



## Article Original

# Les Complications Uroandrogiques de la Drépanocytose à N'Djaména

## *Uroandrogical complications of sickle cell disease in the city of N'Djamena*

Rimtebaye K<sup>1</sup>, Mahamat Ali M<sup>1</sup>, Mouamba F G<sup>2</sup>, Kimassoum Rimtebaye F<sup>1</sup>, Nemia Meurde F<sup>1</sup>, Djekoundade A<sup>3</sup>, Andjefa V<sup>4</sup>, Vadandi V<sup>5</sup>, Mingue K<sup>1</sup>, Noubadoum K<sup>1</sup>

### RÉSUMÉ

**Introduction.** La drépanocytose est l'hémoglobinopathie structurale la plus fréquente. Elle est causée par la production d'une hémoglobine anormale « HbS » sur le chromosome 11. Cette mutation se traduit par la substitution de l'acide glutamique par de la valine en sixième position de la chaîne bêta. Le but de l'étude était de décrire les manifestations uroandrogiques de la drépanocytose au service d'urologie du Centre Hospitalier Universitaire de Référence Nationale de Ndjamen. **Patients et méthodes.** Il s'agit d'une étude rétrospective descriptive colligeant les dossiers des patients souffrant de complications uroandrogiques de la drépanocytose de janvier 2011 à décembre 2018. Etaient inclus les patients de deux sexes, âgés de 15 ans et plus dont le diagnostic de la drépanocytose a été confirmé par l'électrophorèse de l'hémoglobine et suivis pour priapisme ou hématurie. Les variables étudiées étaient sociodémographiques, cliniques, paracliniques, thérapeutiques et évolutives. **Résultats.** Au total, treize dossiers de patients étaient éligibles sur un ensemble de 3050 soit 0,41%. L'âge moyen des patients était de 26,38 ans. Le sex-ratio était de 5,5. Les arabes étaient les plus affectés (46,1%). Les motifs d'hospitalisation étaient le priapisme (76,9%) et ou l'hématurie (23,1%). Le traitement était médical (100%) et/ou chirurgical (61,5%). L'évolution des patients était favorable (84,6%). Les complications étaient dominées par l'insuffisance rénale (15,4%). La durée moyenne d'hospitalisation était de 13 jours. **Conclusion.** les principales manifestations uro-androgiques de la drépanocytose étaient le priapisme et l'hématurie. La prise en charge est médicale et chirurgicale.

### ABSTRACT

**Introduction.** Sickle cell disease is the most common structural hemoglobinopathy. It is caused by the production of an abnormal hemoglobin "HbS" on chromosome 11. This mutation results in the substitution of glutamic acid by valine in the sixth position of the beta chain. The aim of our study was to describe the uroandrogical manifestations of sickle cell disease in the urology department of the Centre Hospitalier Universitaire de Référence Nationale of Ndjamen. **Patients and methods.** This was a retrospective transversal descriptive study collecting the records of patients suffering from uroandrogical complications of sickle cell disease from January 2011 to December 2018. We included patients of both sexes, aged 15 years and older, whose diagnosis of sickle cell disease was confirmed by hemoglobin electrophoresis and who were followed for priapism or hematuria. The variables of interest were: sociodemographic data, clinical presentation, paraclinical findings, treatment and outcome. **Results.** Thirteen patients (0.41%) were eligible out of a total of 3050. Their mean age was 26.38 years. The sex ratio was 5.5. Arabs were mostly affected (46.1%). The reasons for hospitalization were priapism (76.9%) and/or hematuria (23.1%). Treatment was medical (100%) and/or surgical (61.5%). The evolution of the patients was favorable (84.6%). The main complications were renal failure (15.4%). The average length of hospitalization was 13 days. **Conclusion.** The main uroandrogical manifestations of sickle cell disease are priapism and hematuria. The management is medical and surgical.

<sup>(1)</sup>Service d'Urologie du Centre Hospitalier Universitaire de Référence Nationale de N'Djaména (Tchad)

<sup>(2)</sup>Service d'Anatomopathologie du Centre Hospitalier Universitaire de l'Hôpital Général de Brazzaville au Congo

<sup>(3)</sup>Service de Dermatologie du Centre Hospitalier Universitaire de Référence Nationale de N'Djaména (Tchad)

<sup>(4)</sup>Service de Traumatologie-Orthopédie du Centre Hospitalier Universitaire de Référence Nationale de N'Djaména (Tchad)

<sup>(5)</sup>Centre Hospitalier Universitaire d'Abéché (CHUA) (Tchad)

### Auteur correspondant

RIMTEBAYE Kimassoum  
Chirurgien-Urologue  
Centre Hospitalier Universitaire de Référence Nationale de N'Djaména (Tchad)  
Faculté des Sciences de la Santé Humaine de l'Université de N'Djaména.

