



Communication Brève

Profil Clinique et Biologique des Drépanocytaires sous Hydroxyurée au Service de Pédiatrie de l'Hôpital National Donka (Conakry)

Clinical and biological pattern of sickle cell patients using hydroxyurea in the pediatric ward of the Donka National Hospital (Conakry)

Diop Mamadou Moustapha¹, Camara Emmanuel¹, Barry Ibrahima Koolo², Barry Aissata¹, Doukoure Mamadou Aliou¹, Barry Mamadou Ciré³, Diallo Mohamed Lamine⁴, Kouyate Moustapha¹, Diallo Saliou Bella¹, Diarra Doura Camara¹, Oumar Kaba¹, Narcisse Viani Gateu Tadjom¹, Maïssala Zouténé¹

RÉSUMÉ

Introduction. L'objectif de cette étude était de décrire le profil clinique et biologique des drépanocytaires sous hydroxyurée au Service de Pédiatrie de Donka. **Méthodes.** Étude transversale descriptive rétrospective portant sur une période de 5 ans sur les enfants drépanocytaires SS, hospitalisés en pédiatrie. Les variables d'étude étaient cliniques, para-cliniques et évolutives. **Résultats.** Parmi les 259 enfants drépanocytaires, 35 étaient sous hydroxyurée (13,51%) dont 54,28% de garçons. La tranche d'âge comprise entre 15 et 20 ans était la plus représentée (65,72%). La fièvre et la douleur ostéoarticulaire étaient les principaux motifs de consultation avant la mise sous hydroxyurée. Les indications de l'hydroxyurée étaient les crises vaso-occlusives, le syndrome thoracique aigu et l'anémie sévère. Le traitement par hydroxyurée a produit une nette amélioration des paramètres cliniques et biologiques. **Conclusion.** Le traitement par hydroxyurée permet une amélioration des crises douloureuses et des syndromes thoraciques aigus. Il est judicieux de le réserver aux formes sévères, sous réserve de suivi à long terme.

1. Service de Pédiatrie, Hôpital National Donka
2. Institut de Nutrition et de Santé de l'Enfant (INSE), Hôpital National Donka.
3. Service de Pédiatrie, Hôpital National Ignace Deen
4. Service des urgences pédiatrique de l'Hôpital national Donka

Auteur correspondant : Barry Ibrahima Koolo
Institut de Nutrition et de Santé de l'Enfant (INSE), Faculté des Sciences et Techniques de la Santé (FST) université GAMAL Abdel Nasser de Conakry (UGANC)
Mail: kholobarry@gmail.com
Tél : 00224621 00 66 04 / 666 46 73 01/657 05 93 35

Mots-clés : Profil, Drépanocytaires, Hydroxyurée, Pédiatrie, Donka

Keywords: Sickle cell disease, Hydroxyurea, Pediatrics, Donka.

ABSTRACT

Introduction. The objective of our study was to describe the clinical and biological presentation of sickle cell disease patients treated with hydroxyurea in the Donka Pediatric Department. **Methods.** This was a cross sectional descriptive retrospective study covering a 5-year period, concerning homozygous sickle cell children, hospitalized in the pediatrics wards. We studied clinical and paraclinical data as well as the outcome. **Results.** Out of 259 of sickle cell children, 35 were taking hydroxyurea (13.51%) and 54.28% of them were male. The 15-20 age group was mostly represented (65.72%). Fever, joint and bone pain were the main reasons for consultation. The main reasons for prescribing hydroxyurea were vasoocclusive crisis, thoracic syndrome and severe anemia. Treatment with hydroxyurea improved notably clinical and biological parameters. **Conclusion.** Treatment with hydroxyurea permitted better control of painful episodes as well as the acute thoracic syndrome. Nevertheless, we suggest reserving it to severe episodes while monitoring long term effects.

