

Profils clinique et biologique du syndrome drépanocytaire majeur à Sokodé dans la Région Centrale au Togo.

Clinical and biological features of sickle cell disease in Sokode, Central Region, Togo.

AGBEKO F¹, FIAWOO M², TCHAGBELE O-B³, AZOUMAH KD⁴, GBADDOE AD⁵, AGBÈRÈ AD¹,

AGBEKO F¹ Email : folyvon@gmail.com; Téléphone (00 228) 90 02 88 68 / (00 228) 98 56 30 00, 03 BP 30 434, Service de pédiatrie, CHR - Lomé commune, Lomé, Togo.

FIAWOO M², michaelisfirst@yahoo.fr; Service de pédiatrie, CHU- Sylvanus Olympio, BP 57, Lomé, Togo.

TCHAGBELE O-B³, otchagbele@gmail.com; Service de pédiatrie, Centre Des Armées, Lomé, Togo.

AZOUMAH KD⁴, adkazoum@yahoo.fr; Service de pédiatrie, CHU Kara, Togo, BP 18 Kara Togo

GBADDOE AD⁵, adgbadoe@yahoo.fr; service de pédiatrie, Hôpital de Bè, Lomé, Togo

AGBÈRÈ AD¹; adagbere921310@gmail.com; Service de pédiatrie, CHR- Lomé Commune, Lomé, Togo.

Résumé

Objectifs : Décrire les profils épidémiologique, clinique et biologique des enfants souffrant de syndrome drépanocytaire majeur (SDM) à Sokodé dans la Région Centrale au Togo.

Matériels et méthode : Il s'agit d'une étude rétrospective descriptive du 1^{er} Janvier 2014 au 31 décembre 2015, examinant les dossiers médicaux d'enfants (0-14 ans) ayant été hospitalisés pour un SDM et régulièrement suivis au CHR - Sokodé et dans l'association « Sourire Pour Les Enfants » (SOPEN).

Résultats : Soixante-quinze enfants souffrant d'hémoglobinopathies ont été enregistrés. L'âge moyen des enfants était de 7,8 ans (12 mois – 14 ans), avec une prédominance de la tranche d'âge des 10 – 14 ans (40,0%). La sexe ratio était de 0,8. Les douleurs ostéo-articulaires (62,7%) étaient le motif de consultation le plus fréquent. Les motifs d'hospitalisation étaient surtout les crises vaso-occlusives (54,0%), puis les hémolyses (34,0%). Les complications chroniques étaient souvent des cardiopathies (11/22). Les différents phénotypes de la drépanocytose étaient SC : 44,3%, SS : 37,7% et Sβthalassémie: 9,8%. Le taux d'hémoglobine moyen de base était de 8,1 g/dl.

Conclusion : Le conseil prénuptial, le dépistage néonatal précoce et le suivi médical régulier sont vitaux pour la prévention de la drépanocytose à Sokodé dans la Région Centrale au Togo.

Mots-clés : Drépanocytose – enfant – Togo.

Summary

Aims : To determine clinical and biological features of patients with sickle cell disease in Sokodé in the Central Region of Togo.

Methodology : This was a descriptive and retrospective study from 1st January 2014 to 31st December 2015 on children (0- 14 years old) registered for sickle cell disease at the Regional Hospital of Sokodé. Clinical and biological results reported were based on their health book and medical records.

Results : Seventy five patients with sickle cell disease were included in the study. The mean age was 7.8 years (7 months – 14 years) within children, and those aged from 10 to 14 years were significant (40.0%). The sex ratio was 0.8. Osteoarticular pain (62.7%) were the main symptoms. Diagnosis were vaso-occlusive crisis (54.0%) and hemolysis (34.0%). Chronic complications were essentially cardiopathy (11/22). We observed 44.3% of SC hemoglobin, 37.7% of SS, 9.8% Sβthalassemia. The average hemoglobin rate was 8.1 g/dl.

Conclusion : Prenuptial counselling, neonatal screening and appropriate medical follow – up are vital for sickle cell disease prevention in Sokodé in the Central Region of Togo.

