

Article Original

Manifestations Cochléovestibulaires chez les Enfants Drépanocytaires Homozygotes à Brazzaville

Hearing and Vestibular Manifestations in Children with Homozygous Sickle Cell Disease in Brazzaville

Otouana Dzon HB¹, Ondzotto GW², Diembi S³, Tsierie-Tsoba A², Nguoni GC², Itiéré-Odzili FA², Ondzotto G²

Affiliations

1. Service d'ORL-CCF, Hôpital de Référence de Talangai
2. Service d'ORL-CCF, Centre Hospitalier Universitaire de Brazzaville
3. Service d'ORL-CCF, Hôpital Général Adolph Sicé

Auteur correspondant

Otouana Dzon Harol Boris ORL
Hôpital de Référence de Talangai,
Brazzaville-Congo
Tel : (00242) 06 942 24 11 Email :
hb.otouana@gmail.com

Mots clés : surdité- vertige-
drépanocytose- enfants

Key words: deafness- vertigo-
sickle cell disease- children

RÉSUMÉ

Introduction. La drépanocytose est une maladie génétique caractérisée par la présence d'une hémoglobine "S" polymérisée responsable d'un défaut de déformabilité et des anomalies rhéologiques majeures. Le but de ce travail est de décrire les manifestations cochléovestibulaires chez les enfants atteints de drépanocytose homozygote à Brazzaville. **Méthodologie.** Il s'agissait d'une étude transversale descriptive réalisée dans les services d'ORL-CCF de l'hôpital de Référence de Talangai et du Centre Hospitalier Universitaire du 01 janvier 2013 au 31 décembre 2022 portant sur tous les enfants drépanocytaires âgés de 6 à 17 ans amenés en consultation pour des troubles auditifs ou de l'équilibre dans le service. **Résultats.** Sur cette période nous avons recensé 15 patients drépanocytaires homozygotes âgés de moins de 18 ans et présentant des troubles audio-vestibulaires. La tranche d'âge 6-10 ans était la plus représentée. Le sex ratio était de 0,5. Les manifestations cochléovestibulaires les plus fréquentes étaient la surdité de perception légère (66,6%), la surdité de perception modérée (13,4%) et le syndrome vestibulaire (20%). **Conclusion.** La drépanocytose demeure un problème majeur de santé au Congo. La surdité de perception légère est la manifestation cochléovestibulaire la plus fréquente chez les enfants atteints de drépanocytose homozygote.

ABSTRACT

Introduction. Sickle cell disease is a genetic disorder characterized by the presence of a polymerized "S" hemoglobin responsible for a deformability defect and major rheological anomalies. The aim of this study is to describe the vestibular manifestations in children with homozygous sickle cell disease in Brazzaville. **Methods.** This was a descriptive cross-sectional study carried out in the ENT-CCF departments of the Talangai Reference Hospital and the University Hospital Center from January 01, 2013 to December 31, 2022 covering all sickle cell children aged 6 to 17 brought for consultation for hearing or balance disorders in the department. **Results.** Over this period, we identified 15 homozygous sickle cell patients under 18 years of age with auditory-vestibular disorders. The 6-10 age group was the most represented. The sex ratio was 0.5. The most common cochleovestibular manifestations were mild sensorineural hearing loss (66.6%), moderate sensorineural hearing loss (13.4%) and vestibular syndrome (20%). **Conclusion.** Sickle cell disease remains a major health problem in the Congo. Mild sensorineural hearing loss is the most common cochleovestibular finding in children with homozygous sickle cell disease.

INTRODUCTION

La drépanocytose est la maladie génétique la plus répandue au monde touchant principalement les populations mélanodermes (noires) [1] et plus de 50 millions de personnes dont 38 millions en Afrique subsaharienne [1,2]. En Afrique, 500 000 enfants naissent avec la drépanocytose dont 60% à 80% meurent avant l'âge de 5 ans à défaut de dépistage précoce et d'une prise en charge adéquate [3]. Au Congo la prévalence de la drépanocytose est sous-estimée dans l'ordre de 4% à

5% dans la population générale en raison de plusieurs raisons, à savoir: les considérations culturelles limitant les fréquentations en consultation et le manque de moyens diagnostiques en période périnatale [4,5]. Cette pathologie monomutationnelle se caractérise par la présence d'une hémoglobine "S" polymérisée responsable d'un défaut de déformabilité et des anomalies rhéologiques majeures à l'origine d'une ischémie dans certains territoires tissulaires périphériques [6].

