

**Aspects épidémiologiques et cliniques des enfants suivis pour crise vaso-occlusive au
Centre Mère Enfant de la Fondation Chantal Biya**
**Epidemiological and clinical aspects of children followed for vaso-occlusive crisis at the
mother and Child Centre of the Chantal Biya Foundation**

Mekone Nkwele I*, Meguieze CA, Yaka RA.

Département de pédiatrie, Faculté de Médecine et des Sciences Biomédicales de l'Université de Yaoundé 1, Cameroun.

* Auteur correspondant : Mekone Nkwele Isabelle, Faculté de médecine et des sciences biomédicales, Université de Yaoundé I. isamekone@yahoo.fr/isabelle.mekone@fmsb-uy1.cm

RESUME

Introduction : Les crises vaso-occlusives (CVO) représentent le premier motif d'hospitalisation chez le drépanocytaire. L'objectif de cette étude était de décrire les aspects épidémiologiques et cliniques des enfants drépanocytaires hospitalisés pour CVO modérées à sévères au Centre Mère et Enfant de la Fondation Chantal Biya de Yaoundé (CME/FCB). **Méthodes** : Entre novembre 2021 et mai 2022 une étude longitudinale et descriptive a été réalisée sur une cohorte rétrospective au CME/FCB sur les dossiers des enfants drépanocytaires hospitalisés pendant au moins trois jours pour CVO modérées ou sévères de septembre 2019 à mars 2022. Il s'agissait d'un échantillonnage consécutif et exhaustif, les caractéristiques sociodémographiques et cliniques étaient répertoriées. Le logiciel SPSS version 23.0 a servi pour analyse des données. La distribution des variables suivait la loi normale de Gauss. **Résultats** : Un total de 410 enfants avait été inclus, l'âge moyen était de $8,63 \pm 3,99$ ans avec une sexe ratio de 1,06. La tranche d'âge de dix à quinze ans soit 43,7% était plus représentée. Il s'agissait des drépanocytaires homozygotes SS dans 95,5% des cas. La majorité des patients (65,6%) avait eu une à deux crises vaso-occlusives au cours des 12 mois précédant leur admission. Le délai de consultation était d'au moins un jour pour 60,7% d'enfants. Les localisations des crises douloureuses étaient ostéoarticulaires (85,9%) et abdominales (31,7%). L'infection dominée par le paludisme (23,2%) représentait le principal facteur déclenchant les crises. **Conclusion** : La fréquence des CVO chez les drépanocytaires homozygotes SS commande une prise en charge préventive accrue du paludisme avec un accent particulier chez l'adolescent.

Mots clés : Drépanocytose, crises vaso-occlusives, CME/FCB Yaoundé.

SUMMARY

Introduction: Vaso-occlusive crises (VOC) is the main reason for admission in sickle cell patients. The objective of the study was to describe the epidemiological and clinical aspects of sickle cell disease children hospitalized for moderate to severe VOC at the mother and Child Centre of the Chantal Biya Foundation in Yaoundé (CME/FCB). **Methods**: From November 2021 to May 2022 a longitudinal study was carried out on a retrospective cohort of sicklers at the CME/FCB. The medical records of sicklers hospitalized for at least three days for moderate or severe CVO from September 2019 to March 2022 were checked and assessed. The sampling strategy was consecutive and exhaustive, socio-demographic and clinical characteristics were analyzed. SPSS version 23.0 was used for data analysis. The distribution of the variables followed the Gaussian normal distribution. **Results**: A total of 410 children were included, the mean age was 8.63 ± 3.99 years with a sex ratio of 1.06. The age's range from ten to fifteen years (43.7%) was the most common. Sickle cell patients were homozygous SS in 95.5% of cases. Most patients (65.6%) had had one or two vaso-occlusive attacks in the 12 months prior to their admission. The delay in consultation was at least one day for 60.7% of children. The localizations of the painful attacks were osteoarticular (85.9%) and abdominal (31.7%). Infection, dominated by malaria (23.2%), was the main factor triggering the attacks. **Conclusion**: The frequency of CVO in SS homozygous sickle cell patients calls for increased preventive management of malaria with particular emphasis on adolescents.