Key – words : Sickle cell - children -Togo

INTRODUCTION

Le syndrome drépanocytaire majeur (SDM) est une hémoglobinopathie récessive autosomique qui se caractérise par des mutations du gène β-globine, entraînant la production d'une hémoglobine structurellement anor-

male (HbS) qui polymérise lors d'un apport insuffisant en oxygène, provoquant ainsi la formation de thromboses. Le SDM se manifeste sous plusieurs formes, affecte la santé et la qualité de vie des patients qui en sont atteints [1]. Les conséquences sur le dévelop-

pement psychosocial et intellectuel de l'enfant sont parfois gaves. Dans le monde, selon l'OMS, environ 300.000 enfants naissent avec cette maladie chaque année [2]. Le SDM est une maladie essentiellement de la race noire (Afrique subsaharienne, Antilles, populations noires d'Amériques), mais on la retrouve également autour du bassin de la méditerranée [2].

Au Togo, 16% de la population portent le trait S dont 3% d'homozygotes [3]. Pour l'heure, il n'existe pas de dépistage néonatal systématique. La totalité des études ont été menées dans la partie méridionale du pays, dont les réalités génétiques et ethniques sont spécifiques [3-4]. Le but du présent travail était de documenter les caractéristiques des hémoglobinopathies et principalement du SDM à Sokodé dans la Région Centrale au Togo.

MATERIELS ET METHODES

Le service de Pédiatrie du Centre Hospitalier Régional de Sokodé (CHR – Sokodé), hôpital de référence de la Région Centrale au Togo, a servi de cadre pour la présente étude. Sokodé est une ville du centre du pays, située à 340 km au Nord de la capitale Lomé. Les enfants drépanocytaires sont suivis en ambulatoire avec la collaboration d'une association de promotion de la santé des enfants, dénommée « Sourire Pour Les Enfants (SOPEN) ». Cette étude, rétrospective et descriptive, a couvert la période du 1^{er} janvier 2014 au 31 décembre 2015. Elle a porté sur des dossiers médicaux d'enfants (0 – 14 ans), hospitalisés pour syndrome drépanocytaire majeur (SS, SC, SBêta-thalassémie) ou d'autres hémoglobinopathies (CC). Les patients avec symptomatologie présomptive de SDM sans confirmation à l'électrophorèse de l'hémoglobine ou ne possédant pas de dossier médical ont été exclus de l'étude.

Les variables étudiées étaient la fréquence hospitalière, l'âge, le sexe, les principaux signes cliniques, le profil électrophorétique et le taux d'hémoglobine. Les données ont été traitées et analysées par le logiciel Epi info 3.5.1.

RESULTATS

Données épidémiologiques

Du 1^{er} Janvier 2014 à 31 décembre 2015, 108 patients présentant un syndrome drépanocytaire majeur et autres hémoglobinopathies ont été enregistrés au CHR - Sokodé. La fréquence hospitalière était de 1,4% (108/7.416 patients hospitalisés). L'âge moyen des patients était de 7,8 ans (7 mois – 15 ans). La tranche d'âge des enfants de 10 à 14 ans était la plus représentée (40,0%), puis celles des 5 à 9 ans (32,7%) et des 0 – 4 ans (27,3%). Le sexe ratio était de 0,8. Les trois quart des patients vivaient en milieu urbain (76,0%), et provenaient essentiellement de la ville de Sokodé (72,0%). Le statut vaccinal selon le programme élargi de vaccination (PEV) était inconnu pour 29% des enfants, à jour pour 30% et incomplet pour 41 %. Le taux d'immunisation pour les vaccins hors PEV était de 8/75 (10,7%). Les facteurs déclenchant les crises drépanocytaires étaient essentiellement les infections (20/52, soit 38,5%), le froid (14/52, soit 27,0%), le stress et l'effort physique (10/52, soit 19,2% chacun).