POUR LES LECTEURS PRESSÉS

Ce qui est connu du sujet

Au Congo, la prévalence de la drépanocytose est de l'ordre de 4% à 5% dans la population générale. Toutefois, il n'y a pas d'étude à ce jour sur les complications ORL liées à la drépanocytose.

La question abordée dans cette étude

Les manifestations cochléovestibulaires chez les enfants atteints de drépanocytose homozygote à Brazzaville

Ce que cette étude apporte de nouveau

1. La prévalence hospitalière annuelle en consultation ORL était de 3,6% (soit 1,5 enfant par an).
2. Les manifestations cochléovestibulaires les plus fréquentes étaient la surdité de perception légère (66,6%), la surdité de perception modérée (13,4%) et le syndrome vestibulaire (20%).

Les implications pour la pratique, les politiques ou les recherches futures.

Une sensibilisation de la population est nécessaire pour un diagnostic précoce et une amélioration du pronostic.

Ces phénomènes vaso-occlusifs accentués en l'absence d'une prise en charge précoce et correcte peuvent engendrer des manifestations inhabituelles de type neurosensoriel [5, 6]. C'est ainsi que l'oreille interne bénéficiant d'une vascularisation de type terminal peut être le siège d'ischémie à l'origine de troubles auditifs et de l'équilibre. Cependant peu d'auteurs ont rapporté ces troubles audiovestibulaires, à l'instar de Ngo Sack à Dakar et de Karim Nadour au Maroc qui ont constaté une surdité unilatérale brusque chez certains adultes drépanocytaires [1, 7]. Au Congo à notre connaissance, aucune étude à ce jour n'a fait mention des complications otorhinolaryngologiques liées à la drépanocytose. C'est pour cela que nous avons décidé de mener cette étude. L'objectif principal était de décrire les manifestations cochléo-vestibulaires chez les enfants drépanocytaires homozygotes dans l'approche d'une prise en charge globale et intégrée de la maladie drépanocytaire.

PATIENTS ET MÉTHODES

Il s'agissait d'une étude transversale descriptive sur une durée de 10 ans allant du 01 janvier 2013 au 31 décembre 2022 menée dans les services d'ORL-CCF de l'hôpital de Référence de Talangaï et du Centre Hospitalier Universitaire de Brazzaville. Les enfants drépanocytaires inclus à cette étude étaient ceux âgés de 6 à 17 ans amenés en consultation pour des troubles auditifs ou de l'équilibre. Par manque d'audiométrie objective notamment les potentiels évoqués auditifs (PEA) seuls les enfants de plus de 6 ans d'âge capables de bien coopérer avaient bénéficié d'une audiométrie tonale liminaire couplée à une tympanométrie. Cette audiométrie tonale était réalisée dans une cabine insonorisée capable d'évaluer les conductions aérienne et osseuse de chaque oreille afin de confirmer le type de surdité. Tous les parents ayant accepté de signer la fiche de consentement éclairé étaient suffisamment informés des débouchés ou des opportunités thérapeutiques que pourraient apporter cette

présente étude. Ainsi un examen vestibulaire à la recherche des déviations posturales était réalisé chez tous les enfants puis complété d'une audiométrie tonale liminaire. Les paramètres étudiés étaient épidémiologiques (fréquence, âge, sexe), cliniques (antécédents et suivi, signes fonctionnels) et audiométriques (type de surdité). Le suivi des enfants était dit régulier pour ceux qui avaient un carnet de soins en pédiatrie ou au centre national de la drépanocytose. La saisie et l'analyse des données étaient faites à l'aide du logiciel Epi info version 15.5. La comparaison des variables quantitatives était faite par le test de Student et le seuil de significativité était fixé à $p < 0,05$.

