne fait pas partie des examens prioritaires dans le suivi d'un patient drépanocytaire ; celui-ci pourrait être réservé à des cas particuliers afin de diminuer les coûts pris en charge par les familles. Par contre, des facteurs de mauvais pronostic des patients ont été mis en évidence : la survenue d'une dactylite avant l'âge de 1 an, un taux d'hémoglobine total inférieur à 7g/dL, une hyperleucocytose (13) et le degré d'hémolyse (14). Ces deux derniers tests ainsi que l'appréciation de l'hémolyse par exemple par la mesure peu coûteuse d'un taux d'hémoglobine libre pourraient être prescrits à l'âge de deux ans et permettraient avec la clinique d'identifier les enfants au pronostic le plus sévère et d'insister pour qu'ils aient une prise en charge la plus complète possible.

On peut conclure de ces résultats que les techniques diagnostiques et de suivi des drépanocytaires sont disponibles au Burkina Faso, mais le manque de moyens des familles rend probablement compte du taux faible de leur prescription. En effet, 97,3 % des médecins qui exercent en périphérie et 100 % de ceux qui exercent en ville prescrivent l'électrophorèse et/ou un numération-formule. Cependant 46 % des médecins de la périphérie contre 20 % de ceux des centres urbains ont évoqué le coût élevé des examens comme difficulté pour le diagnostic. On sait que globalement la proportion de personnes vivant en dessous du seuil de pauvreté est plus élevée en milieu rural.

La prise en charge thérapeutique des SDM en situation aiguë comporte d'une part des mesures générales telles que la recherche des facteurs ayant précipité la crise et leur correction, l'hydratation du patient, le traitement énergique de la fièvre, et dans certaines circonstances une oxygénothérapie et une prise d'antibiotiques, et d'autre part la prise en charge de la douleur (15). La transfusion est réservée à des situations bien particulières, par exemple lors de l'aggravation de l'anémie dans une crise de paludisme.

Dans leur pratique d'une prise en charge d'un SDM en phase aiguë, seuls 17 % des médecins rapportent la prescrip-

tion d'une hydratation, 41 % celle d'anti-inflammatoires, 28 % celle d'antalgiques. Enfin 28 % d'entre eux prescrivent des vasodilatateurs. Le patient n'est hospitalisé que par environ un tiers des répondants. Environ la moitié d'entre eux estiment que les thérapies pour la prise en charge d'un SDM sont disponibles dans le pays (54 %) ou dans leur région (49 %).

En ce qui concerne les thérapies, la question était formulée ainsi : « Dans votre pratique, que proposez-vous en cas de crise aiguë ? ». Seuls 103/170 médecins ont répondu et il est difficile par cette enquête de déterminer si par exemple l'hydratation d'un patient est considérée comme un acte évident et n'est par conséquent pas rapporté. Néanmoins, on peut s'interroger par exemple sur le faible taux de proposition d'antalgiques et d'hospitalisations et par contre, même si faible, sur la prise de vasodilatateurs. Un paradoxe est là encore à relever ; si le coût de l'hémogramme est invoqué par bon nombre de médecins, la prescription de vasodilatateurs de pratique courante est par contre inutile et bien plus onéreuse qu'un hémogramme. En effet, les vasodilatateurs n'ont jamais fait la preuve de leur efficacité dans le traitement de la crise vaso-occlusive (10) et ils constituent un coût inutile. L'utilisation de la transfusion paraît très prudente, mais ceci est peut-être à mettre en rapport avec la proportion importante de patients HbSC qui sont moins sujets à l'anémie (12). Dans un contexte économique difficile, il paraît nécessaire de définir les priorités thérapeutiques, et de limiter les dépenses à ces priorités.

L'auto-évaluation des connaissances des médecins vis-à-vis des SDM et des thalassémies démontre que ceux-ci sont probablement beaucoup plus fréquemment confrontés aux SDM qu'aux thalassémies dans leur pratique quotidienne. Ils sont par conséquent beaucoup mieux informés sur les SDM. Néanmoins, ils restent optimistes et estiment que la situation dans leur pays pourrait être nettement améliorée par la création de centres de références ainsi que l'instauration d'une formation continue. Ceci est d'autant plus étonnant que la durée de pratique des répondants est en médiane de 5 ans. L'abord des SDM dans le cursus médical devrait probablement également être revu.

Un certain nombre de médecins (18/67) abordent également le point de vue des patients et de leurs familles. Ils suggèrent qu'une aide significative pourrait être apportée aux familles par des programmes de sensibilisation dans le pays ainsi que par la création de groupements associatifs. D'autres pays comme le Ghana et le Bénin (16, 17) ont déjà réalisé l'implantation de programmes de prise en charge des SDM. Ils peuvent servir d'exemple pour le Burkina Faso.

