

Prise en charge de la drépanocytose de l'enfant de 2017 à 2021 au CHU de Bouaké (Côte d'Ivoire).

Management of sickle cell anaemia in children from 2017 through 2021 at Bouaké Teaching Hospital (Côte d'Ivoire)

Aka-Tanoh KAH, Yao KC, Asse KV

Service de pédiatrie du Centre Hospitalier Universitaire de Bouaké, 01BP 1174 Bouaké 01

Auteur Correspondant : Aka-Tanoh Koko Aude-Hélène, Tél : (+225) 07 59 52 82 69, E-mail : audeaka@gmail.com

RESUME

Introduction : Depuis 2017, le service de pédiatrie du CHU de Bouaké a mis en place une unité de suivis des enfants drépanocytaires. L'objectif de l'étude était de décrire le profil épidémiologique, diagnostique, thérapeutique et évolutif des formes majeures de cette affection pour l'amélioration du pronostic. **Méthodes** : Il s'agissait d'une étude rétrospective, analytique réalisée de janvier 2017 à décembre 2021. Elle a inclus tous les enfants au CHU de Bouaké. Les variables étudiées étaient sociodémographiques, diagnostiques, thérapeutiques et évolutives. Les facteurs associés au décès ont été recherchés par une analyse univariée par les tests Khi deux ou de Fischer au seuil de significativité $p \leq 5\%$. **Résultats** : Sur 17820 admissions dont 81 enfants drépanocytaires (51 garçons, 30 filles), soit une fréquence de 0,45%. Ils avaient un âge ≥ 5 ans dans 59,3% des cas. La douleur ostéoarticulaire (38,3%) était la principale circonstance de découverte. L'hémoglobine était de type SC (64,2%) et SS (35,8%). L'hydroxyurée était prescrite dans 7,4%. L'évolution au cours du suivi était marquée des complications (92,6%). L'observance était bonne dans 35,8%. Les facteurs associés à la bonne observance du traitement étaient l'âge de découverte de la maladie inférieur à 5 ans ($p < 0,01$) et l'exercice par la mère d'une activité à revenu fixe ($p < 0,01$). La principale raison de l'inobservance était le manque de moyens financiers (50%). **Conclusion** : La prise en compte des facteurs liés au décès pourrait améliorer le pronostic des enfants drépanocytaires à Bouaké.

Mots clés : Drépanocytose, enfant, prise en charge, pronostic, Côte d'Ivoire

SUMMARY

Introduction: Since 2017, the paediatrics department of Bouaké University Hospital has set up a follow-up unit for children with sickle cell disease. The aim of the study was to describe the epidemiological, diagnostic, therapeutic and evolutionary profile of this condition in order to improve prognosis. **Methods**: This was a retrospective, analytical study conducted from January 2017 to December 2021. It included all children admitted for sickle cell disease to Bouaké University Hospital. The variables studied were sociodemographic, diagnostic, therapeutic and evolutionary. Factors associated with death were investigated by univariate analysis using Chi-square or Fischer tests at a significance level of $p \leq 5\%$. **Results**: Of 17820 admissions, 81 were children with sickle cell disease (51 boys, 30 girls), a frequency of 0.45%. They were aged ≥ 5 years in 59.3% of cases. Osteoarticular pain (38.3%) was the main reason for discovery. Haemoglobin levels were SC (64.2%) and SS (35.8%). Hydroxyurea was prescribed in 7.4% of cases. Complications were the main feature of follow-up (92.6%). Compliance was good in 35.8% of patients. The factors associated with good compliance were age at onset of the disease of less than 5 years ($p < 0.01$) and the mother's fixed-income status ($p < 0.01$). The main reason for non-compliance was lack of financial resources (50%). **Conclusion**: Taking into account factors related to death could improve the prognosis of children with sickle cell disease in Bouaké.

Key words: Sickle cell disease, child, management, prognosis, Côte d'Ivoire.