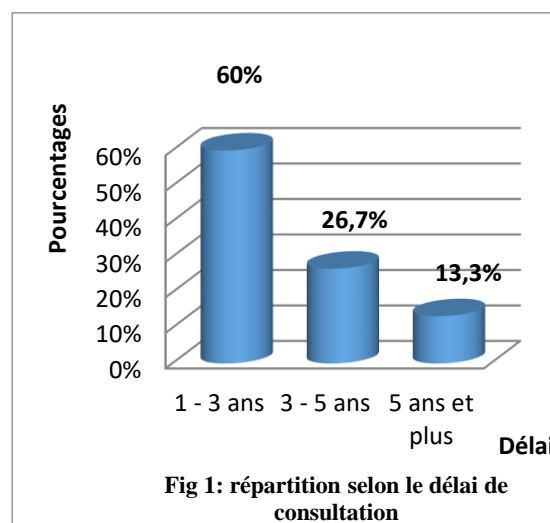
RÉSULTATS

Sur un total de 420 patients reçus pour des troubles audio-vestibulaires, 28 enfants de moins de 18 ans étaient répertoriés dont 15 drépanocytaires homozygotes représentant une fréquence hospitalière de 1,5 enfant par an (3,6%). La moyenne d'âge était de 10,6 ans \pm 4,4 (extrêmes: 6 et 17 ans) et la tranche d'âge la plus représentative était celle de 6 à 10 ans. Il y'avait 5 garçons (33,4%) et 10 filles (66,6%) pour un ratio de 0,5 en faveur des filles (tableau 1).

Tableau I : Répartition des enfants selon l'âge et le sexe N=15

Age (an)	Sexe		Total
	Masculin	Féminin	
6 - 10	3	6	9
10-14	0	3	3
14-17	2	1	3
Total	5	10	15

Parmi ces enfants drépanocytaires deux (02) étaient immunodéprimés au VIH (13,3%) et un (01) avait une hépatite virale C (6,6%). Le délai moyen de consultation était de 2,1 ans et seuls 20% d'enfants étaient référés par un pédiatre et le reste venait du domicile (80%). (Figure 1)



Les signes fonctionnels étaient dominés par une hypoacousie unilatérale et brutale (n=12, soit 80%) liée à une surdité de perception légère (n= 10 ou 66,6%) et modérée (n=2 ou 13,4%) suivie d'un syndrome vestibulaire (n=3, soit 20%). Seuls les 3 enfants ayant présenté un syndrome vestibulaire étaient régulièrement suivis et faisaient moins de 2 crises vasoocclusives par an alors que tous ceux qui avaient présenté une surdité de perception (80%) n'avaient pas un suivi régulier et faisaient plus de 3 crises vasoocclusives par an (p = 0,027) (tableau 1,2).

Tableau II : Types de manifestations cochléovestibulaires et suivi des enfants N=15

Types de Manifestations	Suivi		Total	P
	Régulier	Irrégulier		
Syndrome Vestibulaire	3	0	3	
Surdité de perception	0	12	12	0,027
Total	3	12	15	

Tableau III : Types de manifestations et nombre de crises vasoocclusives (CVO) N=15

Types de Manifestations	Nombre de CVO/an		Total	P
	< 2	≥ 3		
	Syndrome Vestibulaire	3		
Surdité de perception	0	12	12	0,027
Total	3	12	15	

DISCUSSION

La drépanocytose est la première maladie génétique au monde mais sa prévalence reste sous-estimée dans les pays en voie de développement en raison de l'insuffisance des moyens diagnostiques en période périnatale et de certaines considérations socio-culturelles limitant le nombre de consultations dans les hôpitaux [5,8]. C'est ce qui justifierait une fréquence hospitalière de 1,5 enfant l'année, soit 3,6% de l'ensemble des patients reçus dans les services d'ORL de Brazzaville pour les troubles audio-vestibulaires. Tout comme dans la présente étude, la plupart d'auteurs rapportent un ratio en faveur des filles mais l'âge moyen est variable. Si dans ce travail l'âge moyen est de 10,6 ans, Mouchon en Guyane, SY au Sénégal et Ilunga-Banza à Lubumbashi rapportent respectivement un âge moyen de 7 ans, 4 ans et 11 ans [9-11]. Au cours de la maladie drépanocytaire et surtout en raison de l'activité transfusionnelle il ne serait pas exclu de rencontrer certaines situations de comorbidité. C'est ainsi que nous rapportons de 2 cas d'infection à VIH et 1 cas d'hépatite virale chez ces enfants drépanocytaires et porteurs de troubles audio-vestibulaires. Cette situation de comorbidité serait susceptible d'aggraver les anomalies rhéologiques majeures comme rapportée par Fotso et al à propos d'un cas de syndrome de Moya-Moya. Il s'agit d'une vasculopathie cérébrale et/ou cochléovestibulaire secondaire à la maladie drépanocytaire et responsable des crises convulsives pouvant être associées à une perte

