

Profil épidémiologique et clinique des enfants et adolescents atteints de syndromes drépanocytaires majeurs admis en situation d'urgence en consultation drépanocytose à Dakar

Epidemiological and clinical profile of children and adolescents with emergency in sickle cell pediatric consultation in Dakar

Dème/ly Indou(1), Ba ID(1), Thiongane A(1), Guèye/Tall F(1), Ba Ai(1), Ba Ab(1), Niang B(1), Ly/Faye F(2), KeitaY(3), Thiam L(4), Diouf FN (4), Lorraine YA(1), Dieng YJ(1), Cissé DF, Mbodj/Diop YF(1), Achnin O(1), Faye PM(1), Fall AL(1), Diouf S(5), Camara B(2), Diagne I(6), Ndiaye O(1).

(1) : Centre Hospitalier National d'Enfants Albert Royer (CHNEAR) Dakar, Sénégal

(2) : Pédiatrie Centre Hospitalier National de Pikine, Dakar, Sénégal

(3) : Pédiatrie Hôpital Aristide le Dantec Dakar, Sénégal

(4) : Hôpital de la paix, Université Assane Seck de Ziguinchor, Sénégal

(5) : Pédiatrie Centre Hospitalier National Dalal Diam Dakar, Sénégal

(6) : UER Sciences et Santé Université Gaston Berger Saint-Louis, Sénégal

Auteur correspondant : Dr Indou DEME/LY Maître-Assistant Faculté Médecine Pharmacie Odontologie Université Cheikh Anta Diop Dakar, Sénégal. Pédiatre : Centre Hospitalier National d'Enfants Albert Royer (CHNEAR) Dakar, Sénégal. BP : 25755 Dakar Fann. Tel : 00221 33 859 47 47. Port : 00221 77 657 52 30. E-mail : indou.deme@ucad.edu.sn

Résumé

Introduction : La drépanocytose est caractérisée par un risque de complications aiguës, à l'origine de consultations d'urgences. Notre objectif était de déterminer leur fréquence les caractériser et étudier leur évolution. **Patients et Méthodes** : il s'agit d'une étude rétrospective, de janvier à décembre 2015, au Centre Hospitalier National d'Enfants Albert Royer (CHNEAR). Nous avons inclus les patients porteurs de syndromes drépanocytaires majeurs, régulièrement suivis et reçus pour situations d'urgences entre 8h et 14h. Ceux reçus en consultation générale du matin, et à la garde n'étaient pas inclus. Les données sociodémographiques, cliniques, para cliniques et évolutives ont été analysées. **Résultats** : Au total, 1715 consultations étaient enregistrées, dont 295 urgences, soit une fréquence de 17,2%, avec 96,3% d'homozygotes SS. Le sex-ratio était de 1 et l'âge médian de 98 mois avec des extrêmes de 15 et 238 mois (19,8 ans). La crise vaso-occlusive (CVO) était observée chez 50,8% des patients. La prise en charge était essentiellement ambulatoire (51,5%) avec évolution favorable (97%). **Conclusion** : Les urgences drépanocytaires au CHNEAR sont dominées par les CVO. Leur prise en charge optimale nécessite un cadre adapté avec des protocoles codifiés.

Mots clés: urgences ; drépanocytose ; enfants; adolescents; Dakar.

Summary

Introduction: Sickle-cell anemia is characterized by a risk of acute complications, with emergency consultations. Our aim was to determine their frequency and characterize their evolution. **Patients and Methods**: It was a retrospective study from January to December 2015 at the Albert Royer National Children's Hospital (CHNEAR). We included patients with major sickle cell syndromes, monitored and received for emergencies, in consultation sickle cell disease, between 8 am and 2 pm. Those received at general consultation in the morning and at the custody are not included. Sociodemographic, clinical, para-clinical and outcome datas were collected and analyzed with Excel. **Results**: A total of 1715 consultations were recorded, with 295 emergencies, and frequency of 17.2%, with 96.3% SS homozygotes. Sexual intercourse was 1.01 and the median age was 98 months with extremes of 15 and 238 months (19.8 years). The vaso-occlusive crisis (CVO) was observed in 50.8% of patients. Management was essentially ambulatory (51.5%) with a favorable outcome (97%). **Conclusion**: Sickle cell emergencies at CHNEAR are dominated by CVO. Their charge price corresponds to a framework adapted to the codified protocols.

