

Complications aiguës des syndromes drépanocytaires majeurs à l'Hôpital de la Paix de Ziguinchor (HPZ), Sénégal

Acute complications of major sickle cell syndromes at Ziguinchor Peace Hospital (HPZ), Senegal

Lamine Thiam¹
 Djibril Boiro²
 Aliou Abdoulaye Ndongo³
 Babacar Niang³
 Ndiogou Seck⁴
 Indou Deme/Ly³
 Abou Ba³
 Idrissa Basse⁵
 François Niokhor Diouf⁶
 Assane Drame⁷
 Isabelle Zokeke Coly⁷
 Morgiane Hounbadji⁷
 Alassane Diatta¹
 Saliou Diouf³
 Assane Sylla⁸
 Ibrahima Diagne⁴
 Ousmane Ndiaye³

¹ UFR sciences de la santé de l'université Assane Seck de Ziguinchor, Hôpital de la Paix de Ziguinchor, Sénégal
 <thiamlkt@yahoo.fr>

² Université Cheikh Anta Diop de Dakar, hôpital Abass-Ndao, Sénégal

³ Université Cheikh Anta Diop de Dakar, hôpital d'enfants Albert-Royer de Dakar, Sénégal

⁴ Université Gaston Berger de Saint Louis, Hôpital régional de Saint-Louis, Sénégal

⁵ Université de Thiès, hôpital d'enfants de Diamniadio, Sénégal

⁶ Hôpital régional de Ziguinchor, Sénégal

⁷ Hôpital de la paix de Ziguinchor, Sénégal

⁸ Université Cheikh Anta Diop de Dakar, hôpital Aristide Le Dantec de Dakar, Sénégal

Résumé. Introduction : la drépanocytose pose un problème de santé publique au Sénégal. Dans la forme homozygote SS, 50 % des enfants décèdent avant l'âge de 5 ans, en l'absence de prise en charge appropriée, à cause surtout de complications aiguës graves. L'objectif de notre travail était d'évaluer les complications aiguës présentées par les enfants de la cohorte de l'HPZ.

Matériels et méthodes : il s'agissait d'une étude rétrospective, allant de la période du 1er janvier 2016 au 31 décembre 2017. Elle concernait l'ensemble des enfants suivis pour un syndrome drépanocytaire majeur (SDM) au service de pédiatrie de l'HPZ. Étaient inclus dans l'étude les drépanocytaires homozygotes SS et les hétérozygoties composites SC. N'étaient pas inclus dans l'étude les nouveau-nés et les enfants présentant une forme S bêta-thalassémie. Les paramètres étudiés, étaient les données épidémiologiques ; cliniques et les complications aiguës.

Résultats : durant la période d'étude 73 patients (42 garçons et 31 filles) étaient suivis pour un SDM. L'âge moyen était de 8,12 ans [9 mois - 25 ans]. Plus des deux tiers des enfants (69,86 %) étaient âgés de moins de 10 ans. Le nombre d'hospitalisations moyen était de 0,71 [0-3]. Vingt virgule cinquante-cinq pour cent des malades avaient 2 ou 3 hospitalisations. Cinquante-deux enfants avaient été transfusés au moins une fois. Les complications aiguës étaient représentées par la crise vaso-occlusive dans 79,45 % des cas ; les infections dans 69,86 % des cas ; l'hyper-hémolyse dans 32,88 % des cas ; le syndrome thoracique aigu dans 21,92 % des cas. Conclusion : les complications aiguës sont fréquentes chez les enfants drépanocytaires suivis au service de pédiatrie de l'HPZ. Certaines formes graves nécessitent un traitement de fond (hydroxy-urée ou programme transfusionnel).

Mots clés : complications aiguës, syndrome drépanocytaire majeur, enfant

Abstract. Introduction: Sickle cell disease is a public health problem in Senegal. In the homozygous SS form, 50% of children die before the age of 5, in the absence of appropriate management, mainly because of acute gavage complications. The objective of our work was to evaluate the acute complications presented by children in the HPZ cohort.