Key words: Sickle cell disease, vaso-occlusive crises, CME/FCB Yaounde.

INTRODUCTION

La drépanocytose est une maladie génétique à transmission autosomique récessive liée à une anomalie de l'hémoglobine ; elle est caractérisée par le remplacement sur la chaîne β de la globine de l'acide glutamique par la valine [1]. Les épisodes douloureux aigus ou crises vaso-occlusives (CVO), sont la principale cause de morbidité et la cause d'hospitalisation la plus fréquente chez ces patients (95 % des cas) [2]. Leurs prises en charge avec le caractère extrêmement douloureux est basée sur l'analgésie, l'hydratation et l'éradication du facteur déclenchant [3].

En Afrique subsaharienne, une étude conduite en 2003 à Dakar sur des drépanocytaires homozygotes avait permis d'observer chez 96,3% des patients au moins 1 crise vaso-occlusive par an [4]. Il a été retrouvé dans une autre étude, les douleurs vaso-occlusives comme principales complications de la drépanocytose chez 50,7% des malades [5]. Au Cameroun, en 2015, on retrouvait une forte prévalence hospitalière des crises douloureuses associées à une inadéquation entre l'acuité de la douleur et les paliers des antalgiques prescrits responsable des hospitalisations prolongées [3]. L'objectif de cette étude était de décrire les aspects épidémiologiques et cliniques des enfants drépanocytaires hospitalisés pour crises vaso-occlusives modérées à sévère au CME/FCB dans le but d'une meilleure prise en charge.

METHODES

Il s'agissait d'une étude longitudinale descriptive réalisée sur une cohorte d'enfants drépanocytaires hospitalisée au CME/FCB de novembre 2021 à mai 2022. Cette étude a porté essentiellement sur les dossiers d'hospitalisation des drépanocytaires pris en charge pour crises vaso-occlusives du 1er septembre 2019 au 31 Mars 2022. La période choisie se justifie du fait de l'absence d'aucune étude documentée, réalisée dans cet intervalle de temps au Cameroun. Cette structure a été choisie pour son statut d'hôpital universitaire pédiatrique de référence de la sous-région Afrique centrale, centre de référence de la prise en charge de la drépanocytose [6].

Les dossiers des enfants âgés de six mois à dix-neuf ans drépanocytaires hospitalisés pour crises vaso-occlusives étaient inclus. Bien que hors de l'âge pédiatrique, les dix-neuf ans ont été inclus car le centre de prise en charge des drépanocytaires du centre mère enfant accueille toujours certains jeunes adultes qui ont du mal à s'orienter, le temps pour eux de s'acclimater vers la médecine adulte à la fin de l'enfance. L'échantillonnage consécutif et exhaustif, a permis d'obtenir une taille minimale de 385 dossiers, Au total 410 dossiers d'enfants drépanocytaires ont été inclus. Des registres, il a été établi une liste de patients admis pour CVO modérées à sévères. Pour chaque patient, les données sociodémographiques, la fréquence de crises vaso-occlusives au cours des 12 derniers mois, les caractéristiques cliniques des crises, le facteur déclenchant et son délai diagnostique ont été consignés.

Les données collectées ont été saisies et analysées grâce au logiciel SPSS version 23.0. Les variables qualitatives ont été exprimées en effectifs et pourcentages, tandis que les variables quantitatives ont été exprimées avec la moyenne ou la médiane suivant la loi normale Gaussienne.

