



## Article Original

## Prévalence de la Drépanocytose Homozygote au Cours de l'Activité Chirurgicale Otorhinolaryngologique à Brazzaville

### *Prevalence of sickle cell disease during ENT surgical activity in Brazzaville*

Otouana Dzon HB<sup>1</sup>, Nguoni GC<sup>2</sup>, Diambi S<sup>3</sup>, Ocko Gokaba LT<sup>4</sup>, Tsierie-Tsoba A<sup>2</sup>, Itiere Odzili FA<sup>2</sup>, Ondzotto G<sup>2</sup>

#### RÉSUMÉ

**Objectif.** Notre travail avait pour but de déterminer la prévalence de la drépanocytose homozygote au cours de l'activité chirurgicale oto-rhino-laryngologique et d'en identifier les principales indications opératoires. **Patients et méthodes.** Nous avons réalisé une étude transversale, rétrospective de 10 ans. L'étude a inclus tous les patients atteints de drépanocytose homozygote suivis dans les services d'ORL de Brazzaville pour une pathologie chirurgicale. Les paramètres étudiés étaient la prévalence hospitalière, l'âge, le sexe, la provenance, l'indication opératoire et les taux d'hémoglobine. **Résultats.** Au total, 92 patients drépanocytaires homozygotes ont été recrutés représentant une prévalence hospitalière de 4,6% des patients opérés dans les services d'ORL à Brazzaville. Leur âge moyen était de 10,2 ans et le sex-ratio H/F de 0,5. Chez 65% des patients, la découverte de la drépanocytose était fortuite au cours du bilan préopératoire. La principale indication opératoire était la tonsillectomie (68,4%), suivie des adénectomies (18,5%) et des kystectomies cervicales (5,4%). Chez les sujets non référés (65% de l'effectif), le pourcentage de sujets avec un taux d'hémoglobine inférieur à 8 g/dl était de 56,2% ; mais, dans le groupe des sujets référés, ce pourcentage descendait à 2,2 % et cette différence était statistiquement significative (P=0,02). **Conclusion.** Dans les services ORL de Brazzaville, la découverte de la drépanocytose est encore souvent fortuite au cours de l'activité ORL. Il paraît nécessaire de rendre systématique son dépistage en période préopératoire.

#### ABSTRACT

**Objective.** To describe the prevalence of homozygous sickle cell anemia among subjects who have ENT surgery in Brazzaville and the surgical indications. **Patients and methods.** This was a cross-sectional descriptive, 10-year retrospective study that included all patients with homozygous sickle cell disease who were treated in ENT departments for surgical pathology in Brazzaville. Our variables of interest were prevalence of sickle cell disease among patients, age, and sex, and origin, indication of surgery and hemoglobin levels. **Results.** A total of 92 homozygous sickle cell patients were collected, representing a prevalence of 4.6% of all patients operated in ENT departments of Brazzaville. The average age was 10.2 years; the sex ratio M/F was 0.5. For 65% of patients, sickle cell anemia was fortuitously discovered during the preoperative assessment. The main indications of surgery were tonsillectomy (68.4%) cervical adenectomies (18.5%) and cervical cystectomies (5.4%). In the group of self referred or non referred patients (65% of the population), the percentage of subjects with a significantly low hemoglobin level (< 8 g/dl) was high (56.2%); on the other hand, this percentage was only 2.2 % in the group of referred patients and the difference was statistically significant (P=0.02). **Conclusion.** : In the ENT departments of Brazzaville, sickle cell anemia is usually fortuitously discovered during surgical activity. So it seems necessary to make systematic screening of sickle cell anemia before any surgery is warranted.

<sup>1</sup> Service d'ORL et chirurgie cervico-faciale, Hôpital de Référence de Talangaï ;

<sup>2</sup> Service d'ORL et chirurgie cervico-faciale, CHU de Brazzaville ;

<sup>3</sup> Service d'ORL et chirurgie cervico-faciale, Hôpital général Adolph Sicé (Pointe-noire) ;

<sup>4</sup> Centre national de référence de la drépanocytose de Brazzaville.