Materials and methods: This was a retrospective study, ranging from January 1, 2016 to December 31, 2017. It involved all children who were followed for major sickle cell syndrome (MDS) in the pediatric department of HPZ. Included in the study were SS homozygous sickle cell patients and SC composite heterozygotes. Neonates and children with S beta-thalassemia were not included in the study. The studied parameters were the epidemiological data; clinical and acute complications.

Results: During the study period 73 patients (42 boys and 31 girls) were followed for MDS. The average age was 8,12 years [9 months - 25 years]. More than 2/3 of the children (69,86%) were under 10 years old. The average number of hospitalizations was 0,71 [0-3]. Twenty-five percent of the patients had 2 or 3 hospitalizations. Fifty-two children had been transfused at least once. Acute complications were represented by the vaso-occlusive crisis in 79,45% of cases; infections in 69,86% of cases; hyperhemolysis in 32,88% of cases; acute thoracic syndrome in 21,92% of cases.

Conclusion: Acute complications are common in children with sickle cell disease followed in pediatric HPZ. Some serious forms require a background treatment (hydroxy-urea or transfusion program).

Key words: acute complications, major sickle cell syndrome, child

mtp

Tirés à part : L. Thiam

Introduction

La drépanocytose est une maladie héréditaire de l'hémoglobine. Au Sénégal, une personne sur dix, sans distinction d'ethnie, d'origine géographique ou de classe sociale, porte le gène de la drépanocytose. La majorité ne l'a hérité que d'un des parents et ne présente aucun signe. Ce sont les porteurs du trait drépanocytaire, AS. Cependant, de leur union naissent les enfants porteurs de la drépanocytose maladie, SS, avec 25 % des risques à chaque grossesse. La forme homozygote SS se manifeste par une anémie, une susceptibilité aux infections et par des crises douloureuses osseuses et/ou abdominales. En l'absence de prise en charge appropriée de cette forme SS, 50 % des enfants décèdent avant l'âge de 5 ans à cause surtout de complications aiguës graves. Dans la région naturelle de la Casamance, au sud du Sénégal, la prise en charge des syndromes drépanocytaires majeurs se fait à l'Hôpital de la Paix de Ziguinchor (HPZ) depuis plus de deux ans. L'objectif de notre travail était d'évaluer les complications aiguës présentées par les enfants de la cohorte de l'HPZ.

Matériels et méthodes

Site de l'étude

Notre étude avait eu pour cadre le service de pédiatrie de l'Hôpital de la Paix de Ziguinchor. L'hôpital est une structure de référence dans la région de Ziguinchor et dans la sous-région. Il comporte un service de pédiatrie d'une capacité de 30 lits. Le personnel médical et paramédical de ce service est constitué par un pédiatre assistant universitaire, deux autres pédiatres praticiens hospitaliers, cinq infirmiers d'État et sept assistants infirmiers.

Période et type d'étude

Il s'agissait d'une étude rétrospective descriptive et analytique sur une durée deux ans, allant de la période du 1^{er} janvier 2016 au 31 décembre 2017.

Population d'étude

Elle concernait l'ensemble des enfants suivis pour un syndrome drépanocytaire majeur dans le service de pédiatrie de l'HPZ.

Critères d'inclusion

Étaient inclus dans l'étude les drépanocytaires homozygotes SS et les hétérozygoties composites SC suivis régulièrement durant la période d'étude.

Critères de non-inclusion

N'étaient pas inclus dans l'étude les nouveau-nés et les enfants présentant une forme S bêta-thalassémie.

Recueil des données

Les paramètres étudiés étaient les données épidémiologiques (âge, sexe, origine ethnique, consanguinité parentale), les données cliniques (circonstance du diagnostic, nombre d'hospitalisations, nombre de transfusions) et les complications (anémie aiguë, hyperhémolyse, infection, crise vaso-occlusive, syndrome thoracique aiguë, priapisme, etc.).