d'audition [12]. Certains auteurs rapportent que l'infection à VIH serait un facteur de risque des troubles audio-vestibulaires au côté d'autres facteurs dont la vasculopathie drépanocytaire [13]. En effet l'ototoxicité des antirétroviraux, voire l'effet direct du virus lui-même sur le nerf auditif peuvent expliquer la survenue de la surdité dont le terrain drépanocytaire serait propice à l'aggravation [14]. L'hypoacousie unilatérale et brutale semble être la principale manifestation auditive rencontrée chez les enfants drépanocytaires comme le rapportent certains auteurs [15,16]. Il s'agirait d'une crise vasoocclusive localisée sur l'artère cochléaire ou sur une collatérale de l'artère subarquata de l'oreille interne. Cette artériopathie obstructive conséquence de la polymérisation de l'hémoglobine S et des anomalies rhéologiques majeures serait responsable d'une ischémie tissulaire justifiant la perte brutale de l'audition chez l'enfant drépanocytaires. 80% des troubles audio-vestibulaires étaient liés à une surdité de perception uniquement chez les enfants mal suivis alors que 20% de ces troubles étaient liés à un syndrome vestibulaire uniquement chez les enfants régulièrement suivis (P = 0,027). Le manque de prise en charge correcte de la drépanocytose comme rapporté par plusieurs auteurs favoriserait un défaut important de déformabilité des hématies propice à l'apparition de trois groupes de complications à savoir : les crises vasoocclusives, l'anémie et les infections à répétition perturbant à nouveau le cycle oxygénation-désoxygénation des hématies [17,18]. L'évaluation de la fonction audio-vestibulaire devrait être systématique chez l'enfant drépanocytaire en raison des conséquences de cette maladie ainsi que le lien éventuel entre les troubles audio-vestibulaires et le nombre de crises vasoocclusives [19, 20]. Il ressort de cette étude que les enfants drépanocytaires mal suivis seraient exposés à une surdité de perception brutale unilatérale dans un contexte de crises vasoocclusives à répétition (P = 0,027). D'après Mabilia-Babela et al. [5] les crises vasoocclusives constituent au Congo la première cause d'hospitalisation de l'enfant drépanocytaire. Selon les auteurs la plupart d'enfants drépanocytaires font une crise vasoocclusive l'année quelle qu'en soit la localisation tandis que d'autres en font deux, trois voire quatre fois, conséquence d'une mauvaise prise en charge.

CONCLUSION

La drépanocytose demeure un problème majeur de santé au Congo. La surdité de perception légère est la manifestation cochléovestibulaire la plus fréquente chez les enfants atteints de drépanocytose homozygote.

CONFLITS D'INTÉRÊT

Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêt

CONTRIBUTIONS DES AUTEURS

- Titre et introduction : Otouana Dzon HB
- Patients, méthodes et résultats : Otouana Dzon HB, Ngouoni GC, Tsierie-Tsoba A

- Discussion et références : Otouana Dzon HB, Ondzotto GW, Nguouoni GC, Itié-Odzili FA, Ondzotto G.

REMERCIEMENTS

Les auteurs expriment toute leur reconnaissance au Professeur Ondzotto Gontran qui n'a ménagé aucun effort à apporter des riches contributions pour l'amélioration de ce travail.