Aspects cliniques

Les circonstances de diagnostic les plus fréquentes étaient les crises vaso-occlusives (49,2%), les complications infectieuses (14,3%) ou le dépistage fortuit (12,7%). Les motifs de consultation retrouvés étaient les douleurs ostéo-articulaires (62,7%), la pâleur (48,0%) et la fièvre (44,0%). Pour les complications aiguës, les crises vaso-occlusives (49,2%), l'hémolyse (30,5%), les crises infectieuses (14,9%) et le syndrome thoracique aigu (3,4%) ont été les motifs d'hospitalisation retrouvés dans notre série. Les manifestations ostéoarticulaires (56,0%), abdominales (25,3%) et les crises hyperhémolytiques (21,3%) étaient les symptômes les plus décrits. Quant aux complications chroniques, les cardiopathies drépanocytaires (11/22, soit 50,0%), les rétinopathies (05/22 soit 22,7%), l'ostéonécrose de la tête fémorale (02/22 soit 10,0%) et l'ostéomyélite chronique (01/22) étaient les complications chroniques les plus retrouvées.

Aspects biologiques

Un peu moins de la moitié des patients était de profil électrophorétique SC (44,3%), près

du tiers SS (37,7%), 9,8% de SBthalassémie et 8,2% de CC. Le taux moyen en hémoglobine était de 8,99 g/dl, avec 8,76 g/dl pour les homozygotes SS et 10,26 pour les SC.

DISCUSSION

Aspects épidémiologiques

Soixante - quinze enfants souffrant de SDM et autres hémoglobinopathies ont été enregistrés du 1^{er} Janvier 2014 au 31 décembre 2015 au CHR de Sokodé et dans « l'association Sourire Pour Les Enfants ». Cette faible fréquence hospitalière (1,4%) est observée à au CHU – Yalgado de Ouagadougou avec 61 cas en une année [5]. Les raisons sont multiples : seuls 5 centres disposent de l'électrophorèse de l'hémoglobine dans la Région Centrale dont 4 dans la ville de Sokodé uniquement et son coût est élevé (3.500 f cfa). Une autre raison pourrait être que les patients atteints d'une forme HbSS sévère décèdent avant d'être référés au CHR – Sokodé. Cette fréquence est encore moins élevée au centre hospitalier universitaire pédiatrique Charles de Gaulle et au centre médical Saint Camille de Ouagadougou (1,7%), mais plus importante que les chiffres publiés à Bobo-Dioulasso (0,33%) et à Bamako (0,43%) [6-8]. L'âge moyen de 7,8 ans (12 mois – 14 ans) chez les enfants était comparable à ceux décrits à Dakar et à Ouagadougou (respectivement 8,26 et 7 ans) [9,10]. Une prédominance féminine a été observée (sexe ratio 0,8) à Sokodé, tout comme à Bobo – Dioulasso (0,8) [7].

A l'opposé, d'autres auteurs ont rapporté une prédominance masculine [6, 9]. Seul le tiers environ des patients avait leur statut vaccinal PEV à jour. Ceci contraste avec les données nationales fournissant une couverture de 79% pour le BCG, 91% pour le Pentavalent 1 et 82% pour le vaccin antirougeoleux [11]. A Ouagadougou, 8% de vaccination antipneumococcique était rapporté parmi les enfants drépanocytaires [5]. Nos proportions faibles (10,7%) s'expliquent par l'inaccessibilité financière des vaccins hors – PEV aux populations. Notre étude confirme l'existence de facteurs influençant la falciformation des hématies comme les

infections, le froid, l'exercice physique intense, l'altitude [1, 2, 12, 13].

Aspects cliniques

A Sokodé, les manifestations aiguës les plus fréquentes étaient les douleurs ostéoarticulaires (62,7%), la pâleur (48,0%) et la fièvre (44,0%). A Dakar, un ordre superposable était décrit avec 34,8% de douleurs ostéoarticulaires, 14,5% de syndrome pied-main et 10,2% de pâleur [9]. De même, des travaux à Niamey avaient relevé la douleur (56,1%) et la fièvre (31,81%) majoritairement [14]. La douleur s'explique par l'oblitération des vaisseaux sanguins par les hématies falciformes. La pâleur conjonctivale est la traduction clinique de l'anémie, pouvant aller d'une coloration modérée à une décoloration totale des conjonctives selon la gravité de l'anémie. Aussi, à Sokodé, la majorité des patients était hospitalisée pour crises vaso-occlusives (49,2%), hémolyse (30,5%) ou infections (14,9%).