Keywords: emergencies, sickle cell anemia, children Dakar.

INTRODUCTION

Selon l'Organisation Mondiale de la Santé (OMS) plus de 330 000 enfants naissent chaque année avec une hémoglobinopathie, dont 83% des cas de drépanocytose [1].

En Afrique, la prévalence de cette maladie dans sa forme homozygote est estimée à au moins 2 % dans certains pays [2]. Elle est caractérisée par un risque de complications aiguës, à l'origine de consultations d'urgences qui nécessitent une prise en charge précoce et adaptée. En perspective de l'ouverture d'une unité dédiée à la prise en charge des enfants et adolescents drépanocytaires à Dakar, une évaluation de la situation des urgences était nécessaire au sein de la consultation drépanocytose du Centre Hospitalier National d'Enfants Albert Royer (CHNEAR). Notre objectif était de déterminer la fréquence des situations d'urgences drépanocytaires pédiatriques au sein de cette spécialisée drépanocytose, de les caractériser, et d'étudier leur évolution.

PATIENTS ET METHODES

Nous avons mené une étude rétrospective, du 02 janvier au 31 décembre 2015, au Centre Hospitalier National d'Enfants Albert Royer (CHNEAR). Nous avons inclus tous les patients porteurs de syndromes drépanocytaires majeurs, régulièrement suivis et reçus pour situations d'urgences, au sein de la consultation drépanocytose, entre 8h et 14h.

L'urgence était définie par toute consultation motivée par la survenue d'un évènement aigu, en dehors des rendez-vous de suivi ou la découverte d'un évènement aigu lors d'un rendez-vous de suivi. Un patient était régulièrement suivi, lorsqu'il était vu au rendez-vous au moins deux fois dans la même année.

Nous n'avons pas inclus les patients reçus à consultation générale du matin, ni ceux vus à la garde (après-midi, nuit, week-end et jours fériés).

Les données étaient recueillies à partir des dossiers médicaux, à l'aide d'une fiche de collecte de données. Nous avons analysé les

paramètres sociodémographiques, cliniques, para cliniques et évolutifs.

RESULTATS

Pendant la période d'étude, 1715 consultations des enfants présentant un syndrome drépanocytairaire majeur ont été enregistrées, 295 d'entre elles ont été réalisées par 187 patients et l'étaient du fait d'une urgence. Cependant, 266 consultations, réalisées par 163 patients ont été analysées dans ce travail.

Le sex-ratio était de 1. L'âge médian au moment de l'épisode d'urgence était de 98 mois avec des extrêmes de 15 mois et 20 ans et une prédominance de la tranche de 5 – 10 ans (Tableau I).

Tableau I : Répartition du nombre d'épisodes d'urgences selon l'âge (en années)

| Age | CVO | Infections | Anémie | STA | AVC |
|------------|-----|------------|--------|-----|-----|
| [0 - 5[| 42 | 32 | 14 | 2 | 0 |
| [5-10[| 55 | 33 | 21 | 1 | 2 |
| [10-15[| 28 | 20 | 7 | 0 | 0 |
| 15 et plus | 10 | 8 | 2 | 0 | 0 |

Le génotype homozygote SS était observé chez 157 patients (96,3%). Le taux moyen d'hémoglobine de base était de $7,9 \pm 1,01$ g/dl, celui de l'hémoglobine F était en moyenne de $20,1 \pm 9,7\%$. Le taux de couverture des vaccins recommandés était de 78,2% pour le vaccin anti-pneumococcique, 80,8% pour le vaccin anti-méningococcique et 74,8% pour le vaccin anti-typhique. L'antibioprophylaxie orale à la pénicilline V était observée chez 79/163 patients (48,5%). Dans notre étude, le principal motif de consultations était la douleur observée lors de 191 consultations (71,8%). La fréquence de la splénomégalie était de 8,3%. Le taux moyen d'hémoglobine était de $7,5 \pm 1,6$ g/dl. La positivité de la C-Réactive Protéine (CRP) était de 25,6% et celle de la goutte épaisse 1,1%. L'hémoculture était réalisée lors de 12 consultations (4,5%) et était positive à *Citrobacter frundi* une fois. La radiographie du thorax, réalisée 63 cas objectivait une pneumonie dans 25 cas (39,7%).