INTRODUCTION

La drépanocytose constitue l'hémoglobinopathie la plus fréquente dans le monde et concerne environ 5% de la population mondiale [1]. Elle touchent environ 300 000 nouveau-nés

chaque année dont les deux tiers sont observés Afrique subsaharienne [1]. Il s'agit d'une maladie dont la gravité réside dans la survenue possible de complications (anémiques, isché-

miques, infectieuses) mettant en jeu le pronostic vital [2]. Si dans les pays développés, le pronostic de cette maladie a été amélioré par le diagnostic précoce et la prise en charge adaptée multidisciplinaire, elle est à l'origine de 5% des décès des enfants de moins de cinq ans en Afrique [1]. En Côte d'Ivoire, la drépanocytose est présente dans toutes les régions avec une prévalence variant entre 12% et 14% avec 4% de formes majeures. Elle concerne 11,71% de la population infantile [3, 4]. Au CHU de Treichville, la prévalence de l'hémoglobine S était de 13,69% [5]. Malgré cette prévalence élevée et la gravité de la drépanocytose de l'enfant, les données s'y rapportant sont rares et le plus souvent hospitalières [6, 7]. Depuis 2017, Le service de pédiatrie du CHU de Bouaké dispose d'une équipe de soins dédiée à cette pathologie. Le but de l'étude vise à l'amélioration des pratiques cliniques et du pronostic de l'enfant drépanocytaire. L'objectif était de décrire le profil épidémiologique, diagnostique, thérapeutique et évolutif de cette affection en pédiatrie au CHU de Bouaké.

METHODES

Il s'agissait d'une étude rétrospective et analytique réalisée dans le service de pédiatrie du CHU de Bouaké. La population d'étude était représentée par tous les enfants drépanocytaires admis au CHU de Bouaké du 1^{er} janvier 2017 au 31 décembre 2021. Etaient inclus dans l'étude tous les enfants admis (hospitalisation, consultation externe) et dont le diagnostic de drépanocytose a été confirmé à l'électrophorèse de l'hémoglobine. Tous les enfants drépanocytaires dont le dossier était introuvable pendant la période n'étaient pas inclus. Les variables étudiées portaient sur les caractéristiques épidémiologiques de l'enfant (âge, sexe, niveau de scolarisation, statut électrophorétique de la mère, consanguinité parentale), les caractéristiques diagnostiques (circonstances de découvertes, signes physiques, type d'hémoglobine, complications), le traitement reçu, l'observance thérapeutique et l'évolution. L'observance a été évaluée, à partir d'un questionnaire à deux items à réponse dichotomique (oui/non) sur une échelle à quatre points en rapport avec les prises de médicaments. Un score inférieur à trois points indiquait une mau-

vaise observance, trois et quatre points indiquaient une bonne observance. Les données ont été saisies et analysées à l'aide du logiciel Epi info dans sa version 7. Les variables quantitatives ont été exprimées en moyenne avec écart-type et extrêmes. Les variables qualitatives ont été exprimées en proportions. La comparaison des proportions a été faite à l'aide du test de Khi deux et du test de Fischer au seuil de significativité de $p < 0,05$. L'enquête a été réalisée après l'obtention d'une autorisation de la Direction Médicale et Scientifique du CHU de Bouaké.

RESULTATS

Caractéristiques épidémiologiques

Durant la période d'étude, 17 820 enfants ont été admis et 81 étaient drépanocytaires déterminant une fréquence hospitalière de 0,45%. La sex-ratio était de 1,7. L'âge de découverte de la drépanocytose était supérieur ou égal à deux ans dans 85,2% et à cinq dans 59,3%. Les enfants étaient descolarisés dans 6,2%. Ils avaient un retard scolaire dans 23,4%. Dans 73,4% des cas, un absentéisme scolaire avait été noté. Les enfants résidaient en zone urbaine dans 82,7%. Les mères avaient un âge ≥ 35 ans dans 50,6%. Elles étaient analphabètes ou d'un niveau d'instruction primaire dans 60,5% des cas. Elles exerçaient une activité sans revenus fixes dans 85,2% des cas. La notion de consanguinité parentale était retrouvée dans 24,7% des cas. Le type d'hémoglobine de la mère était connu avant le dépistage de l'enfant dans 37% et celui du père dans 23,4% de cas. La notion de drépanocytose familiale était retrouvée dans 29,2%