Les résultats à Dakar et à Bobo-Dioulasso avaient montré de même une prédominance des crises vaso-occlusives (respectivement 42,7% et 66,3%), suivies des infections (25,4% et 34,8%) et l'anémie (9,3% et 18,5%) [9, 7]. Les infections (respectivement 90,0% et 35%) dominaient le tableau des motifs d'hospitalisation, puis les crises vaso-occlusives (83,3% et 32%) et les anémies (10% et 28%) à Ouagadougou et à Bangui [6, 15]. En effet, les crises vaso-occlusives, les anémies et les infections sont décrites classiquement dans la littérature africaine comme les premières causes de morbidité et de mortalité chez les enfants, surtout de moins de 5 ans [1,12].

Aspects biologiques

L'hémoglobine SC (44,3%) était plus fréquente à Sokodé dans la Région Centrale du Togo que le SS (37,7%). Ce constat est identique dans la série des drépanocytaires suivis en ambulatoire à l'hôpital Charles De Gaulle de Ouagadougou (74,6% de SC), à Bobo-Dioulasso (52,7%) et à Yalgado (Ouagadougou) (62%) [6,7,10]. La prédominance de la forme SC serait due à la forte prévalence de l'allèle C dans le plateau voltaïque, situé au Nord du Togo et au Burkina Faso. La nette prédominance des

formes SC peut aussi probablement être expliquée par la surmortalité précoce des patients HbSS non dépistés à la naissance. Ces résultats ne concordent pas avec celui publié à Lomé dans le SUD du Togo (82,6% de HbSS vs 16,7% HbSC et 01 cas de S β thalassémie), à Dakar au Sénégal où les formes SS prévalent [16, 9]. Seul un dépistage néonatal à grande échelle permettrait d'identifier précocement les SDM et anticiper par les mesures hygiéno-diététiques les complications. Les valeurs moyennes en taux d'hémoglobine de plusieurs auteurs sont comparables à celles décrites à Sokodé (tableau I).

L'hémolyse chronique chez les drépanocytaires est responsable de l'anémie. L'anémie est constante en phase intercritique, en moyenne 8 g/dl (6 à 10 g/dl) pour les formes SS, moins sévère (10 à 12 g/dl) et discrètement microcytaire dans la forme SC [17]. La durée de vie des hématies des homozygotes SS est très brève, de 10 à 12 jours, avec une hyper réticulocytose insuffisante, tandis qu'elle est de 29 à 33 jours chez les SC [17].

Tableau I : Taux d'hémoglobine moyens selon les phénotypes et selon certaines villes d'Afrique.

Auteurs	Lieu	Taux Hb (g / dl)	
		Hb SS	Hb SC
AGBEKO	Sokodé (Togo)	8,7	10,3
GBADDOE [16]	Lomé (Togo)	7,4	10,7
DIAGNE [18]	Dakar (Sénégal)	8,3	10,9
YE DIARRA [10]	Ouagadougou (BF)	7,9	8,7
AYEROUÉ [5]	Ouagadougou (BF)	7,8	9,8
OUEDRAOGO – Y. [6]	Ouagadougou (BF)	7,7	10,8
BOIRO [9]	Dakar (Sénégal)	7,9	

CONCLUSION

Une prédominance des formes hétérozygotes SC (44,3%) par rapport aux homozygotes SS (37,7%) a été observée à Sokodé dans la Région Centrale au Togo. Ces SDM se manifestaient davantage par des crises vaso-occlusives (49,2%), des hémolyses (30,5%) ou des infections (14,9%). Les différents aspects de la pathologie étaient sans différence significatives avec ceux des études antérieures.

Cette étude se positionne comme une exploration pionnière dans une zone semi – rurale, à mi-chemin entre Lomé et le plateau voltaïque. Le conseil génétique prénuptial, le dépistage néonatal systématique et le suivi médical régulier réalisent les moyens de prévention les plus sûrs contre le syndrome drépanocytaire majeur à Sokodé dans la Région Centrale au Togo.