Les tableaux et graphiques ont été faits à l'aide des tableurs du logiciel Microsoft® Office Excel 2016. Le respect de la confidentialité reposait sur l'utilisation des fiches de collecte de données codifiées afin de préserver l'anonymat des patients. Une clairance éthique institutionnelle Ref N° 180/UYI/FMSB/VDRC/DAASR/CSD du 28 Avril 2022 avait été obtenue.

RESULTATS

Sur 410 enfants inclus, l'âge moyen était de 8.63 ± 3.99 ans, avec des extrêmes allant d'un à quinze ans, la sexe ratio était de 1,06 ans. La tranche d'âge de dix à quinze ans soit 43,7% était plus représentée. Le niveau d'instruction primaire était le plus rencontré (45,4%), Concernant la région d'origine, les ressortissants de l'Ouest étaient les plus représentés (27,1%). Dans le Tableau I sont représentés les caractéristiques sociodémographiques de la population.

Tableau I : Caractéristiques sociodémographiques de la population.

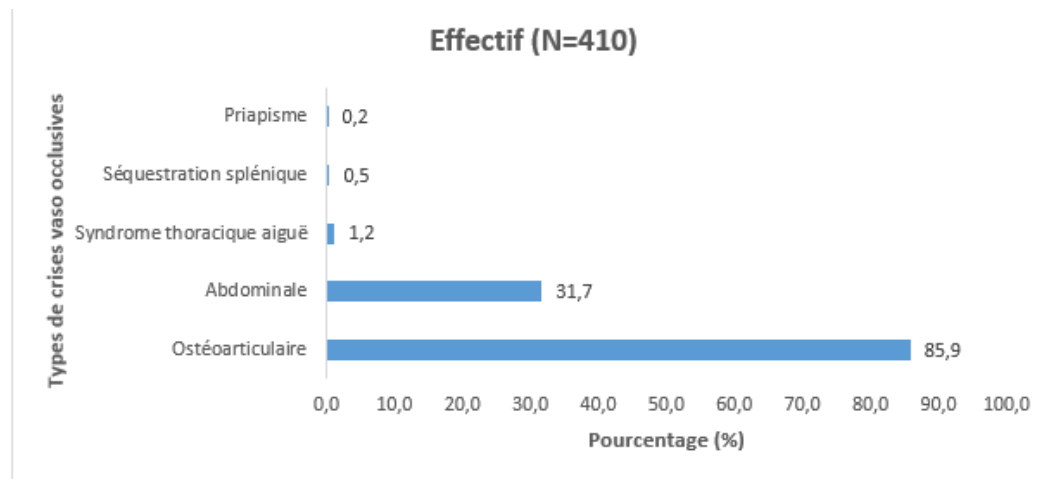
Variables	Effectif (N=410)	Fréquence (%)
Age		
Moins de 2 ans	25	6,1
3-5 ans	87	21,2
6-9 ans	119	29,0
10-15 ans	179	43,7
Sexe		
Masculin	211	51,5
Féminin	199	48,5
Niveau d'étude		
Age préscolaire	24	5,9
Non scolarisé	14	3,4
Maternelle	67	16,3
Primaire	186	45,4
Secondaire	119	29,0
Région d'origine		
Ouest	111	27,1
Centre	100	24,4
Sud	60	14,6
Littoral	49	12,0
Est	27	6,6
Nord	19	4,6
Adamaoua	12	2,9
Nord-Ouest	13	3,2
Sud-Ouest	10	2,4
Extrême-Nord	9	2,2

L'homozygotie SS était majoritairement représentée à 95,5% ; les hétérozygoties AS représentaient 4,5%. La fréquence annuelle des crises sur les 12 derniers mois précédant l'admission était d'une à deux crises médianes soit 65,6% avec des valeurs extrêmes à zéro et 12 crises par an. Les enfants étaient amenés en consultation en moyenne un jour après le début des symptômes (39,3%) avec des valeurs extrêmes d'une heure à trente jours. Le délai de 4 à 7 jours était de 29,5% tandis que celui de deux à trois jours était de 23,4%. S'agissant des caractéristiques de la douleur, cette dernière était multifocale dans deux tiers des cas soit 66,1%. Le principal symptôme associé à cette douleur était la fièvre. (Tableau II).