Caractéristiques diagnostiques

Les circonstances de découvertes étaient la douleur ostéo articulaire (38,3%), l'anémie (28,4%), le syndrome pieds-mains (9,8%), la douleur abdominale (8,6%), la boiterie (4,9%), l'ictère à répétition (3,7%), la fièvre (2,6%) et fortuite (3,7%). La durée d'évolution des signes avant la consultation était inférieure à trois jours dans 55,4% des cas. L'examen physique avait permis de retrouver une fièvre (72,8%), une pâleur cutanéomuqueuse (56,8%), un ictère (22,2%), une douleur ostéoarticulaire (22,2%), une splénomégalie (16%), un trouble

de la conscience (9,8%) et une tuméfaction articulaire (4,9%). Le phénotype était de type SC (64,2%) et SS (35,8%). Les enfants avaient présenté au moins une complications au cours du suivi dans 92,6%. La crise vaso-occlusive (34,6%), la crise d'hémolyse aiguë (13,5%) et les infections (13,5%) étaient des complications aiguës présentées. Les autres complications sont décrites dans les tableaux I et II.

Tableau I : Répartition des enfants selon les complications aiguës* (N=81)

	Effectif	Pourcentage
Crises vaso-occlusives (CVO)	28/81	34,6
Crise douloureuse abdominale	19/81	23,4
Crise douloureuse des os longs	4/81	4,9
Syndrome pied-mains	3/81	3,7
Syndrome thoracique aiguë (STA)	2/81	2,5
Accident vasculaire cérébral (AVC)	1/81	1,2
Anémie	11/81	13,5
Infections	11/81	13,5
Pneumopathie	8/81	6,2
Infections osseuses	2/81	2,5
Septicémie	1/81	1,2

*Un enfant pouvait présenter une ou plusieurs complications à la fois

Tableau II : Répartition des enfants selon les complications chroniques* (N=81)

	Effectif	Pourcentage
Nécrose de la tête fémorale	4/81	4,9
Rétinopathie proliférative	1/81	1,2
Cyphoscoliose localisée	1/81	1,2

*Un enfant pouvait présenter une ou plusieurs complications à la fois

Caractéristiques thérapeutiques et évolutifs

Dans 49,4% des cas les enfants ont été hospitalisés avec une durée d'hospitalisation supérieure à trois jours dans 75,3%. Les traitements prescrits étaient les antalgiques (81,5%), l'acide folique (40,7%), un vasodilatateur (47%) l'antibiothérapie (27,2%) et l'hydroxyurée (7,4%). La transfusion a été réalisée dans 29,6% des cas. La mortalité en hospitalisation était de 10% (4/40). Les quatre enfants décédés avaient respectivement deux ans, cinq ans, neuf ans et

quinze ans. Le délai entre la découverte et le décès variait d'un mois à treize ans. Le taux de perdu de vue était de 16% (14/81). L'observance était bonne dans 35,8% des cas. Les raisons de la mauvaise observance étaient le manque de moyen financier (50%), le refus de prise des médicaments (13,9%), le bon état de santé de l'enfant (13,9%), l'indisponibilité des médecins (8,3%), l'ignorance (5,5%) et l'éloignement du centre de santé (5,5%). Les facteurs associés à la bonne observance du traitement étaient l'âge de découverte de la maladie inférieur à 5 ans ($p<0,01$) et l'exercice par la mère d'une activité à revenu fixe ($p<0,01$) (Tableau III).

Tableau III : Facteurs associés à l'observance des enfants drépanocytaires en analyse univariée

	Observance		P
	Oui	Non	
Sexe			
Masculin	29	22	0,52
Feminin	20	10	
Age de découverte			
<5ans	29	4	< 0,01
≥ 5 ans	20	28	
Lieu de résidence			
Bouaké	35	18	0,24
Hors de Bouaké	14	14	
Zone de résidence			
Urbaine	43	24	0,23
Rural	6	8	
Age de la mère			
< 35 ans	27	13	0,29
≥ 35 ans	22	19	
Activité réalisée par la mère			
Revenu fixe	3	9	< 0,01
Aucun revenu fixe	46	23	
Niveau socio-économique			
Bas ou moyen	36	29	0,052
Élevé	14	3	
Complications			
Oui	40	35	0,21
Non	5	1	