INTRODUCTION

La drépanocytose est une maladie génétique de l'hémoglobine se transmettant sur un mode autosomique récessif. Elle résulte d'une mutation ponctuelle du 6^e codon du gène bêta-globine (chromosome 11). Cette mutation est responsable de la synthèse d'une hémoglobine anormale, l'hémoglobine S (HbS), qui, à l'état désoxygéné, peut polymériser[1]. Selon l'organisation mondiale de la santé, 7% de la population est porteur du gène anormal de globine. L'incidence annuelle est estimée à 305 800 drépanocytaires naissant dans le monde dont 80% se trouverait en Afrique[2]. La

prévalence serait particulièrement élevée en Afrique subsaharienne où l'on prévoit au moins 400.000 naissances drépanocytaires par an dès 2050[3]. En Guinée en 2019 dans une série de 1572 observations, la prévalence était de 4,45%[4]. Trois options thérapeutiques majeures sont actuellement proposées pour les enfants gravement atteints : la transfusion, l'hydroxyurée et la greffe de moelle osseuse [5]. L'hydroxyurée est le premier traitement fondé sur la physiopathologie propre de la maladie qui diminue la fréquence des crises douloureuses chez la plupart des patients et allonge leur espérance de vie[6]. Cette étude

visait à déterminer le profil clinique et biologique des drépanocytaires sous hydroxyurée au service de pédiatrie de l'hôpital national Donka.

MATÉRIELS ET MÉTHODES

Cette étude a été réalisée dans le service de pédiatrie de l'hôpital national de Donka (Conakry). Il s'agissait d'une étude rétrospective, de type descriptif d'une durée de 5 ans allant du 1^{er} janvier 2009 au 31 décembre 2013 portant sur tous les dossiers des drépanocytaires SS hospitalisés ou non suivis au service durant la période d'étude.

Tous les drépanocytaires SS ayant une ou plusieurs complications aiguës sous hydroxyurée ont été inclus et nous avons exclu tous les drépanocytaires n'étant pas sous hydroxyurée. Ainsi 259 dossiers ont été enregistrés parmi lesquels 35 étaient sous hydroxyurée. Pour chaque dossier, les paramètres étudiés étaient : L'âge, le sexe, les caractéristiques cliniques et biologiques, ainsi que l'évolution. Les indications de mise sous hydroxyurée étaient les crises vaso-occlusives, syndrome thoracique aigu et l'anémie. L'évolution a été appréciée sur la base de la régression ou non des signes cliniques. Le recueil des données a été fait sur une fiche d'enquête préétablie. Ces données ont ensuite été saisies et traitées à l'aide du logiciel Epi info 7.2 puis présentées sous forme de résultats à l'aide des logiciels Word et Excel du pack office 2010.

L'anonymat et la confidentialité des informations recueillies ont été préservés.

RÉSULTATS

Sur 259 enfants drépanocytaires SS enregistrés pendant la période d'étude, 35 (13,51%) étaient sous hydroxyurée, majoritairement de sexe masculin avec 19 cas (54,28%) contre 16 cas (45,72%) de sexe féminin soit un sex-ratio H/F : 1,18 (tableau 1).

Tableau 1 : Répartition des dossiers des drépanocytaires SS sous Hydroxyurée hospitalisés au service de pédiatrie de Donka selon la tranche d'âge (ans) et le sexe

Age- sexe	N	%
Tranche âge		
0 – 4	0	00
5 – 9	6	17,14
10 – 14	6	17,14
15 – 20	23	65,72
Total	35	100
Âge moyen	9 ans 8 mois	
Âges extrême	5 ans et 20 ans	
Sexe		
Masculin	19	54,28
Féminin	16	45,72
Total	35	100
Sex-ratio	1,18	

Tous les patients présentaient comme motifs de consultation la fièvre et les douleurs ostéoarticulaires (tableau 2).