**Auteur correspondant :** Otouana Dzon Harrol Boris. Service d'ORL-CCF Hôpital de Référence de Talangaï, Assistant à la faculté des sciences de la santé, Brazzaville-Congo  
Mail : [hb.otouana@gmail.com](mailto:hb.otouana@gmail.com)  
Tél : (00242) 06 942 24 11

**Mots-clés :** prévalence ; drépanocytose ; chirurgie ORL  
**Keywords:** prevalence; sickle cell anemia; ENT surgery

#### INTRODUCTION

La drépanocytose est la maladie génétique la plus répandue dans le monde et pose un problème de santé publique avec 300-500 milles nouveau-nés homozygote SS [1,2]. Au Congo cette affection représente une cause assez fréquente de morbidité et de mortalité du fait de ses complications notamment la décompensation aiguë d'une anémie chronique et les crises vaso-occlusives [3]. Cette situation rend morbide toute chirurgie et suscite l'intérêt

d'un diagnostic préalable dans le but de minimiser les risques opératoires. Cependant au Congo comme dans la plupart des pays en développement le diagnostic est souvent tardif et les manifestations sont parfois méconnues du personnel de santé, faisant que certains malades drépanocytaires homozygotes soient diagnostiqués au cours du bilan pré-opératoire [3-5]. Le but de ce travail est de déterminer la prévalence de la drépanocytose homozygote au cours de l'activité

chirurgicale oto-rhino-laryngologique et d'en identifier les principales indications opératoires en ORL chez le drépanocytaire.

## MATÉRIELS ET MÉTHODES

Les services d'ORL, chirurgie cervico-faciale de l'hôpital de référence de Talangaï et du centre hospitalier universitaire de Brazzaville étaient les cadres d'une étude transversale, rétrospective de 10 ans entre janvier 2009 et décembre 2018. Ont été inclus à cette étude tous les patients atteints de drépanocytose homozygote et suivis en ORL pour une pathologie chirurgicale. Toutes les données concernant l'identité des patients, le diagnostic et la prise en charge ont été recueillies à partir des dossiers médicaux bien tenus. Ainsi les paramètres étudiés étaient pré-opératoires (prévalence, âge, sexe, provenance, indications opératoires, taux d'hémoglobine) et opératoire (type d'intervention). Pour l'analyse des données, le test de  $X^2$  a été utilisé pour la comparaison et la corrélation de plusieurs répartitions observées dans le but de définir l'indépendance de deux variables qualitatives. La comparaison des variables quantitatives a été faite par le test de Student. Le seuil de significativité était fixé à  $p < 0,05$ .

## RÉSULTATS

Au total 92 patients atteints de drépanocytose homozygote ont été opérés pour diverses pathologies ORL en 10 ans, représentant 4,6% de l'ensemble des patients opérés dans les services d'ORL. Il y'avait 31 hommes (34%) et 61 femmes (66%) soit un ratio de 0,5. Le tableau 1 présente la répartition des patients selon l'âge et le sexe. L'âge moyen était de 10,2 ans  $\pm$  3,4 (extrêmes : 3 - 24 ans) et la majorité des patients (n=60, soit 65%) n'ont pas été référés.

**Tableau 1 : répartition des patients selon l'âge et le sexe**

Sexe	Masculin	Féminin	Total
Age (an)	n (%)	n (%)	n (%)
0 - 9	9 (9,8%)	18 (19,6%)	27 (29,4)
10 - 19	16 (17,4%)	34 (36,9%)	50 (54,3)
> 20	6 (6,5%)	9 (9,8%)	15 (16,3)
Total	31(33,7%)	61(66,3%)	92 (100)

n : nombre,  
% : pourcentage

Parmi ces patients, 43,5% (n=40) ne se connaissaient pas drépanocytaires homozygotes. La découverte était fortuite à l'occasion du bilan préopératoire où la demande de l'électrophorèse d'hémoglobine était orientée soit par la morphologie du patient, soit par une anémie constatée à l'héogramme, alors que 32 patients (35%) étaient référés dont 22 par les médecins hématologues (24%) et 10 par les médecins pédiatres (11%) pour divers symptômes ORL. Le tableau 2 présente la répartition des patients selon la provenance et les indications opératoires. Dans la majorité des cas les taux d'hémoglobine étaient inférieurs à 8g/dl chez les patients non référés alors que ces taux étaient compris entre 8-10g/dl chez les patients qui étaient référés. La provenance des patients avait une influence sur les taux d'hémoglobine ( $P=0,02$ ).

**Tableau 2 : répartition des patients selon la provenance et les indications opératoires**

Provenance	Indications opératoires	Total n (%)
Patients référés	Bronchopathie obstructive	15 (16,3)
	Adénopathies cervicales chroniques	17 (18,5)
Patients non référés	Amygdalite chronique	48 (52,1)
	KTT	5 (5,4)
	Fistule pré-auriculaire	1(1,1)
	Sinusite maxillaire bloquée	1(1,1)
	Plaies traumatiques de la face	3 (3,3)
	Abcès cervical	2 (2,2)
<b>Total</b>		92 (100)

n : nombre,  
% : pourcentage

Le tableau 3 présente la répartition des patients selon les taux d'hémoglobine et la provenance. Le taux moyen d'hémoglobine avant la chirurgie était de 7,4g/dl  $\pm$  0,3 (extrêmes : 6,1 - 8,4g/dl) chez les patients non référés et de 8,25g/dl  $\pm$  0,4 (extrêmes : 7,8 - 8,9g/dl) chez les patients référés.