Tableau II : Répartition de la population en fonction des caractéristiques de la douleur.

Symptômes	Effectif (N=410)	Pourcentage (%)
Siège		
Douleur uni focale	139	33,9
Douleur multifocale	271	66,1
Signes associés		
Fièvre	210	51,2
Asthénie	86	21,0
Vomissement	51	12,4
Céphalée	35	8,5
Tuméfaction de membre	13	3,2
Altération de la conscience	8	2,0
Impotence fonctionnelle des membres	6	1,5

Les crises vaso occlusives étaient majoritairement ostéoarticulaires (85,9%) et abdominales (31,7%), comme présenté sur la figure 1.



Le facteur déclenchant les crises vaso occlusives chez les patients était souvent diagnostiqué dans un délai inférieur ou égal à six heures soit 60,2% des cas ; avec des extrêmes d'une heure et six jours. L'infection dominée par le paludisme (23,2%) représentait le principal facteur déclenchant les crises. (Tableau III)

Tableau III : Répartition de la population en fonction du délai diagnostique des crises et de leurs facteurs déclenchants.

Variables	Effectif (N=410)	Pourcentage (%)
Délai diagnostique (en heures)		
≤ 6	247	60,2
] 6-12]	49	12,0
] 12-24]	52	12,7
] 24-48]	14	3,4
> 48	48	11,7
Facteurs déclenchants		
Infections sans foyer élucidé	159	38,8
Pneumonies	32	7,8
Pyélonéphrites	16	3,8
Ostéomyélites	10	2,4
Paludisme	95	23,2
Anémie	83	20,2
Déshydratation	54	13,2

DISCUSSION

La tranche d'âge la plus fréquente était celle des adolescents de 10 à 15 ans. L'âge moyen était de $8,63 \pm 3,99$ ans. Au Cameroun en 2018 la tranche d'âge majoritaire était celle de cinq à dix ans pour un âge moyen de $9,14 \text{ ans} \pm 4,2$ [6]. La forte proportion d'adolescents souffrant de CVO dans cette série pourrait s'expliquer par le non-respect des mesures hygiéno-diététiques qui découlerait d'un sentiment d'exclusion sociale décrit chez les adolescents porteurs de maladies chroniques. Les contraintes thérapeutiques et les restrictions imposées dans le mode de vie entraîneraient chez ces derniers un rejet de leur statut et une altération de l'observance au traitement, d'où la

recrudescence des CVO à ces âges [7]. Le genre masculin était le plus représenté (51,5%) soit une sexe ratio de 1,06. Au Cameroun en 2018 et aux USA 2008 le sexe féminin était prédominant [6,8]. La différence de répartition de sexes en fonction des séries s'expliquerait par le fait que la drépanocytose est une affection héréditaire dont la transmission n'est pas liée au sexe [6]. Le niveau primaire était le plus fréquent avec 45,4%. Ce résultat concorde avec celui retrouvé en 2015 au Cameroun [3]. Du fait de leur maladie (chronique) dont la manifestation la plus importante est la douleur, entraînant des absences scolaires à répétition, le sujet drépanocytaire se retrouve avoir un retard scolaire comparé à un enfant du même âge. Or dans