Tableau 2 : Fréquence des motifs de consultation avant et sous Hydroxyurée des enfants drépanocytaires SS hospitalisés au service de pédiatrie de Donka

Motifs de consultation	Avant Hydroxyurée		Sous Hydroxyurée	
	N	%	N	%
Fièvre	35	100	0	00
DOA	35	100	2	5,71
Douleur abdominale	6	17,14	0	00
Douleur thoracique	9	25,71	3	8,57

Les indications de mise sous hydroxyurée étaient la crise vaso-occlusive chez 25 patients soit 71,42% suivi du syndrome thoracique chez 9 patients (25,71%) et anémie chez 12 patients (34,28%) (Tableau 3).

Tableau 3 : Fréquence des indications de mise sous hydroxyurée des drépanocytaires SS hospitalisés au service de pédiatrie de l'Hôpital National Donka

Indications de mise sous hydroxyurée	N	%
Crise vaso-occlusive	25	71,43
Syndrome thoracique	9	25,71
Anémie	12	34,28

Le nombre de crises vaso-occlusives par an était dans 62,86% de 1 à 2 et dans 34,28% de 3 à 4 avant la mise sous hydroxyurée avec une nette régression des crises. La durée d'hospitalisation était le plus souvent inférieure à 7 jours après l'utilisation de l'hydroxyurée.

Tableau 4 : Répartition des dossiers des drépanocytaires SS sous hydroxyurée hospitalisés au service de pédiatrie de l'Hôpital National Donka, selon le nombre de CVO annuelle et la durée d'hospitalisation

	Avant Hydroxyurée		Sous Hydroxyurée	
	N	%	N	%
Nombre de CVO annuelle				
1 – 2	22	62,86	0	00
3 – 4	12	34,28	2	5,71
5 – 6	1	2,86	0	00
Durée d'hospitalisation				
< 7	15	2,86	2	5,71
7 – 14	17	48,57	0	00
> 15	3	8,57	0	00

Tableau 5 : Répartition des dossiers des drépanocytaires SS avant et sous hydroxyurée hospitalisés au service de pédiatrie de l'Hôpital National Donka selon les moyennes des caractéristiques biologiques

Caractéristiques biologiques moyenne	Avant Hydroxyurée	Sous Hydroxyurée
Hb (g/dl)	7,3	9
VGM (fl)	75	98
GB (G/l)	12	8
PNN (G/l)	5898	3486
Plaquettes (G/l)	504	234

DISCUSSION

Au cours de notre étude, nous avons recensé 259 cas de drépanocytaires SS. Les enfants drépanocytaires SS sous hydroxyurée ont représenté 13,51% de cas ce résultat est nettement inférieur à celui trouvé par le National Institut

of Heath au cours de son étude qui a rapporté une fréquence de 18% des patients sous Hydroxyurée[7].

Le sexe masculin est le plus touché avec un sex-ratio de 1,18. Ce résultat était différent de celui trouvé par Banza et al à lubumbashi qui avaient rapporté une prédominance du sexe féminin[3].

Dans notre série, la tranche d'âge de 15-20 ans est la plus touchée et l'âge moyen est de 9 ans 8 mois avec un âge extrême de 5 ans et 20 ans. Notre résultat est différent de celui trouvé par OLOUNDOU et al au Gabon où la tranche d'âge la plus touchée était de 10-14 ans[8].

Les crises vaso-occlusives étaient les principales indications de mise sous hydroxyurée soit 71,43%, suivies du syndrome thoracique aigu (25,71%), et l'anémie sévère (34,28%). Ces résultats sont conformes aux données de la littérature[9].

Tous nos patients soit 100% ont consulté pour fièvre avant la mise sous hydroxyurée ce résultat est proche de celui trouvé par Banza et al qui avaient trouvé la fièvre dans 60,67% des cas[2].

Nos patients sous hydroxyurée ont eu une réduction significative du nombre de crises vaso-occlusives seul 5,71% de nos patients ont fait des crises vaso-occlusives. Des résultats comparables sont rapportés par Mellouli et Bejaoui[5].

