



Cas Clinique

Manifestations Tardives de la Drépanocytose : À Propos de 3 Cas

Late manifestations of sickle cell disease: a report of three cases

F Malanda^{1,2,3}, I Kocko^{2,3}, LO Ngole^{1,2,3}, TJ Simo Louokdom⁴, VBF Madzou Moukassa^{2,5}, A Elira Dokekias^{1,2,3}

¹ Centre National de Référence de la Drépanocytose ;
² Université Marien Nguabi;
³ Centre Hospitalière Universitaire de Brazzaville ;
⁴ Université des Montagnes ;
⁵ Laboratoire Offis Général et Logistics.

Docteur Malanda Félix, spécialiste en Hématologie Clinique, E-mail : malandafelix@gmail.com. Tel : (+242) 066620016

Mots-clés : drépanocytose, manifestation tardive, Congo.

Keywords: sickle cell disease, late manifestation, Congo.

RÉSUMÉ

Les auteurs rapportent trois cas des personnes vivant avec la drépanocytose sans manifestation clinique liée à la maladie. La découverte de cette dernière a été faite par hasard, à l'occasion d'événements différents dont une crise aigüe de déglobulisation, dépistage un bilan de bourse et un bilan prénatal. Ceci montre la nécessité d'un dépistage à l'occasion de ce type d'événements, même en l'absence d'antécédents significatifs.

ABSTRACT

The authors report three patients living people with sickle cell disease without any clinical manifestations related to the disease. The discovery of the disease incidental, at the occasion of three different events namely an acute crisis of deglobulization, screening during a pre scholarship check-up, and a prenatal visit. This emphasizes the importance of a systematic screening during this type of health events, even in the absence of suggestive past medical.

INTRODUCTION

La drépanocytose est une maladie héréditaire récessive liée à la mutation du gène de l'hémoglobine A normale en une hémoglobine S, caractérisée biologiquement par un remplacement de l'acide glutamique (GLU) situé en position 6 de la chaîne beta globuline par une vanille (VAL) [1]. Elle représente un problème majeur de santé publique partout en Afrique dont l'Afrique Subsaharienne en est un foyer avec une prévalence qui tourne autour de 1-2% [2]. Elle est présente généralement sous deux (02) formes : la forme symptomatique et la forme asymptomatique. L'intérêt de notre étude est principalement centré sur la forme symptomatique ; qui se distingue à son tour sous deux formes : les formes majeures anémiques et les formes majeures non anémiques. Bien que l'étude est portée sur la forme

symptomatique, plusieurs études rapportent que la drépanocytose peut se manifester tardivement chez les personnes vivantes avec la maladie et font l'objet d'apparition souvent rares dans la littérature [3]. Trois (03) cas de drépanocytose homozygote ont présenté des manifestations tardivement révélées après l'adolescence feront l'objet de notre étude. L'objectif de ce travail qui porte sur 3 cas cliniques, est d'attirer l'attention sur les révélations tardives de la drépanocytose, qui sont rares et peu rapportées par la littérature surtout dans le contexte d'un milieu sous équipé.

OBSERVATIONS

Il s'agit d'une étude basée sur 3 cas cliniques rétrospective, réalisée au Centre National de référence de la drépanocytose au Congo Brazzaville.

Observations		1	2	3
Caractéristiques sociodémographiques	Age de découverte de la maladie	20 ans	19 ans	32 ans
	Sexe	Masculin	Féminin	Féminin
	Profession	Etudiant	Etudiante	Niveau terminal
	Santé apparente	Bonne	Bonne	Bonne
	Antécédent de transfusion sanguine	Non	Non	Non
	Scolarisation	Oui	Oui	Non
	Education physique scolaire	Normale	Normale	/
Circonstance de la découverte		Lors d'une hospitalisation en hématologie clinique en 2005 pour une crise aigüe de déglobulisation.	A l'occasion d'un bilan pour bourse d'études à Cuba en 2015.	A l'occasion d'un bilan prénatal.
Biologie	Electrophorèse d'Hémoglobine	SS	SSFA ₂	SS
	Hémogramme	Hémoglobine de base : 10,2g/dl	Hémoglobine de base : 8,5g/dl.	Hémoglobine de base : 9,1 g/dl
Prise en charge		Le suivi était irrégulier et par la suite, le patient a été perdu de vue.	<ul style="list-style-type: none"> - Supplémentation en Acide Folique à raison de 20mg/jour per os 20 jours dans le mois - Traitement rhéologique pour faciliter la circulation (Tanakan comprimé ou en goutte) - Un anti-inflammatoire non stéroïdien en cas de crise aigüe douloureuse ; - Une bonne réhydratation ; - Une couverture vaccinale spécifique est assurée (Pneumovax, ACT HIB, Typhim Vi) - Un bilan une fois dans l'année pour rechercher les complications, il s'agit de : <ul style="list-style-type: none"> - Une échographie abdominale, à la recherche des lithiases vésiculaires ; - Des radiographies du bassin (face) et des deux épaules, à la recherche d'une coxopathie dégénérative et de l'ostéonécrose de la tête humérale ; - Une consultation en ophtalmologie à la recherche des complications ophtalmiques (hémorragie du vitré, décollement de la rétine). 	Cf. cas 2
Complication		Perdu de vue	Il y a aucune complication notée à ce jour.	Aucune complication à ce jour

DISCUSSION

Il est difficile de déterminer avec certitude les causes de l'absence de symptômes chez ces trois sujets tout en relevant que des cas de manifestation tardive de

drépanocytose ont été signalés. C'est le cas de l'observation 1 qui s'est manifestée à l'âge de 20 ans par une crise de déglobulisation.