DISCUSSION

La fréquence de la drépanocytose de l'enfant dans l'étude était de 0,45% sur la période de 2017 à 2021. Ce résultat est inférieur à ceux rapportés par d'autres auteurs africains [3, 8, 9]. Dans l'étude, cette fréquence est probable-

ment en deçà de la réalité du fait de la méconnaissance de cette maladie par la population, du diagnostic peu accessible à tous localement et à l'absence totale d'unité spécialisée dans la prise en charge de la drépanocytose. Ces difficultés sont responsables d'un diagnostic le plus souvent tardif. En effet dans l'étude, plus des trois quarts (85,2%) des enfants admis ont plus de deux ans au diagnostic. D'autres auteurs dans la littérature rapportaient une fréquence élevée d'enfant de moins de cinq ans au diagnostic [9-11]. Dans l'étude, la drépanocytose a un impact négatif sur la scolarité de l'enfant. En effet, le retard scolaire concernait 23,4% des enfants avec un taux d'absentéisme dû à la maladie de 73,4%. Ces résultats sont différents de ce qui a été rapporté dans l'étude togolaise avec un taux de 14,28% de retard scolaire [8]. Ainsi il serait judicieux de mettre en place un système de rattrapage scolaire chez ses enfants ayant un haut risque d'hospitalisation pouvant entraîner un retard scolaire afin d'éviter une rupture au cours de l'apprentissage. La consanguinité parentale était de 24,7%. Ce résultat est conforme aux données de la littérature justifiant la consanguinité comme facteur exposant à la maladie [12]. Dans l'étude le père et la mère connaissaient leur statut de drépanocytaire dans respectivement 23,4% et 37%. Ce constat soulève la problématique de l'accessibilité de l'électrophorèse de l'hémoglobine pour la population qui doit être améliorée, en terme de bilan prénatal et prénuptial, et surtout en terme de coût. En effet le coût élevé de l'électrophorèse de l'hémoglobine pourrait être un frein à sa réalisation. Dans l'étude les enfants étaient d'un niveau socioéconomique modeste (bas ou moyen) dans plus des trois quarts des cas (79%). Au plan diagnostique, le phénotype était SC (64,2%) et SS (35,8%). Au CHU de Treichville il a été rapporté que c'est le phénotype homozygote SS qui prédominaient (36,5%) [7]. Cette différence pourrait s'expliquer par le fait que dans l'étude le recrutement des cas avait été fait en hospitalisation qu'en consultation externe. Les complications sont fréquentes au cours de la drépanocytose et restent la principale cause de morbidité et de mortalité [12]. Dans l'étude ces complications étaient dominées par la crise vaso-occlusive (34,6%), la crise d'hémolyse aiguë (13,5%) et les infections (13,5%). Au Mali il était rapporté

que la crise vaso-occlusive représentait plus de la moitié des complications [12]. Ces complications émaillent le cours de la vie de l'enfant drépanocytaire mettant en jeu son pronostic vital. Elles doivent être recherchées de façon active. Cependant ce bilan paraclinique de suivi n'est pas toujours accessible à la population du fait de leurs conditions socioéconomiques le plus souvent modestes. Dans l'étude le taux de réalisation du bilan biologique était faible (0,14%) et l'observance thérapeutique était bonne dans 35,8%. Les facteurs significativement associés à la bonne observance étaient l'âge de découverte inférieur à cinq ans ainsi que l'exercice par la mère d'une activité à revenu fixe. La principale raison de la mauvaise observance était le manque de moyen financier (50%). Ainsi le renforcement des mesures gouvernementales de lutte contre la pauvreté et la mise en place d'une politique de dépistage précoce permettraient d'améliorer le suivi des enfants drépanocytaires. L'objectif principal de suivi est d'améliorer sa qualité et son espérance de vie [13]. L'arsenal thérapeutique pour des soins complets et de qualité de la drépanocytose peut être classé en mesures de soutien (alimentation équilibrée, acide folique et hydratation), préventives (transfusion sanguine chronique pour prévenir les accidents vasculaires cérébraux, hydroxyurée, L-glutamine, crizanlizumab, voxelotor, prophylaxie à la pénicilline et vaccination antipneumococcique), symptomatiques (antibiotiques, transfusion sanguine), transfusionnelle et analgésiques) et curative (greffe de cellules souches hématopoïétiques, thérapie génique) [14]. Cependant plusieurs de ces thérapeutiques ne sont pas accessibles en Côte d'Ivoire. Dans l'étude, le traitement était composé d'antalgiques (81,5%), de l'acide folique (40,7%), de vasodilatateur (47%), d'antibiothérapie (27,2%) et l'hydroxyurée (7,4%).

