



Article Original

Les Syndromes Drépanocytaires Majeurs chez l'Enfant à Diffa (Niger): Aspects Épidémiologiques, Diagnostiques et Thérapeutiques

Childhood Sickle Cell Disease in Diffa: Epidemiology, Diagnosis and Management

Djibrilla-Almoustapha A^{1,2}, Malam-Abdou B^{1,2}, Mamadou-Malam BA¹, Adamou-Chaibou O¹, Elhadji-Chefou M³, Maman-Brah M⁴, Aboubacar S², Ousseini F², Moussa-Saley S², Abdoulaye-Soumana O¹

Affiliations

1. Service d'Oncohématologie de l'Hôpital National de Niamey
2. Faculté des Sciences de la Santé, de l'Université Abdou Moumouni de Niamey
3. Service d'Hématologie de l'Hôpital de Référence de Maradi, Niger
4. Service de médecine de l'Hôpital Régional de Zinder, Niger

Corresponding Author

Djibrilla Almoustapha Amadou.
Hématologue, service d'Oncohématologie de l'Hôpital National de Niamey.
Tel : + 22797941516
Email: amdjibrilla@gmail.com

Mots-clés : drépanocytose, Diffa, Niger

Key words: Sickle cell disease, Diffa, Niger

Article history

Submitted: 21 July 2024
Revisions requested: 6 August 2024
Accepted: 15 August 2024
Published: 30 August 2024

RÉSUMÉ

Introduction. La drépanocytose, ou anémie falciforme est émaillée de nombreuses complications aiguës et chroniques. Le but de cette étude était de décrire les aspects épidémiologiques diagnostiques et thérapeutiques au Centre de Santé Mère et Enfant de Diffa. **Objectif.** Décrire les aspects épidémiologiques, diagnostiques et thérapeutiques des syndromes drépanocytaires majeurs dans le service de pédiatrie au Centre de Santé Mère et Enfant de Diffa. **Méthodologie.** Il s'agissait d'une étude rétrospective, du 1^{er} janvier 2020 au 31 décembre 2021 portant sur les drépanocytaires âgés de 0 à 16 ans. **Résultats.** 512 cas de drépanocytose ont été recensés sur 10488 patients consultés soit une fréquence de 4,88%. Le sex-ratio était de 0,78. Ils étaient issus d'un mariage consanguin dans 53,60% des cas. La forme SS représentait 98% des cas. Le syndrome « pieds-mains » était la circonstance de découverte la plus fréquente soit 58,00%. Les complications aiguës étaient dominées par les infections (85,60%). Sept patients avaient une complication chronique, dont une ostéonécrose aseptique soit 57,14%. Le traitement était surtout préventif et la gestion de complication aiguë. Un suivi régulier était effectué dans 94,40% des cas. **Conclusion.** Les syndromes drépanocytaires majeurs sont essentiellement de type SS. La présentation clinique est classique. Le suivi est satisfaisant. u Niger.

ABSTRACT

Introduction. Sickle cell anemia, or sickle cell anemia, is fraught with numerous acute and chronic complications. The aim of this study was to describe the epidemiology, diagnosis and management of major sickle cell syndromes in the pediatric department of the Diffa Mother and Child Health Center. **Methodology.** This was a retrospective study, from January 1, 2020 to December 31, 2021, on sickle cell patients aged 0 to 16 years. **Results.** 512 cases of sickle cell disease were identified out of 10,488 patients consulted, i.e. a frequency of 4.88%. The sex ratio was 0.78. They were from a consanguineous marriage in 53.60% of cases. Most patients (98%) had SS genotype. "Hand-foot" syndrome was the circumstance of discovery in 58.0% of cases. Acute complications were mainly infections (85.60%). Seven patients had a chronic complication, mostly (57.14%). The management was mainly preventive and management of acute complications. Follow-up was satisfactorily in 94.40% of cases. **Conclusion.** Major sickle cell syndromes are nearly always of SS type in our practice. Clinical presentation and management are classical.