Saisie et analyse des données

Pour chaque patient, les variables épidémiologiques, cliniques et paracliniques ont été recueillies sur une fiche d'enquête puis analysées grâce au logiciel Epi-Info.

Résultats

Données épidémiologiques

Durant la période d'étude, 73 patients ont été suivis pour un syndrome drépanocytaire majeur. Le sexe ratio des enfants était de 1,35 (42 garçons et 31 filles). L'âge moyen de la population était de 8,12 ans avec des extrêmes allant de 9 mois à 25 ans. Plus des deux tiers des enfants (N = 51, soit 69,86 %) étaient âgés de moins de 10 ans. Le niveau socioéconomique était bas dans 65,75 % des cas. Il y avait une diversité ethnique au niveau de la région de Ziguinchor avec une prédominance de Mandingues (31,5 %) suivi de Diolas (24,7 %) et de Poulars (24,7 %).

Environ un tiers de la population étaient des enfants nés de mariage consanguin (*tableau 1*).

Données cliniques

Antécédents

Le diagnostic de la drépanocytose était fait dans 95,89 % des cas (N = 70) chez des enfants présentant des symptômes cliniques en faveur d'une hémoglobinopathie. L'âge moyen des enfants au diagnostic était de 6,37 ans avec des extrêmes allant de 7 mois à 15 ans plus 10 mois. Le nombre d'hospitalisations moyen était de 0,71 avec des extrêmes allant de 0 à 3. Vingt virgule cinquante-cinq pour cent (20,55 %) des malades avaient deux ou trois hospitalisations. Cinquante-deux (52) enfants avaient été transfusés au moins une fois.

Complications

Les complications aiguës étaient représentées par la crise vaso-occlusive dans 79,45 % des cas, les infections dans 69,86 % des cas, l'hyperhémolyse dans 32,88 % des cas, le syndrome thoracique aigu dans 21,92 % des cas (*tableau 2*). Les infections respiratoires (IRA) prédominaient avec 38,36 % des cas, suivies des infections ostéoarticulaires avec 15,07 % et des infections urinaires avec 6,85 % (*tableau 3*).

Tableau 1. Répartition des enfants selon les données épidémiologiques.

Données épidémiologiques	Effectif	Pourcentage
Age	< 1	05 06,85
	1-5	14 19,18
	6-10	32 43,84
	> 10	22 30,14
Ethnie	Mandingue	23 31,51
	Poular	18 24,66
	Diola	18 24,66
	Wolof	06 08,22
	Sérère	06 08,22
Niveau socio-économique	Autres	02 02,74
	Bas	48 65,75
	Moyen	18 24,66
Consanguinité	Bon	07 09,59
		27 36,99

Tableau 2. Répartition des enfants selon les complications aiguës.

Complications	Effectif	Pourcentage
Crise vaso-occlusive	58	79,45
Infection	51	69,86
Hyper-hémolyse	24	32,88
Syndrome thoracique aiguë	16	21,92
Anémie aiguë	09	12,33
Séquestration splénique	06	08,22
Priapisme	03	04,11

Discussion

Données épidémiologiques

Durant la période d'étude, 73 patients étaient suivis au service de pédiatrie de l'HPZ pour un syndrome drépanocytaire majeur. L'âge moyen de la population était de 8,12 ans. Plus des deux tiers (69,86 %) des enfants étaient âgés de moins de 10 ans. Un seul patient était âgé de 25 ans.

La moyenne d'âge que nous avons trouvé était identique à celle de Diagne à Dakar (âge médian 8 ans)

Tableau 3. Répartition des enfants selon les complications infectieuses.