CONCLUSION

En pédiatrie au CHU de Bouaké, la drépanocytose concerne le plus souvent le garçon âgé de plus de cinq ans, né d'un mariage consanguin et dont les parents ignoraient le plus souvent leur statut électrophorétique. L'évolution sous traitement était marquée par un taux de mortalité et de perdus de vue élevé. Afin d'améliorer le pronostic, il faudra promouvoir le bilan

prénuptial, la gratuité du bilan prénatal, la sensibilisation sur les dangers des mariages consanguins, la création de centres spécialisés et la subvention de la prise en charge de la drépanocytose.

REFERENCES

- 1- Organisation Mondiale de la Santé. Drépanocytose : rapport du Secrétariat. Cinquante-neuvième Assemblée Mondiale de la Santé 2006 ; A59/9. Disponible sur : https://apps.who.int/gb/ebwha/pdf_files/WHA59/A59_9-fr.pdf
- 2- Tsaras G, Owusu-Ansah A, Boateng FO, Amoateng-Adjepong Y. Complications associated with sickle cell trait: a brief narrative review. *Am J Med* 2009 ; 122(6):507–512.
- 3- Sangaré A, Koffi KG, Allangba O, Tolo A, Coulibaly FH, N'dhatz M, et al. Etude comparative du Ketoprofène et de la Buprenorphine dans le traitement des crises douloureuses drépanocytaires. *Med Afr Noire* 1997;4:138–143.
- 4- Tossea SK, Adji EG, Coulibaly B, Ako AB, Coulibaly ND, Joly P, et al. Cross sectional study on prevalence of sickle cell alleles S and C among patients with mild malaria in Ivory Coast. *BMC Res Notes* 2018;11(1):215.
- 5- Kakou-Danho BJ, Atiméré YN, Koné D, Akroman M, Boka A, Diakité L. Prévalence des hémoglobinopathies au laboratoire central du CHU de Treichville à Abidjan. *Rev Int Sc Méd Abj* 2020 ; 22(3) : 210-215.
- 6- Bassimbié J, Fabritius H, Sangaré A, Abissey SA, Tea DN. Prévalence de l'hémoglobine anormale dans la population infantile à Abidjan. *Pub Med Afr* 1988 ; 90 : 23-6.
- 7- Couitchéré GLS, Sindé C, Koné D, Atiméré YN, Cissé L, Danho-Kakou BJ. Profil clinique des enfants drépanocytaires hospitalisés dans un centre hospitalier universitaire d'Abidjan (Côte d'Ivoire). *Bull Med Owendo* 2019 ; 17(46) : 25-8.
- 8- Akolly DAE, Djadou KE, Guedenon KM, Tsolenyanu E, Agbenu S, Douti NL, et al. Morbidité hospitalière de l'enfant drépanocytaire au CHU Sylvanus Olympio (Lomé). *Health Sci Dis* 2021 ; 22(3) : 9-13.
- 9- Mashako MR, Bitwe RM, Nsibu CN, Mashako YK. Profil épidémiologique et clinique de la drépanocytose à l'hôpital provincial du Nord-Kivu. *Rev Malg Ped* 2019 ; 2(2) : 62-69.
- 10- Cissouma A, Traoré M, Kassogué D, Poma H, Sangaré A, Traoré-Kissima A, et al. Aspects épidémiocliniques de la drépanocytose chez les enfants à l'Hôpital de Sikasso. *Health Sci Dis* 2021 ; 22(9) : 57-60.
- 11- Thiam L, Dramé A, Zokebé CI, Nikhor DF, Seck N, Boiro D, et al. Profils épidémiologiques, cliniques et hématologiques de la drépanocytose homozygote ss en phase inter critique chez les enfants à Ziguinchor, Sénégal. *Pan Afr Med J* 2017 ; 28 :208.
- 12- 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. *Mali Santé Publique* 2021 ; 11(1): 101-106.
- 13- Egesa WI, Nakalema G, Waibi WM, Turyasiima M, Amuje E, Kicongo G, et al. Sickle Cell Disease in Children and Adolescents: A Review of the Historical, Clinical, and Public Health Perspective of Sub-Saharan Africa and Beyond. *Int J Pediatr* 2022; 2022 : 3885979.
- 14- Rahimy MC, Gangbo A, Ahouignan G, Adjou R, Deguenon C, Goussanou S, et al. Effect of a comprehensive clinical care program on disease course in severely ill children with sickle cell anemia in a sub-Saharan African setting. *Blood* 2003;102(3):834–838.