RÉFÉRENCES

- 1- Ngo S, Seck M, Faye B, Diop S. Morbidité et Aspects Evolutifs de la Drépanocytose SC : Une Étude de 129 Patients au Service d'Hématologie Clinique de Dakar. Health Sci. Dis. 2016; 17 (4): 57-62
- 2- Gomes S : Drépanocytose en Afrique: 500.000 naissances annuelles, Organisation mondiale de la santé Brazzaville (OMS/Afro), 6 avril 2011.
- 3- Signorelli AA, Ribeiro SB, Moraes-Souza H, et al. Pain measurement as part of primary healthcare of adult patients with sickle cell disease. Rev Bras Hematol Hemoter. 2013;35(4):272-7
- 4- Mpemba-Loufoua AB, Makoumbou P, Mabilia-Babela JR, Mapapa Miakassissa RC, Cardoelle Mbika A, Nzingoula S. Drépanocytoses majeures en pédiatrie au CHU de Brazzaville. Ann. Univ. M. NGOUABI 2011- 2012 ; 12-13 (5) : 1-10
- 5- Mabilia-Babela JR, Pandzou N, Moyen G. les manifestations inaugurales de la drépanocytose au CHU de Brazzaville (CONGO). Ann. Afr. Med. 2011 ; 4 (2) : 711 -717
- 6- Bartolucci P, Habibi A, Khellaf M, Roudot-Thoraval F, Lasco AS. Score predicting acute chest syndrome during vaso-occlusive crisis in adult sickle-cell disease patients. EBioMedicine. 2016 Aug; 10 (4): 305-11
- 7- Karim N, Mehdi C, Youssef D, Milha T, Moujahid H. Surdité brusque: étude retrospective à propos de 36 cas. Pan Afr Med J. 2014; 19 (2): 399 – 43
- 8- Bitwe MR, Amengo KC, Feza MG, Maziran KP, Mashako RM, Nkinamubanzi M et al. Le profil épidémiologiques, clinique, thérapeutique et évolutif du syndrome drépanocytaires majeur à l'hôpital provincial du NordKivu. Annales de l'UNIGOM. 2017; 7(1): 247-54 7.
- 9- Mouchon E. Intérêt de l'adéno-amygdalectomie chez l'enfant drépanocytair. Thèse Med., Guyane, 2015, n° 2015AGUY0861, 102p. 10.
- 10- Sy A, Palou EJR, Fofana M, Ndiaye M, Diandy Y, Ndiaye C et al. L'amygdalectomie et l'adénoïdectomie à l'hôpital pour enfants de Diamniadio au Sénégal : une évaluation de 3 ans. Health Sci Di. 2016 ; 17 (2) :50-54
- 11- Ilunga Banza M, Panda Mulefu J, Ipani Lire L, N'dwala YTB, Tshiamala BP, Kaoma Cabala. Pathologies digestives associées à la drépanocytose à Lubumbashi : aspects épidémiologiques et cliniques. Pan Afr Med. 2019 ; 33 :253-7 9.
- 12- Fotso V, Benhsalin T, Rafal M.A, Otmani E. Syndrome de Moya-Moya secondaire à une drépanocytose: à propos d'un cas. Rev. Neurologie.2019; 175 (6): 137-9
- 13- Oburra H O. Hearing Disorder in HIV-positive Adult Patients Not Taking Antiretroviral Drugs at Kenyatta National Hospital. East Afr Med J 2010; 8: 87-92.
- 14- Torre P, Springer G, Cox C, Young MA, Hoffman HJ, Margolick JB and al. Hearing loss in perinatally human immunodeficiency virus-infected and human immunodeficiency virus-exposed but uninfected children and adolescents. Pediatr Infect Dis J. 2012; 18 (5): 130-8.
- 15- Mbassi Awa HD, Dongmo F, Ngo Um S, Mafo Fonkwo V, Alima Yanda A, Njom Nlend A et al. Les crises vaso-occlusives chez les enfants drépanocytaires en milieu Hospitalier à Yaoundé. Health Sci. Dis. 2017; 18 (4): 87-95
- 16- Mbika Cardorelle A, Okoko A, Mouko A. Les crises vaso-occlusives de l'enfant drépanocytaires à Brazzaville. Arch Pédiatrie. 2010, 17 (3): 295-8
- 17- Harrak A, Otahmane S, Benbsaien I, Maani K, Hachim J, Hadjlhalifa H. P429-I.a drépanocytose chez l'enfant. Arch Pédiatrie. 2010; 17 (6): 157-9
- 18- Kafando E, Savadogo LGB, Ayeroue J. Les syndromes drépanocytaires majeurs : une enquête anonyme auprès du corps médical au Burkina-Faso. med. Trop. 2008 ; 68 (2) : 241-246 18.
- 19- Santin A, Renaud B. Drépanocytose et complications aiguës, maladies rares en médecine d'urgence. Paris, Springer-Verlag. 2013 ; pp 279 -301
- 20- Mabilia-Babela JR, Nzingoula S, Senga P. Les crises vasoocclusives drépanocytaires chez l'enfant et l'adolescent à Brazzaville, Congo. Etude rétrospective de 587 cas. Bull Soc Pathol Exot. 2005 ; 98 (5) : 365-370