Complications infectieuses	Effectif	Pourcentage
Angine	16	21,92
Pneumonie	12	16,44
Ostéoarthrite	11	15,07
Infection urinaire	05	06,85
Gastro-entérite aiguë	03	04,11
Angiocholite	03	04,11
Sepsis	01	01,37

[1]. Dans cette étude, l'auteur a noté que 65 % des drépanocytaires de sa série ont moins de 10 ans. Le plus âgé avait 22 ans [1]. Par contre, dans les pays développés, on note une survie pouvant atteindre 50 ans des syndromes drépanocytaires majeurs. La différence s'explique en partie par un dépistage à la naissance et une prévention précoce des complications dans la première année de vie [2, 3]. La mise en place d'un dépistage néonatal dans la région pourrait améliorer la survie des patients drépanocytaires.

Le sexe masculin représentait un peu plus de la moitié des cas (57,5 %) dans notre étude. Cette prédominance masculine est aussi retrouvée dans l'étude de Boiro, qui dans sa série avait trouvé un sexe ratio de 1,42 [4]. En revanche, d'autres auteurs dont Nacoulma et Samira rapportent une légère prédominance féminine [5, 6]. Enfin, d'autres auteurs ne constatent aucune prédominance entre les deux sexes, c'est le cas de Thuilliez [7] et de Dreux [8]. Ces différences seraient en rapport avec les données démographiques de chaque pays car la transmission de la drépanocytose n'est pas liée au sexe [9].

Les résultats de notre étude montrent une diversité ethnique au niveau de la région de Ziguinchor avec une prédominance de Mandingues (31,5 %), de Diolas (24,7 %) et de Poulars (24,7 %). Plus des deux tiers des malades sont de famille ayant un bas niveau socioéconomique. Ces résultats corroborent avec ceux du service régional de la prévention et de la statistique de la région de Ziguinchor [10].

Données cliniques

Antécédents

L'âge moyen des enfants au diagnostic était de 6,37 ans. Quatre-vingt-treize virgule deux pour cent (93,2 %) des patients étaient diagnostiqués après 1 an de vie contre 6,8 % avant le premier anniversaire. Le diagnostic de la drépanocytose était fait dans 95,89 % des cas chez

des enfants présentant des symptômes cliniques en faveur d'une hémoglobinopathie. Au Sénégal, le diagnostic de la drépanocytose est rarement posé avant l'âge de 1 an et le dépistage néonatal n'est pas systématique [11]. La découverte précoce de la drépanocytose dans notre milieu de travail est fonction de la précocité des signes d'appel expliquant ainsi le faible pourcentage d'enfants diagnostiqués avant l'âge de 1 an dans notre série. Des techniques fiables de dépistage néonatal sont disponibles depuis plus de 40 ans et se perfectionnent davantage. La systématisation du dépistage néonatal dans la région de Ziguinchor permettrait de dépister précocement la majorité des hémoglobinopathies notamment la drépanocytose.

Plus des deux tiers (N = 52 soit 71,2 %) de nos malades ont été transfusés au moins une fois. Ces résultats sont comparables à ceux de la littérature [5, 12]. Dans la série de Samira, près de 80 % des patients ont reçu au moins une transfusion [5]. De Montalembert rapporte que plus de 60 % des patients homozygotes SS sont transfusés au moins une fois avant leur 18^e anniversaire [12].

Complications

Les principales complications aiguës enregistrées dans notre étude sont conformes à celles retrouvées dans la littérature en Afrique, la différence résidant parfois dans leur ordre de fréquence. [1, 4, 13, 14].

La crise vaso-occlusive (79,45 %), l'infection (69,86 %) et l'anémie aiguë (12,33 %) étaient les principales complications aiguës. Ces trois complications sont prédominantes dans de nombreuses publications.

Boiro *et al.*, à Dakar, avaient retrouvé les CVO dans 83,3 % des cas, les infections dans 55 % des cas et l'anémie dans 26,1 % des cas [4]. Selon Diagne *et al.*, les CVO représentent 67 % des complications de la maladie au Sénégal, les infections 13 % et l'anémie 8 % [1]. Mbika *et al.*, à Brazzaville, avaient retrouvé les CVO dans 52,5 % des cas, l'anémie aiguë dans 47 % des cas et les infections dans 35,5 % des cas [13]. Quant à Diarra *et al.*, à Ouagadougou, les CVO constituaient 82 % des complications aiguës de la maladie drépanocytaire, les complications infectieuses 34 % et l'anémie 12 % [14].