Les principales urgences diagnostiques rencontrées étaient les crises vaso-occlusives (CVO) 135/266 (50,6%), avec une localisation essentiellement osseuse lors de 98/135 épisodes (72,6%) (figure 1).

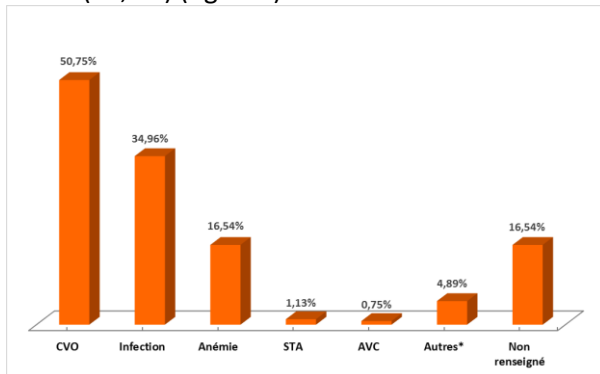


Figure 1 : Répartition des situations d'urgences selon leur fréquence

Légende : Autres* = crise d'asthme – dermite-syndrome hystérique

Les pics de fréquence étaient observés de janvier à mars et de juillet à septembre (figure 2).

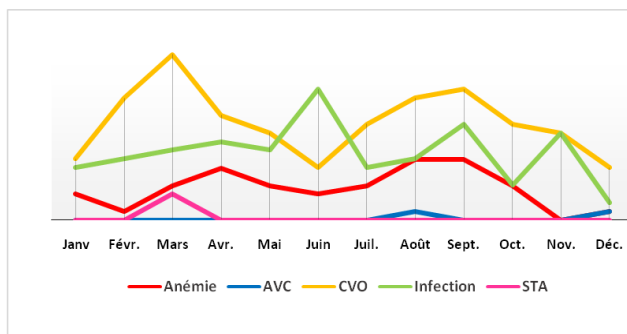


Figure 2 : Répartition des situations d'urgences durant l'année

Le froid était le principal facteur déclenchant (31,3%). Les infections représentaient la seconde urgence diagnostique, 93 consultations (35%), avec une localisation essentiellement pulmonaires, 39/93 épisodes. Elles étaient fréquemment observées en juin, septembre et novembre (figure 2).

L'anémie aiguë venait en troisième position des urgences diagnostiquées, 43 consultations (16,17%), avec deux épisodes de séquestration splénique aiguë chez un même patient

(4,5%). Elle était plus fréquente en avril, août et septembre (figure 2).

Le syndrome thoracique aigu (STA) était diagnostiqué lors de 3 consultations (1,1%) et les accidents vasculaires cérébraux (AVC), lors de 2 consultations (0,6%) (Figure 2). Dans notre étude, les pics de fréquence des CVO, infections et anémie étaient globalement observés chez les enfants de 5 -10 ans (Tableau I).

La prise en charge était faite essentiellement en ambulatoire 137/266 (52%). Une hospitalisation de jour était demandée pour 13 urgences/266 (4,9%).

L'évolution était favorable sous traitement pour la quasi-totalité des épisodes d'urgences 258/266 (97%). Sept complications (2,6%) ont été recensées essentiellement infectieuses, 5/7(71,4%), et un décès a été observés (0,6%) chez un patient de 4 ans.