cette étude, l'intervalle le plus représenté est celui des dix à quinze ans qui correspond le plus souvent aux études secondaires dans notre environnement. La majorité des patients étaient ressortissants de l'Ouest (27,1%) et du Centre (24,4%). Une étude réalisée à Yaoundé en 2014 sur le syndrome thoracique aiguë chez enfants drépanocytaires avait permis de retrouver des résultats similaires [9]. Une enquête sur les flux migratoires en 2013 attestait que les ressortissants des régions du centre (30,4%) et de l'ouest (23,2%) étaient plus nombreux dans la ville de Yaoundé [10]. La population d'étude était composée de 95,5% d'homozygotes SS et 4,5% d'hétérozygotes AS. Ces résultats sont en accord avec les résultats électrophorétiques obtenues au Cameroun en 2015 soit 90,9% d'homozygotes SS et 9,1% d'hétérozygotes AS [3]. Ce résultat se justifie par le fait que les homozygoties SS sont principalement rencontrées en Afrique sub-saharienne, aux Antilles et en Afrique du Nord et que c'est le type le plus symptomatique [11]. La plupart des patients (65,6%) avaient eu une à deux crises vaso-occlusives au cours des 12 mois précédant leur admission. La rareté des crises s'expliquerait par le bon suivi du traitement préventif des patients drépanocytaires [3]. Le délai de consultation était d'au moins un jour (60,7%) ; le délai médian étant de trois jours avec des valeurs extrêmes d'une heure à 30 jours. Ce délai moyen s'explique par la prise en charge de la douleur à domicile en première intention, à moins qu'elle ne devienne d'emblée sévère. En 2018 au Cameroun, une prévalence du traitement antalgique à domicile avant l'arrivée en consultation était estimée à 80% et la prise en charge était inadéquate [6]. Il pourrait avoir un biais ici car les parents pourraient être plus enclin à emmener les enfants plus jeunes (un à cinq ans) que ceux plus âgés (dix à quinze ans). La crise ostéoarticulaire reste la plus fréquente suivie par la crise abdominale comme au Cameroun, au Bénin et en Inde [3,12,13]. La prépondérance des crises ostéo articulaires pourrait tenir du fait que la plupart des drépanocytaires développent dès l'âge de six ans, des douleurs affectantes n'importe quelle partie du corps, mais surtout les extrémités, le dos et le thorax [14]. Le facteur déclenchant les crises vaso occlusives était le plus souvent diagnostiqué dans un délai de moins de 6 heures (60,2%) ; le délai

moyen était de 6 heures, avec des valeurs extrêmes de 1 heure et 6 jours. Le paludisme (23,2%), les pneumonies (7,8%), les pyélonéphrites (3,8%) les ostéomyélites (2,4%) et les autres infections sans foyer élucidé (38,8%) représentaient les principaux facteurs déclenchant des crises. Ces résultats sont superposables à ceux de 2015 au Cameroun qui constataient que l'infection (60,8%) était le facteur déclenchant le plus retrouvé avec 25,5% de cas de paludisme [3]. Ces constats sont un corollaire du dysfonctionnement de la rate des drépanocytaires qui, précocement lésée par les occlusions vasculaires et très sollicitée pour assurer l'hémolyse des hématies falciformes, n'assure plus complètement son rôle dans le contrôle de certaines infections bactériennes [15]. En plus de potentialiser le risque de survenue d'autres infections, le paludisme en lui-même pérennise la douleur.

CONCLUSION

Le profil épidémiologique des drépanocytaires hospitalisés pour CVO au Centre Mère et Enfant de Yaoundé est caractérisé par des adolescents scolarisés au niveau primaire et ressortissants de la région de l'Ouest et du Centre. Le profil clinique quant à lui est marqué par une prédominance homozygote SS, une à deux crises annuelles avec un délai moyen de consultation d'un jour après l'apparition de la douleur. Ces crises sont ostéo articulaires, multifocales et abdominales et déclenchées par les infections avec une prédominance du paludisme. Ces données interpellent sur l'intensification des efforts déployés dans la lutte contre le paludisme au Cameroun pays de forte endémicité. L'instauration de la chimioprophylaxie non pas seulement chez les tranches d'âge de zéro à Cinquante-neuf mois mais aussi dans les groupes particuliers comme ceux des drépanocytaires homozygotes SS.