E-mail: [rimtebayek@gmail.com](mailto:rimtebayek@gmail.com)  
Tél : +23568187766

**Mots clés :** Drépanocytose, Priapisme, Hématurie, Urologie, HGRN, Tchad.

### INTRODUCTION

La drépanocytose est la première maladie génétique en Afrique noire. Elle est due à une mutation du gène sur la chaîne bêta de l'hémoglobine, entraînant un remplacement de l'hémoglobine A normale par une hémoglobine S, qui a la propriété de se polymériser sous l'influence de différents facteurs (acidose, hypoxie,

fièvre et déshydratation). C'est une maladie génétique autosomique récessive, caractérisée par la présence d'une hémoglobine anormale, l'hémoglobine S, entraînant une déformation des hématies à l'origine des manifestations cliniques diverses [1,2]. Pour les manifestations uro androgiques, les fréquences varient

selon les études et selon qu'il s'agisse de l'hématurie ou du priapisme [3,4].

Le Tchad, un des pays de la « ceinture sicklemique » de LEHMANN, où la drépanocytose est très répandue, a classé cette pathologie parmi les problèmes de Santé Publique prioritaires du pays [5]. La méconnaissance de la maladie par la population, la pauvreté, l'absence d'une unité nationale de prise en charge spécialisée, la consultation tardive, sont des facteurs qui rendent le diagnostic de la drépanocytose le plus souvent à la phase des complications, à l'origine de nombreux cas de décès. C'est une affection grave, au pronostic sévère, responsable d'une lourde mortalité chez l'enfant en Afrique, 25 à 50% de sujet homozygotes meurent avant l'âge de deux ans et 5 à 10% seulement atteignent l'âge adulte [6].

Vu la gravité et la méconnaissance de l'affection aussi bien par les malades que par les professionnels de la santé, nous avons jugé utile de mener cette étude afin d'améliorer la prise en charge des complications uro-andrologiques de la drépanocytose.

### PATIENTS ET METHODES

Il s'agissait d'une étude rétrospective, descriptive portant sur des patients souffrant de priapisme et de l'hématurie durant la période allant de janvier 2011 à décembre 2018. La population d'étude était constituée des patients, âgés de 15 ans ou plus, référés ou non à la consultation pour hématurie ou priapisme chez qui, l'électrophorèse de l'hémoglobine a confirmé le diagnostic de la drépanocytose après avoir éliminé les autres causes évidentes de l'hématurie et du priapisme, avec une prise en charge et suivi au service d'urologie du Centre Hospitalier Universitaire de Référence Nationale. Les données étaient recueillies à partir des registres de consultation, d'hospitalisation, de protocole opératoire et de suivi post opératoire. Les variables sociodémographiques étaient : âge, sexe, ethnie, situation matrimoniale, niveau socio-économique, niveau d'instruction, milieu de vie, lien de consanguinité, degré de consanguinité, mode de recrutement. Les variables cliniques étaient : motif de consultation, antécédents, état général, aspect des muqueuses et des téguments, aspect des organes génitaux externes, signe d'accompagnement, diagnostic retenu, aspect du sang. Les variables biologiques étaient : l'électrophorèse d'hémoglobine, l'hémogramme, bandelette urinaire, l'Examen Cyto Bactériologique des Urines, le Groupe Sanguin Rhésus, la créatininémie, l'urée sanguine, le test d'EMMEL. Les variables thérapeutiques et évolutives étaient : type de traitement : chirurgical (dérivation caverno-spongieuse, ponction des corps caverneux), médical (Antibiothérapie, sédatif, Antalgique, Alphas stimulant, Anti-inflammatoires, transfusion sanguine), temps de détumescence, durée d'hospitalisation, qualité de l'érection, les récurrences de l'hématurie et du priapisme, complications. La saisie et l'analyse des données ont été faites à l'aide des logiciels : Office 2007 de Microsoft notamment Excel, Word et SPSS 18.0

### RESULTATS

Durant la période d'étude, nous avons colligé treize patients sur un ensemble de 3050 soit une fréquence de 0,41% admission au service, dont 10 souffraient de priapisme (0,32%) et trois 3 d'hématurie drépanocytaire (0,09%) documentés l'électrophorèse de l'hémoglobine après avoir éliminé les autres causes évidentes de l'hématurie et du priapisme. L'âge moyen des patients était de 26,38 ans avec des extrêmes de 17 et 34 ans. La tranche d'âge de 15-20 ans était la plus affectée (38,4%), suivie de celles de 26-30 ans et 31 ans et plus avec 23,1%. Les hommes étaient les plus affectés (n=11) contre femmes (n=2). La sex-ratio était de 5,5 en faveur des hommes. Les patients étaient de nationalité tchadienne (92%). La répartition des patients en fonction du groupe ethnique était rapportée au tableau I.