DISCUSSION

Notre échantillon (163 patients) était assez faible comparé à la série nigériane D'ADEGOKE (240 patients) [3]. Cette différence est en partie liée au mode de recrutement de nos patients. En réalité, la plupart des urgences drépanocytaires sont vues à la garde. Néanmoins, en termes de nombre de consultations (266), nos résultats sont comparables. Cela est lié au fait que certains parents préfèrent la consultation spécialisée du matin à la garde, du fait des difficiles conditions d'accueil et d'attente lors de la garde.

La tranche d'âge des 5-10 ans était la plus exposée aux situations d'urgences (moyenne de 8,5 ans), comme rapporté dans l'étude d'ADEGOKE et al. [3]. Le génotype homozygote SS était le plus fréquent (96,3%), comparativement à une série nigériane [3]. En effet, cette forme est associée à un taux élevé de mortalité infantile de l'ordre de 50-90% en l'absence de prise en charge [4,5]. Quant au taux d'Hb de base, il était comparable à celui retrouvé par certains auteurs au Burkina, avec NACOULMA [6] et au Congo avec TSHILOLO [7]. La variation du taux d'hémoglobine de base observée dans les différentes séries s'expliquerait par les caractéristiques des différents haplotypes rencontrés [8].

Chez nos patients, le taux moyen d'Hb F était de 20,1% alors que DIAGNE trouvait une moyenne de $6,8 \pm 5,9\%$ en 2000 [9]. Ces résultats sont largement supérieurs à ceux observés en Afrique centrale [8], épicode de l'haplotype Bantou. En effet, cette différence pourrait s'expliquer en partie par la prédominance de l'haplotype Sénégal, associé à un niveau élevé d'Hb F [10] avec une meilleure tolérance de la maladie. Le taux de couverture pour les vaccins recommandés était considérablement plus élevé par rapport à celui de 2000 [9], du fait d'une campagne de vaccination gratuite en 2009.

Dans notre étude, la douleur était le principal motif de consultation (71,8%). Néanmoins, son évaluation restait subjective du fait de l'absence d'utilisation des échelles conventionnelles. Au Mali, DIAKITE trouvait 70 cas de crises douloureuses dans une cohorte de 70 patients [11]. Dans une étude réalisée aux USA, 1 % des patients avait plus de six épisodes par an et 5,2 % avaient 3 à 10 épisodes par an [12].

Sur le plan biologique, la faible positivité de la goutte épaisse (1,1%) pourrait s'expliquer d'une part par la réalisation du Test de Diagnostic Rapide (TDR) en première intention et d'autre part, par l'efficacité des mesures préventives contre le paludisme. En effet, une chimio-prophylaxie anti palustre est prescrite durant chaque hivernage, en plus des conseils d'utilisation de la Moustiquaire Imprégnée d'Insecticide de Longue Durée d'Action (MIL-DA).

Concernant la CRP, sa forte positivité en situation de crise peut être un critère de sévérité de la CVO ou la preuve d'une infection bactérienne [13]. Ces infections étaient rarement confirmées, du fait d'une insuffisance d'examen bactériologiques. Un seul germe (*Citrobacterfrundii*) a été isolé dans une hémoculture.

Chez nos patients, l'urgence diagnostique la plus fréquente était la CVO (50,6%), surtout osseuse (72,6%), observée dans toutes les tranches d'âge, particulièrement chez les enfants âgés de 5 à 10 ans. Nos résultats étaient

similaires à ceux de MABIALA-BABELA [14]. Nous avons observé une fréquence plus élevée que DIAGNE qui trouvait 44% [9]. Des fréquences plus élevées étaient rapportées par d'autres auteurs : 66,3% au Nigéria selon ADEGOKE [3] et 82,1% au Congo selon MABIALA-BABELA [14]. La répartition saisonnière montrait des pics de fréquence de janvier à mars, correspondant au début de la saison froide à Dakar en 2015, et de juillet à septembre correspondant à la saison chaude et pluvieuse. Le froid était le principal facteur déclenchant.