REFERENCES

1. INESS. Traitement et suivi des enfants atteints d'un syndrome drépanocytaire majeur (SDM). Aperçu comparatif des protocoles de traitement et de suivi. Québec. Mars 2013.
2. OMS. Drépanocytose et autres hémoglobinopathies. Aide - mémoire N°308. Février 2011
3. Segbena AY, Prehu C, Waicman H, Bardakdjian-Michau J, Messie K, Feteke L et al. Hemoglobins in Togolese newborns: HbS, HbC, Hb Bart's and a –Globin gene status. *Am J Hematol* 1998 ; 59 : 208-213.
4. Gbadoé AD, Kambatibe N, Bakonde B, Assimadi J.K., Kassie K. Attitudes thérapeutiques chez les drépanocytaires en phase critique et intercritique au Togo. *Med Afr Noire* 1998 ; 45 (3) : 154 – 60.
5. Ayeroué J, Kafando E., Kam L., Gue E., Vertongen F., Ferster A. et al. Hemoglobin sickle cell disease: experience of the Yalgado Ouedraogo University Hospital of Ouagadougou, Burkina Faso. *Arch Pediatr.* 2009;16(4):316-21.
6. Ouedraogo-Yugbare SO, Tiendrebeogo J, Koueta F., Sawadogo H., Dao L., Ouédraogo P, et al. Syndromes drépanocytaires majeurs chez les enfants de 0 à 15 ans à ouagadougou: marqueurs génétiques et caractéristiques cliniques. *Pan Afr Med J* 2014;19:215.
7. Nacoulma EWC., Bonkougou P, Dembele A, Yé D, Kam L. Les drépanocytoses majeures dans le service de pédiatrie du centre hospitalier universitaire Sourou Sa-

- non de Bobo-Dioulasso. *Med Afr Noire*. 2006; 53(12):694-8.
8. Traoré R. Prise en charge de la drépanocytose chez l'enfant de 0-15 ans dans le service de pédiatrie de l'hôpital Gabriel Touré (Bamako). *Th Med Université de Bamako*, 2002.
 9. Boiro D, Gueye M, Thiongane A, Ndongo AA, Houngbadji M, Keita Y et al. Drépanocytose chez l'enfant: Profil clinique et évolutif à propos de 138 cas suivis au service de Pédiatrie de l'hôpital Abass N'Dao de Dakar. *Med Afri Noire* 2016 ; 6306 :326-332
 10. Yé D, Koueta F, Dao L, Kaboret S, Sawadogo A. Prise en charge de la drépanocytose en milieu pédiatrique: expérience du centre hospitalier universitaire pédiatrique Charles-De-Gaulle de Ouagadougou (Burkina Faso). *Cahiers santé*. 2008; 18(2):71-5.
 11. Ministère de la santé et de la protection sociale. DISER. Togo. Principaux indicateurs de santé 2014. Lomé : 2015.
 12. Le Blanc A. La drépanocytose dans les services pédiatriques de proximité en Ile de France. *Arch de Pediatr* 2010 ; 17 (6) : 725 – 6.
 13. Girot R, Begue P, Galacteros F. La drépanocytose. Paris: Edition John Libbey Eurotext; Paris 2003. p. 15.
 14. Souna BS, Barchih A, Karadji SA. Les ostéomyélites chez les drépanocytaires : aspects épidémiologiques diagnostiques et thérapeutiques. A propos de 66 cas colligés à Niamey. *Mali Med* 2006 ; 21(4) : 21-25.
 15. Gody JC, Yanza MC, Boka-Yao A, Mbombo F, Sepou A. Aspects de la drépanocytose au complexe pédiatrique de Bangui (Centrafrique) à propos de 123 cas. *Med Afr Noire*. 2007; 54(11):596-600.
 16. Gbadoé A D, Atsou K, Agbodjan-Djossou O A, Tsolenyanu É, Nyadanu M, Dogba A D. Prise en charge ambulatoire des drépanocytaires : évaluation de la première année de suivi des patients dans le service de pédiatrie de Lomé (Togo). *Bull Soc Pathol Exot* 2001; 94(2):101-5.
 17. Beyeme O, Chiabi A. Physiopathologie et clinique de la drépanocytose chez l'enfant. *Clinics in Mother and Child Health*. 2004 ; 1(1): 37-42.
 18. Diagne I, Diagne-Gueye NDR, Signaté-Sy H, Camara B, Lopez-Sall P, Diack-Mbaye A et al. Prise en charge de la drépanocytose chez l'enfant en Afrique : expérience de la cohorte de l'hôpital d'enfants Albert Royer de Dakar. *Med Trop* 2003; 63:513-20.