Tableau I : Répartition des patients en fonction du groupe ethnique.

Ethnie	n	%
Arabe	6	46,1
Kanembou	1	7,7
Gourane	3	23,1
Mongoh	1	7,7
Ngambaye	2	15,4
Total	13	100

Le lien de consanguinité entre les parents de deuxième degré concernait 8 patients (61,5%) alors qu'il était de 7,7% pour le troisième degré. Dans 53,8% de cas, les patients étaient non scolarisés, 30,8% du niveau secondaire. Le niveau socioéconomique des patients était jugé bas dans 53,8% de cas. Les célibataires représentaient 53,8%. Les patients résidaient en zone urbaine dans 69,2%. Dans 46,1% de cas, les patients étaient référés, 23,1% étaient reçus en urgence. Les motifs de consultation étaient l'érection douloureuse prolongée en dehors de toute stimulation sexuelle (76,9%) suivie de l'hématurie totale (23,1). L'érection douloureuse était survenue de manière spontanée chez 7 patients. L'hématurie était totale, indolore, spontanée et caillottante chez 3 patients. La durée de l'hématurie était inférieure à 14 jours chez les trois patients. La durée de l'érection était variait de 1 à 5 jours. La douleur pénienne était le principal signe d'accompagnement, soit 46,1% suivie de fièvre dans 38,5% de cas. La notion d'infection urinaire était rapportée dans 38,5% dans les antécédents. L'état général était jugé bon chez 9 patients. Les muqueuses conjonctivales étaient pâles dans 69,2% des cas. Les téguments, étaient pâles chez 8 patients. Le gland était mou dans 10 cas. L'hémoglobine SS était retrouvée dans 69,2%. L'hémogramme avait permis d'objectiver l'anémie chez 12 patients. Il s'agissait d'une anémie Normochrome Normocytaire (66,6 %), Normochrome microcytaire (8,4%) et Hypochrome Normocytaire (25%). L'anémie était jugée sévère chez 5 patients (Hb: 6-8g/dl) et modérée chez 4 autres (Hb: 10-12g/dl). Quatre patients, avaient un taux d'hémoglobine  $\leq$  6g/dl. L'ECBU était réalisé chez 6 patients et avait permis d'identifier le *staphylocoque* que chez un patient. Le taux de la créatine sanguine était

élevé chez 4 patients. Au plan chirurgical, 5 patients sur 8 qui souffraient de priapisme avaient bénéficié d'un Shunt caverno spongieux, tandis que 3 autres avaient bénéficiés d'une ponction des corps caverneux produisant du sang noirâtre. L'urée sanguine était élevée chez 2 patients. L'infection urinaire était associée au priapisme chez 2 patients. Les patients avaient bénéficié d'un traitement médical (n=5) rapporté au Tableau II.

**Tableau I: Répartition des patients selon le traitement médical**

Traitement médical	n	%
Antibiotique	10	76,9
Antalgique	10	76,9
Anti inflammatoire	9	69,2
Sédatif	8	61,5
Transfusion sanguine	10	76,9
Dihydroergotoxine	1	7,7
Etiléfrine	1	7,7

La détumescence avait été obtenue dans les 24h qui suivaient le traitement chez les 5 patients qui avaient bénéficié de shunt caverno spongieux et chez 2 autres ayant bénéficié d'une ponction des corps caverneux. La durée d'hospitalisation était inférieure ou égale à 14 jours chez 53,8% des patients. L'évolution était favorable chez 11 patients (9 cas de priapisme et 2 cas d'hématurie). Au total, l'évolution des patients était favorable dans 84,6% des cas sur les dix patients souffrant de priapisme drépanocytaire traités : sept (7) développent une bonne érection, deux (2) ont une érection insuffisante et un (1) seul souffre d'absence totale d'érection.