INTRODUCTION

La drépanocytose est une maladie génétique héréditaire à transmission autosomique récessive. Elle est caractérisée par la mutation d'un gène de la chaîne bêta de la globine, responsable d'une hémoglobine anormale appelée hémoglobine S (HbS) [1,2]. C'est la maladie génétique la plus fréquente au monde touchant

particulièrement les populations noires [3]. Elle touche plus de 50 millions de personnes dont 38 millions en Afrique subsaharienne [4]. En Afrique, 150 000 à 300 000 enfants naissent chaque année avec la drépanocytose dont 60% à 80% meurent avant l'âge de 5 ans par défaut de dépistage précoce et d'une prise en charge adéquate [5]. La mortalité est actuellement impossible à calculer directement, en raison de l'absence de cohortes de suivi

des enfants diagnostiqués à la naissance et de registres nationaux de décès [6]. La drépanocytose constitue un problème majeur de santé publique au Niger du fait de sa prévalence élevée, estimée à 25% [7]. Le manque de données sur cette entité dans la Région de Diffa, a motivé cette étude, au Centre de Santé Mère et Enfant de Diffa, d'où le but de déterminer les aspects épidémiologiques, diagnostiques et thérapeutiques des drépanocytaires dans le service de pédiatrie.

MATÉRIELS ET MÉTHODES

Type d'étude et échantillonnage

Il s'agissait d'une étude rétrospective et descriptive sur une période de 2 ans allant du 1er janvier 2020 au 31 décembre 2021.

Critères d'inclusion

Tous les patients drépanocytaires des deux sexes âgés de 0-16 ans, diagnostiqué sur une électrophorèse de l'Hb, suivis au CSME de Diffa.

Méthodes diagnostiques et thérapeutiques

Le diagnostic de la drépanocytose était fait devant une suspicion clinique ou devant une anomalie de l'hémogramme. Nos diagnostics ont été confirmés par une électrophorèse de l'hémoglobine, réalisée par un technicien supérieur de laboratoire. Le suivi et la prise en charge des drépanocytaires sont assurés par deux pédiatres. La prise en charge diagnostique et thérapeutique était à la charge des patients quel que soit le nombre de crise. C'est dans ces contextes que découlent les résultats de notre étude.

Analyse statistique

Les informations recueillies étaient : l'âge, le sexe, les données sociodémographiques, les manifestations cliniques, les moyens diagnostiques et thérapeutiques. Les données ont été analysées par les logiciels Word et Excel du Microsoft office 2019 et Sphinx dans sa version 5.1 et SPSS 20.0. Le seuil de signification statistique a été fixé à $p < 0,05$.

Limite de l'étude

L'extrême bas niveau socioéconomique des patients et de leurs parents témoignent du non réalisation de certains examens de suivi et la non disponibilité de certaines molécules au traitement.

RÉSULTATS

Caractéristiques sociodémographiques

Fréquence

Durant la période de l'étude, 10488 patients ont été consultés dans le service de pédiatrie dont 512 cas de drépanocytose, soit une fréquence de 4,88%, dont 250 dossiers étaient exploitables.

Age et sexe

Sur les 512 cas de drépanocytose 139 cas soit 56% étaient de sexe féminin. Le sex-ratio était de 0,78. La tranche d'âge comprise entre 0-5 ans était majoritaire avec 46,40% (n=116). La moyenne d'âge était de 7,01 ans

avec des extrêmes de 1 et 16 ans. L'écart-type était de 4,3635.

Provenance et profession

La majorité des patients suivis résidait dans la Commune Urbaine de Diffa soit 64,40% (n=161). Les pères et les mères étaient non scolarisés dans respectivement 83,60% (n=209) et 89,60% (n=224). Les femmes au foyer étaient les plus nombreuses chez les mères soit 78% (n=195) des cas et chez les pères les commerçants et cultivateurs étaient les plus représentés avec respectivement 37,20% (n=93) et 25,60% (n=64).

Antécédents personnels

La consanguinité était retrouvée dans 53,60% (n=134) des cas. Plus de la moitié de nos patients avait 1 à 7 antécédents d'hospitalisation, soit 58,80% des cas et 43,60% (n=109) avaient un antécédent de transfusion sanguine. Soixante-cinq (65) soit 26% avaient des drépanocytaires dans leur fratrie.