Dans la drépanocytose, la CVO favorise l'infection qui à son tour entretient l'infection, avec risque de mise en jeu du pronostic vital du nourrisson et du jeune enfant [15]. Dans notre étude, la fréquence des infections était de 35% (93/266 consultations), surtout chez les enfants de moins de 10 ans et pendant les saisons chaudes (juin, septembre). Les localisations pulmonaires étaient les plus fréquemment rencontrées (41,9%). Le pneumocoque est le germe le plus redoutable, avec un risque réel de morbi-mortalité [15]. Toutefois, la pénicillino-prophylaxie et la vaccination contre ce germe ont considérablement réduit le risque d'infections invasives à pneumocoque.

L'anémie aiguë occupait la 3^{ème} position (16,5%) après les CVO et les infections, essentiellement chez les patients de 5-10 ans. Elle était plus fréquente en avril, août et septembre, correspondant aux périodes de chaleur de fin de saison sèche (avril) et de pleine saison pluvieuse (août-septembre). Dans la majorité des cas, elle accompagnait une CVO ou une infection, surtout le paludisme.

La séquestration splénique aiguë représentait 4,5% des causes d'anémie aiguë. Ce taux était aussi faible que dans d'autres études [16], tandis qu'en France, il était de 12,6% [17]. En réalité, cette complication grave peut entraîner un décès précoce, avant même la confirmation du diagnostic de la drépanocytose [17].

Le syndrome thoracique aigu (1,1%) était rarement évoqué dans notre série. En effet,

c'est une urgence fréquente chez les adolescents et adultes, sous diagnostiquée chez l'enfant et parfois confondue avec une infection pulmonaire ou à une CVO thoracique, qui en sont les principales causes [18]. Dans la série de DIAGNE, la fréquence était de 1% dans la même cohorte mais l'âge des patients était de 10-15 ans [9]. La fréquence était plus élevée au Cameroun avec 6,2% et au Nigeria avec 11,3% [19, 3].

Les cas d'AVC étaient rares (0,8%) avec 2 cas chez des patients de 5-10 ans. Ce résultat est quasi constant dans notre cohorte depuis 2000 [9]. En effet, cette tranche d'âge serait associée à une augmentation des vitesses circulatoires dans les artères cérébrales chez l'enfant. Ce qui prédisposerait à la survenue d'accidents vasculaires cérébraux [20]. Ces résultats sont inférieurs à ceux d'ADEGOKE [3] qui trouvait une prévalence de 2,9%.

Dans une cohorte de 71 patients drépanocytaires suivis en consultation neuro-pédiatrique, l'AVC représentait 45% des motifs de suivi [21]. La prise en charge de nos patients était faite en ambulatoire dans plus de la moitié des situations, 137/266 consultations (51,5%). Certains étaient mis en observation sous forme d'hospitalisation de jour. L'évolution était globalement, favorable, cependant, des complications infectieuses étaient observées. Un décès était survenu à domicile chez un patient, après une hospitalisation pour anémie aiguë et CVO.

CONCLUSION

Les urgences représentent 17,2% des consultations drépanocytaires au CHNEAR. Elles sont dominées par les CVO, surtout chez les enfants de 5-10 ans et leur évolution est favorable. La prise en charge optimale nécessite un cadre adapté avec des protocoles codifiés et un personnel formé.