## DISCUSSION

Durant la période d'étude, treize cas de complications de la drépanocytose ont été colligés sur un ensemble de 3050 dossiers de patients pris en charge au le service d'urologie du CHURN, soit une fréquence de 0,32%. Il s'agit essentiellement du priapisme (n = 10) et de l'hématurie (n= 3). Cette fréquence est superposable à celle Salonia [7] mais en deçà de celle de Okoko [3] qui trouve 34%. La drépanocytose reste au Tchad une pathologie peu connue comme le témoigne son ignorance dans le bilan pré-nuptial contrairement à beaucoup d'autres pays africains. Cette faible fréquence peut s'expliquer par le fait que la drépanocytose est méconnue par la population d'où son diagnostic généralement à la phase de complications. Ce qui ne permet pas une prise en charge optimale et un suivi précoce pouvant retarder la survenue des manifestations uro-andrologiques. Il est aussi rare de rencontrer en Afrique des patients drépanocytaires dont l'espérance de vie se rapproche de la normale car, ils décèdent le plus souvent très jeunes d'autres complications que celles uro-andrologiques qui sont de survenues tardives. L'hématurie drépanocytaire est rarissime, nous en voulons pour preuve les articles qui traitent des cas cliniques portant sur deux ou trois observations [8,9] contrairement à l'étude de Akubuilu [10]. Dans le cadre du bilan étiologique d'une hématurie, peu de professionnel intègre la drépanocytose par

méconnaissance de cette possible étiologie qui ne doit être retenu comme un diagnostic d'élimination chez un patient documenté drépanocytaire.

A propos de l'âge, nous notons que les patients sont jeunes comme le rapporte le Tableau III.

**Tableau III: Comparaison des moyennes d'âge**

Auteurs	Pays	Année	Moyenne d'âge
Akubuilu [10]	Nigeria	2020	10.1
Habou [11]	Niger	2017	19
Okoko [3]	Congo Brazzaville	2014	10.4
Gbadoé [12]	Senegal	2007	12.5
Notre étude	Tchad	2021	26.3

Au plan du genre, les manifestations uro-andrologiques de la drépanocytose affectent préférentiellement les hommes que les femmes [13,14]. Outre l'hématurie qui peut s'observer dans les deux sexes, le priapisme est une pathologie exclusivement masculine. Les patients appartenant au groupe ethnique arabe sont les plus affectés. Signalons qu'au Tchad, les mariages consanguins sont bien tolérés chez les arabes de confession musulmane et éleveurs de profession souvent dans le souci de conserver leur patrimoine au sein de la famille favorisant ainsi la transmission de la drépanocytose.

Au plan de la provenance, les patients résidaient en zone urbaine ce qui est en rapport avec la forte densité de la population dans les zones urbaines due à l'exode rurale des jeunes en quête du travail.

Selon les données de la littérature, les facteurs les plus fréquemment rencontrés au cours des complications de la drépanocytose sont la diminution de la pression partielle de l'oxygène du sang, ou l'augmentation de la pression partielle du gaz carbonique au cours du sommeil [15]. Ce qui pourrait expliquer la survenue spontanée de l'érection douloureuse pendant le sommeil chez la plupart des patients.

S'agissant de l'hématurie, elle est totale, indolore, spontanée et caillottante chez les trois patients avec comme principal signe d'accompagnement la douleur. Le faible taux d'hématurie par rapport au priapisme dans notre série peut s'expliquer par le fait que dans nos communautés, la survenue d'une hématurie chez les jeunes adolescents et adolescentes est considérée dans les zones d'endémie bilharzienne comme un signe prédictif positif de fertilité. Pour Bagayogo [9] au Sénégal dans les régions d'endémie bilharzienne où l'hématurie est banalisée les délais de consultation peuvent être longs.

Les moyens thérapeutiques utilisés sont d'ordres médicaux ou chirurgicaux. La chirurgie est réalisée chez cinq patients souffrant de priapisme drépanocytaire. Il s'agit d'un shunt caverno spongieux selon Al-Ghorab comme le rapportent d'autres auteurs [15,16] permettant de dériver le sang d'un système à haute pression vers un système à basse pression. Le traitement médical administré fait appel aux alphas stimulants (dihydroergotoxine et etiléfrine) chez tous les patients

souffrant de priapisme avant de faire recours à la chirurgie en cas d'échec.

La prise en charge de l'hématurie drépanocytaire est uniquement médicale comme le rapporte le tableau II. Les patients souffrant d'une anémie sévère bénéficient d'une transfusion sanguine iso groupe, iso rhésus non seulement pour corriger l'anémie mais également pour « hémodiluer » les hématies falciformes qui obstruent les capillaires et entretiennent ainsi le priapisme drépanocytaire comme le conseillent Bagayogo et Dodo [1,9].