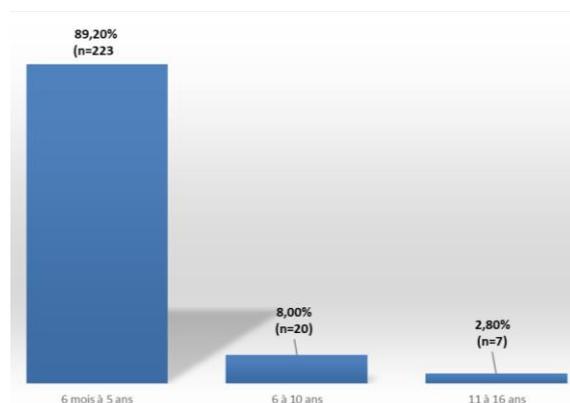


Figure 1 : répartition des patients selon l'âge au diagnostic

Données cliniques

La majorité des patients était diagnostiqué drépanocytairre avant l'âge de 5 (figure 1) dont le syndrome "pieds-mains" était la circonstance de découverte la plus fréquent soit 58,00% (n=145) des cas (tableau I).

Tableau I : répartition des patients selon les circonstances de découverte

| Circonstances de découverte | N | % |
|--------------------------------|------------|----------------|
| Syndrome pieds-mains | 145 | 58,00 % |
| Crises vasoocclusives osseuses | 57 | 22,80 % |
| Infection | 16 | 6,40 % |
| Anémie | 10 | 4,00 % |
| Ictère | 13 | 5,20 % |
| Dépistage | 9 | 3,60 % |
| Total | 250 | 100,00% |

Les complications aiguës étaient dominées par les infections, suivis des CVO osseuses et abdominales dans respectivement 85,60% (n=214), 76,40% (n=191) et 59,20% (n=148) (tableau IV), par contre les complications chroniques étaient retrouvées que sept patients, dominée par les ostéonécroses aseptiques dans 57,14% (tableau II).

Tableau II: répartition des patients selon les complications

| Complications | Fréquence | Pourcentage |
|---------------------------------|-----------|-------------|
| Complications Aigues | | |
| Infection | 214 | 85,60% |
| CVO Ostéo-articulaire | 191 | 76,40% |
| CVO Abdominale | 148 | 59,20% |
| Anémie aigue | 34 | 13,60% |
| STA | 11 | 4,40% |
| Priapisme | 3 | 1,20% |
| AVC | 3 | 1,20% |
| Complications Chroniques | | |
| ONA | 4 | 57,14% |
| Ophthalmique | 1 | 14,28% |
| Rénale | 1 | 14,28% |
| Hépatobiliaire | 1 | 14,28% |
| Total | 7 | 100% |

Données paracliniques

La majorité des patients, soit 58,40% (n=146) avaient réalisé le bilan annuel systématique. La majorité des drépanocytaires étaient SS soit 98% (n=245) des cas et SC dans 2% (n=5). Figure 2

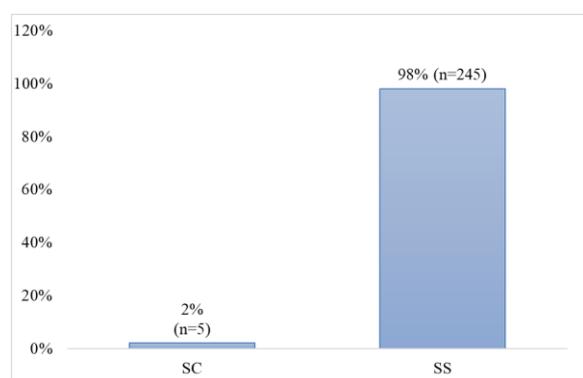


Figure 2 : Répartition des drépanocytaires SS et SC

Dans 86% des cas l'anémie était modérée chez nos patients soit un taux d'hémoglobine compris entre 6 et 9g/dl. Elle était normocytaire normochrome dans 90,3% de cas. Elle était régénérative dans 83,7% des cas. L'urémie a été dosée chez 242 patients et était normale chez 82,05%. La créatinémie a été dosée chez 208 patients et était normale dans 99,57% des cas. Les sujets du groupe sanguin O rhésus positif étaient majoritaire soit 54,80% (n=137).

Données thérapeutiques

Les patients qui étaient régulièrement suivis représentaient 94,40% (n=236) des cas. Les enfants de moins de 5 ans étaient systématiquement sous pénicilline V soit 89,20% de cas. Le calendrier vaccinal Programme élargi de Vaccination (PEV) était à jour dans 58,00% (n=145) de cas. La majorité de nos patients soit 97,20% avaient reçu le vaccin anti méningocoque. Cependant seuls 1,2% d'entre eux avaient reçu les vaccins hors PEV au complet. Aucun des patients n'est sous hydroxycarbamide.