Les complications infectieuses sont décrites comme la première cause de morbidité et de mortalité chez les drépanocytaires. Les principaux facteurs expliquant la grande sensibilité des drépanocytaires aux infections sont l'asplénie fonctionnelle et les troubles de la phagocytose.

Dans notre étude, les infections respiratoires (IRA) prédominaient avec 38,36 %, suivis des infections ostéoarticulaires avec 15,07 % et des infections urinaires avec 06,85 %. Nos résultats sont comparables à ceux de Douamba *et al.*, à Ouagadougou [15]. Dans cette étude, l'auteur retrouvait les IRA dans 37,6 % des cas ; les infections ostéoarticulaires dans 15,1 % des cas et les infections urinaires dans 3,8 % des cas comme complications infectieuses associées à la drépanocytose chez l'enfant.

Les crises douloureuses sont dues à l'ischémie provoquée par l'agglutination des hématies falciformées dans les petits vaisseaux. La falciformation des globules rouges est due à la polymérisation de l'HbS en cas d'hypoxémie, ou d'acidose, de l'hyperthermie et de la déshydratation. Parmi les crises douloureuses graves, on trouve le syndrome thoracique aigu (STA). Le STA représentait la quatrième complication aiguë (21,92 %) après l'hyperhémolyse (32,88 %). Nos résultats sont supérieurs à ceux retrouvés dans d'autres études réalisées à Dakar. Boiro *et al.* retrouvaient 2,9 % de STA à l'hôpital Abass-Ndao et Diagne *et al.*, retrouvaient 1 % à l'hôpital d'enfants Albert-Royer [1, 4]. Par contre dans d'autres études, les auteurs ont retrouvé des taux élevés de STA. Neonato *et al.*, en France retrouvaient 44,8 % de STA chez des enfants originaires d'Afrique et des Antilles [16]. Les différences pourraient s'expliquer, d'une part, par la population d'étude et, d'autre part, par la définition des cas de STA chez l'enfant. En effet la fréquence du STA augmente avec l'âge. Il est rare avant 5 ans. Sa fréquence est estimée à près de 44,8 % chez les enfants âgés de plus de 15 ans [16].

Pour les autres complications aiguës de la drépanocytose, la séquestration splénique était retrouvée dans 8,2 % des cas dans notre étude. En revanche, dans l'étude faite au CHU d'Oujda, cette crise représentait 0,4 % des cas ; 28,6 % dans l'étude faite au CHU de Rabat [9, 17].

Concernant les 42 garçons inclus dans notre étude, 3 enfants avaient présenté un priapisme. Les deux enfants étaient âgés de plus de 10 ans (12 et 15 ans). Le troisième enfant était âgé de 5 ans 6 mois. Des résultats similaires ont été retrouvés à Dakar [1]. En effet le priapisme survient le plus souvent chez l'adolescent ou l'adulte.

Conclusion

Les complications aiguës sont fréquentes chez les enfants drépanocytaires suivis au service de pédiatrie de l'Hôpital de la Paix de Ziguinchor (HPZ). Certaines formes graves nécessitent un traitement de fond (hydroxy-urée ou programme transfusionnel).

Remerciements

Les auteurs remercient tout le personnel de l'Hôpital de la Paix de Ziguinchor.

Liens d'intérêts : les auteurs déclarent n'avoir aucun lien d'intérêt en rapport avec l'article.

Références

1. Diagne I, Ndiaye O, Moreira C, *et al.* Les syndromes drépanocytaires majeurs en pédiatrie à Dakar (Sénégal). *Arch Pediatr* 2000;7: 16-24.