## CONCLUSION

La drépanocytose est une hémoglobinopathie génétique la plus fréquente à l'origine de manifestations cliniques diverses dont celles uro-andrologiques. Les principales manifestations uro-andrologiques de cette pathologie sont dans notre contexte d'exercice : le priapisme et l'hématurie. Le diagnostic d'hématurie drépanocytaire et du priapisme ne peut être retenu qu'après avoir éliminé toutes les autres causes évidentes. La prise en charge est médicale ou chirurgicale dans une approche holistique. Il serait très utile d'évaluer lors d'une étude ultérieure, la fertilité de ces patients.

## REFERENCES

- Dodo R, Zohoun A, Baglo T, Mehoun J, Anani L. Urgences drépanocytaires au Service des Maladies du Sang du Centre National Hospitalier Universitaire-Hubert Koutoukou Maga de Cotonou, Benin. *Pan Afr Med J* [Internet]. 2018 [cité 8 avr 2021];30. Disponible sur: <http://www.panafrican-med-journal.com/content/article/30/192/full/>
- Russo G, De Franceschi L, Colombatti R, Rigano P, Perrotta S, Voi V, et al. Current challenges in the management of patients with sickle cell disease - A report of the Italian experience. *Orphanet J Rare Dis*. 30 mai 2019;14(1):120.
- Okoko AR, Odzébé ASW, Moyen E, Ekouya Bowassa G, Oko APG, Mbika-Cardorelle A, et al. Priapisme chez l'enfant et l'adolescent drépanocytaire homozygote à Brazzaville. *Prog En Urol*. janv 2014;24(1):57-61.
- Carnicelli D. Le priapisme : diagnostic et prise en charge. 2018;5.
- Ministère de la santé publique. Plan National de Développement sanitaire. Tchad; 2018.
- Kassogué A, Coulibaly M, Ouattara Z, Diarra A, Tembely A, El MJ, et al. Aspects cliniques et thérapeutiques du priapisme au CHU Gabriel Touré: étude de 36 cas. *Pan Afr Med J* [Internet]. 2014 [cité 8 avr 2021];17. Disponible sur: <http://www.panafrican-med-journal.com/content/article/17/286/full/>
- Salonia A, Eardley I, Giuliano F, Hatzichristou D, Moncada I, Vardi Y, et al. European Association of Urology Guidelines on Priapism. *Eur Urol*. févr 2014;65(2):480-9.
- Guedenon KM, Gbadoe AD, Nouwakpo NB. [Gross hematuria in sickle cell disease at Tokoin teaching hospital in Lomé (Togo)]. *Med Sante Trop*. déc 2015;25(4):432-3.
- Bagayogo NA, Sine B, Diaw M, Thiam A, Diao B, Ndoeye AK. Hématurie massive chez le drépanocytaire hétérozygote : a propos de deux cas. *PAMJ Clin Med* [Internet]. 2021 [cité 8 avr 2021];5. Disponible sur: <https://www.clinical-medicine.panafrican-med-journal.com/content/article/5/6/full>
- Akubuilu UC, Ayuk A, Ezenwosu OU, Okafor UH, Emodi IJ. Persistent hematuria among children with sickle cell anemia in steady state. *Hematol Transfus Cell Ther*. sept 2020;42(3):255-60.
- Habou O. Prise en charge du priapisme ischémique aigu à l'Hôpital National de Lamordé de Niamey. :4.
- Gbadoé AD, Diagne I, Ilboudo A, Diop S, Géraldo A, Guédénon J, et al. Priapisme chez le drépanocytaire sénégalais : prévalence, attitudes et connaissances. *Bull Soc Pathol Exot*. 2007;3.
- Kane R, Zakou ARH, Diao B, Ndiaye A, Thiam A, Sow Y, et al. Cancer du testicule: particularités cliniques et limites thérapeutiques en milieu hospitalier urologique au Sénégal. *Afr J Urol*. 1 sept 2014;20(3):149-53.
- Nath KA, Hebbel RP. Sickle cell disease: renal manifestations and mechanisms. *Nat Rev Nephrol*. mars 2015;11(3):161-71.
- Bouya PA, Odzébé AWS, Moritoua RDK, Dokékias AE. Priapisme aigu drépanocytaire : analyse de 20 cas traités au CHU de Brazzaville. 2011;4.
- Kamel K, Mohamed M, Abderrazek B, Mohamed C, amine D, Riadh BS, et al. Prise en charge du priapisme à bas débit vue tardivement : à propos de 28 cas. *Afr J Urol*. déc 2016;22(4):297-304.