Corrélation

Il existait une relation significative entre l'âge et la survenue d'anémie ; également entre l'âge et le

syndrome thoracique aigu (STA) avec respectivement P-value à 0,013 et 0,0006 (tableau III).

Tableau III: Corrélation des patients selon l'âge et les complications aigues

| Complications aigues | Age | | | P-value |
|----------------------|-----|-------|-------|---------|
| | 0-5 | 06-10 | 11-16 | |
| Anémie | 9 | 11 | 14 | 0,013 |
| AVC | 0 | 2 | 1 | 0,15 |
| CVO | 85 | 57 | 50 | 0,11 |
| Infection | 99 | 69 | 46 | 0,18 |
| Priapisme | 0 | 2 | 1 | 0,15 |
| STA | 1 | 6 | 8 | 0,0006 |

DISCUSSION

Dix mille quatre cent quatre-vingt-huit (10488) patients ont été consultés durant la période d'étude, 512 cas de drépanocytose ont été recensés soit une fréquence de 4,88%. Cette fréquence est supérieure à celle de Dourfay K. au Niger en 2021 qui avait obtenu une fréquence de 1,08% [8]. Cette forte fréquence pourrait s'expliquer par le fait que la fréquence du mariage consanguin à Diffa est très élevée. La tranche d'âge de 0 à 5ans était la plus représentée avec 46,40% des cas. Ce résultat était proche de ceux de Keita I. au Mali en 2019 et Bah A. et al au Mali en 2021 qui avaient trouvé respectivement 55,5% et 58,20% [9, 10]. Ceci pourrait s'expliquer par la cinétique évolutive de l'hémoglobine F, qui chute, vers 12 à 48 mois [10]. Le sujet de sexe masculin était majoritaire soit une sex-ratio de 0,78. Nos résultats étaient superposables à ceux de Bouare au Mali en 2006 et Douamba S. et al au Burkina Faso en 2017 qui avaient trouvés respectivement une sex-ratio à 0,75 et 0,92 [11, 12]. Par contre nos résultats sont différents de ceux de Haboubacar M au Niger en 2020, Djibrilla A. et al au Niger en 2021 et Ngoma Kouandzi et al au Congo Brazaville en 2018 avaient retrouvé une prédominance masculine avec des sex-ratio respectifs de 1,17 et 1,3 [13-15]. Cette différence n'est liée simplement qu'au hasard, car la drépanocytose est une maladie autosomique récessive. Dans notre étude 58,80% des patients avaient au moins un antécédent d'hospitalisation. Ce résultat est similaire à celui de Ousmane R. au Niger en 2018 qui avait rapporté 61,09% [16]. Beaucoup d'auteurs ont cité cette dernière comme facteur exposant à la maladie [17,18]. Plus de la moitié, soit 53,60% des patients étaient nés d'un mariage consanguin. Nos résultats sont similaires à ceux de Bah A. au Mali Ségou en 2021 et Nehoulne G au Tchad 2003 qui avaient rapporté respectivement 51,43% et 52% [10, 19]. Les circonstances de découverte les plus fréquentes étaient le syndrome « pieds-mains » avec 58,00%, suivi des crises vaso-occlusives (ostéo-articulaires et abdominales) 22,80% et des infections 6,40%. Nos résultats étaient similaires à ceux de Dourfay K. au Niger en 2021 avec respectivement 36,6 %, 25,0 % et 15,0 % [8]. Les infections étaient les complications aigues les plus fréquentes avec 85,60% suivies des crises vaso-occlusives ostéo articulaires et abdominales avec respectivement 76,40% et 59,20% et de l'anémie avec 13,60%. Nos résultats étaient superposables à ceux de Thiam L. et al au Sénégal en 2017 qui avaient trouvé les

infections et les CVO avec respectivement 79,48% et 69,86% [20]. 98% de nos patients étaient homozygotes SS et 2% étaient SC. Nos résultats étaient similaires à ceux de Ali Hassan au Niger en 2017 qui avait trouvé 91,07% de SS et 08,93% de SC et de Djamilia Z au Niger en 2016 avec respectivement 99,1% de SS, 0,9% de SC. [21,22]. Nos patients avaient un taux d'hémoglobine compris entre 6 et 9g/dl dans 86% des cas. Nos résultats étaient proches de ceux d'Ousmane R au Niger en 2018 et Fatima D au Maroc en 2016 qui avaient rapporté une anémie modérée respectivement 78,70% et 88,5% des cas [16, 23].