-
2. Lanzkron S, Carroll CP, Haywood Jr. C. Mortality rates and age at death from sickle cell diseases : U.S., 1979-2005. *Public Health Rep* 2013 ; 128 : 110-6.
 3. Kremp O, Paty AC, Suzan F, et al. Mortalité liée à la drépanocytose en France de 0 à 18 ans. *Arch Pediatr* 2008 ; 15 : 629-32.
 4. Boiro D, Gueye M, Thiongane A, et al. Drépanocytose chez l'enfant : profils clinique et évolutif à propos de 138 cas suivis au service de pédiatrie de l'hôpital Abass Ndao de Dakar. *Med Afr Noire* 2016 ; 63 : 326-32.
 5. Samira O. Drépanocytose homozygote chez l'enfant à l'hôpital provincial de Tanger : à propos de 10 cas. [Thèse]. Rabat : université Mohammed V de Rabat, Faculté de médecine et de pharmacie ; 2015. N° 84.
 6. Nacoulma EWC, Sakande J, Kafando E, Kpowbié ED, Guissou IP. Profil hématologique et biochimique des drépanocytaires SS et SC en phase stationnaire au Centre Hospitalier National Yalgado Ouedraogo de Ouagadougou. *Mali Medical* 2006 ; 21 : 8-11.
 7. Thuilliez V, Vierin Y. Le poids de la drépanocytose en milieu pédiatrique au Gabon. *Santé publique* 1997 ; 3 : 45-60.
 8. Dreux O. Education thérapeutique pour les enfants drépanocytaires : justifications à la mise en place et initiation de ce projet au CHU de Grenoble. [Thèse], Grenoble : Université Joseph Fournier (France). 2012.
 9. Nacoulma EWC, Bonkougou P, Dembelele P, Ye D, Kam L. Les drépanocytoses majeures dans le service de pédiatrie du centre hospitalier universitaire Sourou Sanon de Bobo Dioulasso. *Med Afr Noire* 2006 ; 53 : 694-8.
 10. République du Sénégal. Service régional de la prévention et de la statistique de la région de Ziguinchor. République du Sénégal. 2004.
 11. Tshilolo L, Mukendi R, Girot R. La drépanocytose au sud du Zaïre : étude de deux séries de 251 et 340 malades suivis entre 1988 et 1992. *Arch Pediatr* 1996 ; 3 : 104-11.
 12. De Montalembert M, Guilloud-Bataille M, Feingold J, Girot R. Epidemiological and clinical study of sickle cell disease in France, French Guiana and Algeria. *Eur J Hematol* 1993 ; 51 : 136-40.
 13. Mbika Cardorelle A, Mouko A. Prise en charge de l'enfant drépanocyttaire : expérience de Brazzaville. *Med Afr Noire* 2009 ; 56 : 421-4.
 14. Yé Diarra, Koueta F, Dao L, Kaboret S, Sawadogo A. Prise en charge de la drépanocytose en milieu pédiatrique : expérience du centre hospitalier universitaire pédiatrique Charles-De-Gaulle de Ouagadougou (Burkina Faso). *Cahiers Santé* 2008 ; 18 : 71-5.
 15. Douamba S, Nagalo K, Tamini L, Traoré I, Kam M, Kouéta F, Diarra Y. Syndrome drépanocytaires majeurs et infections associées chez l'enfant au Burkina Faso. *Pan Afr Med J* 2017 ; 26 : 7.
 16. Neonato MG, Guilloud-Bataille M, Beauvais P, et al. Acute clinical events in 299 homozygous sickle cell patients living in France. French Study Group on Sickle Cell Disease. *Eur J Haematol* 2000 ; 65 : 155-64.
 17. Bouzaid M. Prise en charge de la drépanocytose homozygote au service d'hémato-oncologie pédiatrique de l'hôpital des enfants Rabat. [Thèse]. Rabat. Faculté de médecine et de pharmacie de Rabat 2007, N°207.