CONCLUSION

Les SDM sont une réalité dans la pratique médicale au Burkina Faso. Ils devraient être considérés comme une priorité de santé publique. Avec l'aide des autorités du pays, à l'image d'autres pays d'Afrique, une politique de formation des professionnels de santé, de prévention et de prise en

charge pour les malades, de création de centres de références et de sensibilisation de la population pourrait être discutée, définie et instaurée.

Remerciements • Nous remercions la «Commission Universitaire pour le Développement de la Communauté Francophone de Belgique - U.O.09» ainsi que les responsables du Ministère de la Santé du Burkina Faso de nous avoir permis de réaliser ce travail.

RÉFÉRENCES

- 1 - Cinquante-Neuvième Assemblée Mondiale de la Santé. Rapport du Directeur Général 22-27 Mai 2006. www.who.int/mediacentre/events/2006/wha59/.
- 2 - Stuart MJ, Nagel RL. Sickle-cell disease. *Lancet* 2004 ; cv : 1343-60.
- 3 - Ohene-Frempong K, Nkrumah FK. Sickle cell disease in Africa. In *Sickle cell disease : Basic Principles and Clinical Practice* edited by Embury SH, Hebbel RP, Mohandas N, Steinberg MH., New York, : Raven Press, 1994, pp 423-35.
- 4 - Dean AG, Arner TG, Sangam S, Sunki GG, Friedman R, Lantiga M *et al*. EpiInfo, a database and statistics program for public health professionals for use on Windows 95, 98, ME, NT, 2000, and XP computers. Centers for Disease Control and Prevention Atlanta, Georgia, USA, 2002.
- 5 - Norusis MJ. SPSS 11.0 Guide to Data Analysis. Prentice Hall (ed), 2002.
- 6 - Armitage P, Berry G, Matthews JN. *Statistical methods in medical research*. 4th ed. Blackwell publishing, 2002, 817 p.
- 7 - Cabannes R, Fabritius H, Sangaré A, Kple-Faget P. Hemoglobin variants: distribution in West Africa. In « Winter WP ed. *Hemoglobin Variants in Human Population* ». Vol. 2 Boca Raton Fl: CRC Press Inc, 1987, pp 11-28.
- 8 - Modiano D, Luoni G, Sirima B, Lanfrancotti A, Petrarca V, Cruciani F *et al*. The lower susceptibility of *Plasmodium falciparum* malaria of Fulanu of Burkina Faso (west Africa) is associated with low frequencies of classic malaria-resistance genes. *Trans R Soc Trop Med Hyg* 2001 ; 95 : 149-52.
- 9 - Kafando E, Sawadogo M, Cotton F, Vertongen F, Gulbis B. Neonatal screening for sickle cell disorders in Ouagadougou, Burkina Faso: a pilot study. *J Med Screen* 2005 ; 12 : 112-4.
- 10 - Girot R, Bégué P, Galacteros F. La drépanocytose. John Libbey Eurotext ed, Paris, 2003, pp 41-9.
- 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 Engl J Med* 1994 ; 330 : 1639-44.
- 12 - Nagel RL, Fabry ME, Steinberg MH. The paradox of hemoglobin SC disease. *Blood Rev* 2003 ; 17 :167-78.
- 13 - Miller ST, Sleeper LA, Pegelow CH, Enos LE, Wang WC, Weiner SJ, *et al*. Prediction of adverse outcomes in children with sickle cell disease. *N Engl J Med* 2000 ; 342 : 83-9.
- 14 - Kato GJ, Gladwin MT, Steinberg MH. Deconstructing sickle cell disease: reappraisal of the role of hemolysis in the development of clinical subphenotypes. *Blood Rev* 2007 ; 21 : 37-47
- 15 - Ferster A, Kentos A, Bradstreet C, Vertongen F, Gulbis B. Drépanocytose : diagnostic et paramètres biologiques : prise en charge de la drépanocytose aux urgences. *Journal Europeen des Urgences* 2005 ; 18 : 228-9.
- 16 - Ohene-Frempong K, Bonney A, Tetteh H, Nkrumah FK. Newborn screening for sickle cell disease in Ghana: ESPR European Society for Pediatric Research Siena, Italy. *Pediatr Res* 2005 ; 58 : 401.
- 17 - Rahimy MC, Gangbo A, Ahouignan G, Adjou R, Deguenon C *et al*. Effect of a comprehensive clinical care program on disease course in severely ill children with sickle cell anemia in a sub-Saharan African setting. *Blood* 2003 ; 102 : 834-8.