REFERENCES

1. Bakisse-Badassou E. L'Organisation internationale de lutte contre la drépanocytose (OILD) et la lutte contre la drépanocytose. *Med trop.* 2010 ; 70 :464-6.
2. Gbadoe AD, Kambatibe N, Bakonde B, Assimadi JK, Kessie K. Attitudes thérapeutiques

chez le drépanocytaire en phase critique ou intercritique au Togo. *Med Afr Noire*. 1998 ; 45 :154-60.

3. Awa HM, Dongmo F, Um SN, Fonkwo VM, Yanda AA, Nlend AE, et al. Aspects épidémiologiques, cliniques et thérapeutiques des crises vaso-occlusives chez les enfants drépanocytaires en milieu hospitalier à Yaoundé. *Health Sci Dis*. 2017 ; 18 : 89-97.

4. Diop S, Mokono SO, Ndiaye M, Touré Fall AO, Thiam D, Diakhaté L. La drépanocytose homozygote après l'âge de 20 ans : suivi d'une cohorte de 108 patients au CHU de Dakar. *Rev Médecine Interne*. 2003 ; 24 :711-5.

5. Ruhanga M, Mashako Y, Bitwe M, Nsibu C. Profil-épidémiologique et clinique de la drépanocytose à l'hôpital provincial du Nord-Kivu. *Rev Malg Ped*. 2019 ; 2 : 62-9.

6. Nicole AY, Charlotte EE, Shanti NC, Edgar MM, Foute FN, Patrick N, et al. Traitement antalgique des crises vaso-occlusives à domicile avant l'arrivée en consultation. *Pan Afr Med J*. 2020 ; 37 :1-9.

7. Johanna Dhedin. Adolescence et maladie chronique : quel accompagnement par la puéricultrice ? [Thèse]. Lille : IFSanté- Université Catholique de Lille ; 2018. 73p.

8. Smith W, Penberthy L, Bovbjerg V, McClish D, Roberts J, Dahman B, et al. Daily Assessment of Pain in Adults with Sickle Cell Disease. *Ann Intern Med*. 2008; 148 :94-101.

9. Nansseu JRN, Alima Yanda AN, Chelo D, Tatah SA, Mbassi Awa HD, Seungue J, et al. The Acute Chest Syndrome in Cameroonian children living with sickle cell disease. *BMC Pediatr*. 2015 ;15 :131.

10. Abomo DM, Nguema JR, Engama EM, Wougain JF, Begoumenie B, Etoundi ML, et al. MIGRATIONS INTERNES AU CAMEROUN : contrainte ou moteur du développement urbain et sanitaire ? Ngaoundere: ACPOBS. 2013.

11. Haute Autorité de Santé. Prise en charge de la drépanocytose chez l'enfant et l'adolescent. Saint-Denis La Plaine : HAS ; 2005.

12. Dodo R, Zohoun A, Baglo T, Mehoul J, Anani L. Urgences drépanocytaires au Service des Maladies du Sang du Centre National Hospitalier Universitaire-Hubert Koutoukou Maga de Cotonou, Benin [Emergency treatment of sickle cell diseases in the Blood Diseases Department at the Koutoukou Maga National Teaching Hospital, Cotonou, Benin]. *Pan Afr Med J*. 2018 Jul 3; 30:192.

13. Patel J, Patel B, Serjeant GR. The Bone Pain Crisis of Sickle Cell Disease and Malaria : Observations from Gujarat, India. *Indian J Community Med Off Publ Indian Assoc Prev Soc Med*. 2017; 42:167-9.

14. Borhade MB, Kondamudi NP. Sickle Cell Crisis. *StatPearls Pub*. 2021: 1-5.

15. Hebbel RP, Osarogiagbon R, Kaul D. The endothelial biology of sickle cell disease: inflammation and a chronic vasculopathy. *Microcirc N Y N* 1994. 2004 Mar ;11(2) :129–51.