Nous avons assisté sous hydroxyurée à une augmentation de l'hémoglobine, du volume globulaire moyen et une baisse des globules blancs, des plaquettes et des polynucléaires neutrophiles. Ces résultats sont similaires à ceux rapportés par Mellouli et Bejaoui[5] ainsi que Hankins et al[10].

Le nombre de jours d'hospitalisation des patients sous hydroxyurée a significativement diminué dans notre série. Des résultats similaires sont rapportés par Oliveri et Vichinsky[11].

CONCLUSION

La drépanocytose est une affection génétique chronique dont le traitement est symptomatique. Seul un dépistage précoce, un suivi régulier et une prise en charge efficace des complications permettraient l'amélioration de façon significative le niveau de vie des malades.

L'hydroxyurée ne doit être proposée qu'aux patients ayant une drépanocytose compliquée retentissant sur la qualité de vie. Elle apparaît ainsi comme un traitement de fond de choix chez ceux ayant une indication, car améliore tant les paramètres cliniques, biologiques chez le drépanocytairien guinéen

Conflit d'intérêt

Les auteurs déclarent qu'il n'y a aucun conflit d'intérêts

Contribution des auteurs

Tous les auteurs ont contribué significativement à la recherche ainsi que à l'élaboration de cet article scientifique.

RÉFÉRENCES

1. Mattioni S, Stojanovic KS, Girot R, Lionnet F. La drépanocytose en France. *Rev Francoph Lab* 2016;2016:61–66.
2. Banza MI, Mulefu JP, Lire LI, N'dwala YTB, Badywila IT, Cabala V de PK. Pathologies digestives associées à la drépanocytose à Lubumbashi: aspects épidémiologiques et cliniques. *Pan Afr Med J* 2019;33.
3. Dembélé AK, Toure BA, Sarro YS, Guindo A, Fané B, Offredo L, et al. Prévalence et facteurs de risque de la rétinopathie drépanocytairienne dans un centre de suivi drépanocytairien d'Afrique subsaharienne. *Rev Médecine Interne* 2017;38:572–7. doi:10.1016/j.revmed.2017.01.010.
4. BARRY IK, Camara E, Ondima LHM, Dia H. Les Complications Infectieuses de la Drépanocytose Majeure au Service de Pédiatrie de l'Hôpital National Donka à Conakry (Guinée): à Propos de 34 Cas. *Health Sci Dis* 2019;20.
5. Mellouli F, Bejaoui M. L'utilisation de l'hydroxyurée dans les formes sévères de la drépanocytose: étude de 47 cas pédiatriques tunisiens. *Arch Pédiatrie* 2008;15:24–28.
6. Nkashama GM, Wakamb GKA, Mulangu AM, Kupa BK, Numbi OL. De l'hémoglobine SS à SF: intérêt de l'hydroxyurée dans la prise en charge de la drépanocytose chez 2 enfants congolais et revue de la littérature. *Pan Afr Med J* 2015;21.
7. Galactéros F. Drépanocytose: physiopathologie et diagnostic. *Rev Prat* 1995;45:351–360.
8. Moussavou A, Vierin Y, Eloundou-Orima C, Mboussou M, Keita M. Prise en charge de la douleur drépanocytairienne selon les critères de l'Organisation mondiale de la santé. *Arch Pédiatrie* 2004;11:1041–1045.
9. De Montalembert M. Options thérapeutiques dans la drépanocytose. *Rev Prat* 2004;54:1557–63.
10. Hankins JS, Ware RE, Rogers ZR, Wynn LW, Lane PA, Scott JP, et al. Long-term hydroxyurea therapy for infants with sickle cell anemia: the HUSOFT extension study. *Blood* 2005;106:2269–2275.
11. Olivieri NF, Vichinsky EP. Hydroxyurea in children with sickle cell disease: impact on splenic function and compliance with therapy. *J Pediatr Hematol Oncol* 1998;20:26–31.