La majorité soit 94,40% des patients avaient un suivi régulier. Nos résultats étaient supérieurs à ceux d'Ousmane R. au Niger en 2018 et Diarra Y au Burkina Faso qui avaient rapporté un taux de suivi régulier respectivement dans 69,52% et 80% des cas [16,24]. Les trois cinquième (3/5) soit 60,00 % avaient reçu les vaccinations du PEV au complet. Ce résultat concorde à ceux d'Ousmane R. au Niger en 2018 et Douamba S. et al. au Burkina Faso en 2017 qui avaient rapporté respectivement 60,41% et 81,2% [16, 12]. La vaccination PEV est gratuite et systématique chez tous les nouveaux nés sur toute l'étendue du territoire national. Pour les vaccins hors PEV à savoir anti-méningocoque, anti-pneumo23, anti-Typhi, anti-hépatite B et contre le ROR, nos patients ont reçu ces vaccins respectivement dans cet ordre dans 97,20%, 1,20%, 1,20%, 0,80% et 0,80%. Kedy Kouam et al au Cameroun avaient trouvés des résultats supérieurs pour la vaccination contre le pneumo23 et le Typhim-Vi avec respectivement [25]. Ce faible taux de couverture vaccinale hors PEV peut être lié au bas niveau socio-économique d'une part et par le problème de la disponibilité de ces vaccins d'autre part.

CONCLUSION

La drépanocytose demeure un problème majeur de santé publique, avec nos moyens diagnostiques et thérapeutiques très limités.