Dans une étude réalisée par Augustin Mulangu Mutombo et al. le risque de l'AVC est multiplié par 220 au cours de la drépanocytose, il est donc remarquable que ces sujets déjà adultes n'aient relevé aucune manifestation de ce type [4]. L'accident vasculaire cérébral est donc souvent un tableau révélateur de la drépanocytose dont l'issue peut être fatale.

Ce qui est remarquable dans l'histoire des cas 1 et 2, c'est qu'ils ont pu faire sans problème leurs cours d'éducation physique et sportive, alors qu'il est connu que la douleur est un symptôme majeur de par sa fréquence chez les sujets drépanocytaires, comme l'a démontré une étude réalisée par Jérôme Pruneau et al. En matière de prévention, des références officielles concernant le sport chez les drépanocytaires font état des activités physiques et sportives (APS) en tant que facteurs déclenchants de crises douloureuses vasoocclusives. Ainsi, dans les différentes études consacrées à la maladie, la contre-indication au sport est un élément habituel [5].

Chez ces trois patients, aucune notion de transfusion n'a été notée, mais la transfusion reste généralement associée à des complications associées aux infections. Ceci démontre une grande variabilité d'expression clinique et biologique chez les trois sujets, dépendant probablement de facteurs modulateurs génétiques et environnementaux. Comparée à une étude portant sur l'enfant drépanocytair congolais en phases stationnaires, réalisée par Tshilolo L et al. avec une hémoglobine moyennant 7,2 g/dl [6].

Selon le rapport de l'Organisation mondiale de la santé (OMS) en 2016, deux cent seize millions de cas de paludisme ont été enregistrés dans le monde avec quatre cent quarante-cinq mille décès, faisant de l'Afrique subsaharienne est donc la région la plus touchée par cette maladie [7]. Malgré tout, nos patients n'ont pour cela présenté aucune complication par rapport à cette endémie que fait face à cette région.

Dans une étude réalisée par Mabilia Babela et al. au CHU-B, l'âge médian des manifestations inaugurales était de 9 mois et l'âge de découverte de la maladie drépanocytair était de 13 mois, mais il faut relever à nouveau une survenue tardive portant sur l'observation 1 après l'âge de 19 ans [3].

Hormis l'observation 1 qui s'est manifestée cliniquement, les deux autres cas (observation 1 et 2) ont été découverts à l'occasion de bilans de santé reconnus (consultation prénatale, bilan d'un voyage pour étude), soulignant l'importance d'intégrer le dépistage de la drépanocytose

dans les bilans systématiques, en privilégiant un dépistage néonatal, comme l'a montré une étude de Elira et al en 2021 [8].

CONCLUSION

La drépanocytose demeure dans notre milieu un problème majeur de santé publique. Le dépistage systématique de la maladie pourrait permettre d'éviter des découvertes tardives dont les conséquences peuvent être fatales.

CONFLITS D'INTÉRÊTS

Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêts.

CONTRIBUTIONS DES AUTEURS

La participation des auteurs a été collégiale tant à la rédaction qu'à la révision du manuscrit. Tous les auteurs ont lu et approuvé la version finale du manuscrit.

RÉFÉRENCES

1. Renaudier P. Physiopathologie de la drépanocytose. *Transfus Clin Biol.* nov 2014;21(4-5):178-81. PubMed | Google Scholar
2. afr_rc60_8_fr_0.pdf.OMS
3. Mabilia Babela, J. R., G. Moyen, and N. Pandzou. "les manifestations inaugurales de la drépanocytose au CHU de Brazzaville (CONGO)." *Annales Africaines de Médecine* (2011). PubMed | Google Scholar
4. Mutombo AM, Pongombo MY, Wakamb GA, Nyenga AM, IKabuya MS, Lubala TK, et al. AVC révélateur tardif d'un syndrome drépanocytair majeur chez trois enfants congolais. *Pan Afr Med J* [Internet]. 2013 [cité 5 déc 2022];16. PubMed | Google Scholar
5. Pruneau J, Philippon B, Maillard F, Hue O. Sport et drépanocytose : le paradoxe dans l'itinéraire thérapeutique des adolescents drépanocytaires « SS » en Guadeloupe. *Sci Soc Santé.* 2008;26(2):5. PubMed | Google Scholar
6. 459-463 L'hémogramme de l'enfant drépanocytair congolais au cours des phases stationnaires (Tshilolo).pdf. PubMed | Google Scholar
7. Rapport sur le paludisme dans le monde 2016 - résumé. 2016;24. PubMed | Google Scholar
8. Dokekias AE, Ocko Gokaba LT, Louokdom JS, Ocini LN, Galiba Atipo Tsiba FO, Ondzotto Ibatia CI, et al. Neonatal Screening for Sickle Cell Disease in Congo. *Canatan D, éditeur. Anemia.* 3 févr 2022;2022:1-6. PubMed | Google Scholar