REFERENCES

1. Profil épidémiologique des hémoglobino-pathies: étude transversale descriptive autour du cas index. Dahmani F, Benkirane S, Kouzih J, Woumki A, Mamad H, Masrar A. *Pan Afr Med J.* 2017 Jun 29;27:150.
2. Organisation Mondiale de la Santé (OMS). Rapport 60^{ème} session Comité Régional de l'Afrique, Malabo, Guinée équatoriale, 30 août – 3 septembre 2010.
3. Adegoke SA, Adeodu OO, Adekile AD. Sick cell disease clinical phenotypes in children from South-Western, Nigeria. *Niger J ClinPract*2015; 18:95-101.
4. Fleming AF, Storey J, Molineaux L, Iroko EA, Attai ED. Abnormal haemoglobins in the Sudan savanna of Nigeria. I. Prevalence of haemoglobins and relationships between sickle cell trait, malaria and survival. *Ann Trop Med Parasitol*1979; 73:161–72.
5. Grosse SD, Odame I, Atrash HK, Amendah DD, Piel FB, Williams TN. Sickle Cell Disease in Africa: A Neglected Cause of Early Childhood Mortality. *Am J Prev Med* 2011; 41(6S4): S398-S405.
6. Nacoulma E, Sakandé J, Kafando E, Kpobie ED, Guissou IP. Profil hématologique et biochimique des drépanocytaires SS et SC en phase stationnaire au centre hospitalier national YalgadoOuedraogo de Ouagadougou. *Mali Med* 2006; 21(1) :8-11.
7. Tshilolo L, Wembonyama S, Summa V, Avvisati G. L'hémogramme de l'enfant drépanocytaire congolais au cours des phases stationnaires. *Med Trop*2010;70(5-6):459-63.
8. Ngasia B, Sica L, Makani J, Loko G, Shrinkande, Tshilolo L et al. L'hémogramme du drépanocytaire de l'Afrique centrale, Martinique et de l'Inde au cours des phases stationnaires. REDAC, 19 février 2013, Fort de France, Martinique.
9. Diagne I, Ndiaye O, Moreira C, Signate-SY H, Camara B, Fall M et al. Les syndromes drépanocytaires majeurs en pédiatrie à Dakar (Sénégal). *Arch Pediatr* ; 2000;7(1):16-24.
10. Lesprit E, Reinert P. Prévention des infections chez l'enfant drépanocytaire. Développement et santé : revue de perfectionnement médical et sanitaire en pays tropical. 2006;182:20-22.
11. Diakité AA, Coulibaly Y, Dicko-Traoré F, Traoré B, Togo B, Keita MM et al. Prise en charge de la douleur au cours de la drépanocytose selon les critères OMS. *Mali Medical*2009;24(2):25-27.

12. Platt OS, Thorington BD, Brambilla DJ, Milner PF, Rosse WF, Vichinsky E, et al. Pain in sickle cell disease. Rates and risk factors. *N Engl J Med* 1991; 325(1):11-6.
13. Krishnan S, Setty Y, Betal SG, Vijender V, Rao K, Dampier C, Stuart M. Increased levels of the inflammatory biomarker C-reactive protein at baseline are associated with childhood sickle cell vasocclusive crises. *British journal of haematology*, 2010; 148(5):797-804.
14. Mabilia Babela JR, Nzingoula S, Senga P. Les crises vaso-occlusives drépanocytaires chez l'enfant et l'adolescent à Brazzaville, Congo. Etude rétrospective de 587 cas. *Bull Soc PatholExot*, 2005 ; 98(5):365-370.
15. Driscoll MC, Hurllet A, Styles L, et al. Stroke risk in siblings with sickle cell anaemia. *Blood* 2003; 101:2401-4.
16. A Chekoury, M Laporte, E Dupuy. Les accidents vasculaires cérébraux dans la drépanocytose. *Sang Thrombose Vaisseaux*. 2008;20(2):77-81.
17. Brousse V, Elie C, Benkerrou M, Odievre MH, Lesprit E, Bernaudin F, Grimaud M, Guitton C, Quinet B, Dangiolo S, De Montalembert M. Acute splenic sequestration crisis in sickle cell disease: cohort study of 190 pediatric patients. *BJH* 2012; 156:643-648.
18. Bertholdt S, Lê PQ, Heijmans C, Huybrechts S, Dedeken L, Forester A et al. Les complications respiratoires de la drépanocytose chez les enfants. Le syndrome thoracique aigu. *Rev Med Brux*2012:138-144.
19. Nansseu J, Yanda A, Chelo D, Tatah S, Mbassi H, Seungue J, Koki P. The acute chest syndrome in Cameroonian children living with sickle cell disease. *BMC pediatrics* 2015; 15:131.
20. Adams RJ, Brambilla D. Discontinuing prophylactic transfusions used to prevent stroke in SCD. *N Engl J Med* 2005; 353:2769-78.
21. Dème/Ly I, Ba ID, Ba A, Sabino C, Niang B, Sarr M et al. Manifestations neurologiques et drépanocytose en milieu hospitalier pédiatrique. *DakarMed*.2015;60(1).