RÉFÉRENCES

1. Renaudier P. Physiopathologie de la drépanocytose [Sickle cell pathophysiology]. *Transfus clin Biol* 2014;21(4-5):178-181.
2. Essono EM, Nkoa T. Diagnostic et anomalies biologiques chez un drépanocytaire. *Clin Mother Child Health*. 2004 ;1(1) :12-20
3. Idriss L. Journée Mondiale de l'enfance : Combattre la drépanocytose chez les enfants, 21/11/2009. <https://www.journalducameroun.com/journee-mondiale-de-lenfance-combattre-la-drepanocytose-chez-les-enfants/>
4. Activités de DREPAVIE : Intégrer le problème de santé publique de la drépanocytose lors de l'ÉPU du Cameroun. La drépanocytose, première maladie génétique au monde
5. Dapa A, Diallo. La drépanocytose en Afrique : problématique, stratégies pour une amélioration de la survie et de la qualité de vie du drépanocytaire. *Bull. Acad. Natle Méd.*, 2008, 192, no 7, 1361-1373.
6. Brigitte Ranque. Pronostic de la drépanocytose en Afrique : état des lieux et leviers d'action. *Bulletin de l'académie National de Medecine*. Volume 208, Issue 5, May 2024, Pages 660-670.
7. Ministère de la santé publique du Niger : Guide de prise en charge de la drépanocytose au Niger. 1ère Edition. Niamey ; 2009 Disponible sur : <https://reseaudrepano.com/wp-content/uploads/2013/02/Guide-prise-en-charge-Niger.pdf>
8. Dourfay K. syndromes drépanocytaires majeurs : aspects épidémiologiques, diagnostiques et thérapeutiques. Etude de 60 cas suivis au CSME de Dosso [Thèse : médecine]. Niamey : Université Abdou Moumouni Faculté des sciences de la santé ; 2021
9. Keita I. Aspects épidémio-cliniques de la drépanocytose dans le service de pédiatrie de l'hôpital de Sikasso [Thèse : Médecine]. Bamako : Université des sciences, des techniques et des technologies de Bamako Faculté de médecine et d'Odonto-Stomatologie; 2020 ; N°239
10. Bah A, Bagayoko TB, Kassogué A, Thiéro A, Koné SI, Samaké B et al. Aspects épidémio-cliniques de la drépanocytose chez l'enfant à l'hôpital Nianankoro Fomba de Ségou DOI : 10.53318/msp.v11i1.1901 Juin 2021
11. Bouare : Aspects échographiques au cours de la drépanocytose chez l'enfant de 0 à 16 ans dans le service cardiologique du CHU Gabriel TOURE en 2006 à propos de 70 cas ; [Thèse : Médecine] ; Bamako : 2007 ; N° 51
12. Douamba S, Nagalo K, Tamini L, Traoré I, Kam M, Kouéta F, et al. Syndromes drépanocytaires majeurs et infections associées chez l'enfant au Burkina Faso. *Pan Afr Med j*, 2017 ; 26 : 7
13. Haboubacar M, Aspects épidémiologiques, diagnostiques et thérapeutiques Etude rétrospective à propos de 272 cas suivis au CNRD de Niamey. [Thèse : médecine]. Niamey : Université Abdou Moumouni Faculté des sciences de la santé. juil 2020 ; N°3217
14. Djibrilla AA, Maman BM, Chefou M, Ousseni M, Ali B, Lawali IH, et al. Observation of Causes of Death from Sickle Cell Anemia in Niger. *Ann Hematol Oncol*. 2021 ; 8(2) : 1329
15. Ousmane MR, Aspects épidémiologiques et thérapeutiques des syndromes drépanocytaires majeurs à propos de 735 cas colligés au Centre National de Référence de la Drépanocytose (CNRD) de Niamey [Thèse : médecine]. Niamey : Université Abdou Moumouni Faculté des sciences de la santé ; 2018 ; N° 3053
16. Ngoma Kouandzi QF, Ngolet OciniL, Simo LouokdomJ, Ocko GokabaTL, Atipo Tsiba FO, Ondzotto IbattaI. Profil Métabolique des Sujets Vivant avec la Drépanocytose Homozygote au Centre National de Référence de la Drépanocytose de Brazzaville. *Health Sci. Dis: Vol 20 (5) : 2019 : 27-30*
17. Diallo D. : Suivi des enfants drépanocytaires de 0-15 ans dans le service de pédiatrie du CHU-GT, Thèse de Méd. Bamako : 04-M-16
18. Fofana. Prise en charge de la drépanocytose chez les enfants de 0-15 ans dans le service de pédiatrie de l'hôpital Gabriel Touré (BKO). [Thèse médecine]. Bamako 2002 N°32
19. Nehoulne G. : Les hémoglobinopathies drépanocytaires : Aspects épidémiologiques, cliniques et facteurs d'expositions dans le service de pédiatrie de l'hôpital général de référence national de N'djaména : Thèse, Med. 2003 N'djamena. N° 19
20. Thiam L, Dramé A, Zokébé Coly I, Niokhor Diouf F, Seck N, Boiro D et la. profil épidémiologiques, cliniques, et hématologiques de la drépanocytose homozygote SS en phase inter critique chez l'enfant à Ziguinchor, Sénégal. *Pan Afr Med J*. 2017 ;28 :208

21. Ali Hassane, ostéomyélite drépanocytaire Étude prospective à propos de 56 cas colligés, sur une durée d'un an au Centre National de Référence de la Drépanocytose (CNRD) Niamey (NIGER). FSS Niamey, 2017 N°2722
22. Djamilia Z, Aspects épidémiologiques, cliniques et paracliniques de la drépanocytose. À l'Hôpital SOMAIR d'Arlit. FSS ; Niamey, 2016 N° 2491
23. Dahmani F, Benkirane S, Kouzih J, Woumki A, Mamad H, Masrar A et al. Etude de l'hémogramme dans la drépanocytose homozygote 25 ;204 publiée le 20 déc. 2016, consultée le 4 déc. 2020, art Pub Med. Pan af Med J.2016;25 :240
24. Yé D, Kouéta F, Dao L, Sawadogo A. Prise en charge de la drépanocytose en milieu pédiatrique : expérience du centre hospitalier universitaire pédiatrique Charles-de-Gaulle de Ouagadougou (Burkina Faso). Cah Santé. avr 2008;18(2):071-5
25. DC Kedy Koum, CI Penda, RM Yema, C Eposse, L Mireille, E Mangamba et al. Statut Vaccinal des Enfants Drépanocytaires Homozygotes À l'Hôpital Laquintinie de Douala, Cameroun. Health Sci. Dis: Vol 19 (4) ; 2018 : 104-110