**Tableau 3 : répartition des patients selon les taux d'hémoglobine et la provenance**

Provenance	référés n (%)	non référés n (%)	Total n (%)	P-value
Taux d'Hb < 8	2 (2,2)	52 (56,2)	54 (58,4)	0,02
8 - 10	30 (32,8)	8 (8,8)	38 (41,6)	
> 10	0	0	0	
Total	32 (35)	60 (65)	92 (100)	

n : nombre,  
% : pourcentage

La plupart des patients (68,4%) avaient subi une tonsillectomie dont 16,3% d'adéno-amygdalectomies et 52,1% d'amygdalectomies tel que présenté dans le tableau IV. En période post-opératoire trois patients (3,3%) avaient bénéficié d'une transfusion sanguine pour anémie sévère clinique et biologique mal tolérée. Il s'agissait essentiellement des trois patients qui étaient admis au bloc opératoire pour des plaies traumatiques de la face.

**Tableau 4: répartition des patients selon les types d'intervention**

Types d'intervention	n (%)
Tonsillectomie amygdalectomie	48 (52,1)
adéno-amygdalectomie	15(16,3)
Adénectomie cervicale	17 (18,5)
Exérèse kyste cervical	5 (5,4)
Plaies traumatiques de la face	3 (3,3)
Drainage abcès cervical	2 (2,2)
Fistulectomie pré-auriculaire	1 (1,1)
Ponction-drainage sinus maxillaire	1 (1,1)
Total	92 (100)

n : nombre,  
% : pourcentage

## DISCUSSION

La drépanocytose est la première maladie génétique au monde mais sa prévalence reste sous-estimée dans des pays en voie de développement en raison de l'insuffisance des moyens diagnostiques en période périnatale et de certaines considérations socio-culturelles limitant le nombre de consultations dans les hôpitaux [6,7]. C'est ce qui justifierait une prévalence de 4,6% des patients drépanocytaires parmi tous les patients opérés dans les services d'ORL et chirurgie cervico-faciale à Brazzaville. Tout comme dans la présente étude, la plupart d'auteurs rapportent un ratio en faveur des filles mais l'âge moyen est variable. Si dans la présente étude l'âge moyen est de 10,2 ans, ILUNGA-BANZA à Lubumbashi, MOUCHON en Guyane et SY au Sénégal rapportent respectivement un âge moyen de 11 ans, 7 ans et 4 ans [8-10].

Dans la présente étude, la majorité des patients drépanocytaires (65%) n'étaient pas référés. Ils revenaient directement de leurs domiciles pour une consultation d'ORL à l'issue de laquelle un traitement chirurgical était indiqué. La découverte de la drépanocytose dans ce contexte était fortuite à l'occasion d'une électrophorèse d'hémoglobine dont la demande était orientée par la morphologie du patient, ou soit par une anémie constatée à l'hémogramme au cours du bilan pré-opératoire. Cependant, seuls 35% des patients drépanocytaires étaient référés en ORL pour une symptomatologie précise dont le traitement fait souvent recours à la chirurgie. Ces résultats sont proches de ceux rapportés par NGO-SACK et al au Sénégal [12] qui révèlent que la plupart des patients drépanocytaires sont découverts fortuitement alors que les patients connus et référés sont préalablement pris en charge dans différents centres et présentent moins de complications. Ces patients étaient principalement orientés par les médecins hématologues et pédiatres mais les indications opératoires étaient variées et dominées dans l'ensemble par les amygdalites chroniques. Il s'agissait en majorité d'une chirurgie ORL programmée, cependant il ressort de la présente étude quelques urgences infectieuses et traumatiques telles que le drainage des abcès cervicaux, la ponction sinusienne dans le cadre d'une sinusite maxillaire bloquée et les sutures des plaies de la face dans un contexte d'accident de la voie publique. De nombreux auteurs rapportent que ces cas d'urgence chez les patients drépanocytaires méritent une attention particulière de la part du chirurgien ORL et du médecin anesthésiste-réanimateur à cause de la susceptibilité des patients aux crises douloureuses vaso-occlusives, à l'aggravation des états infectieux et à la décompensation d'une anémie chronique [11-13]. Bien qu'aucun patient n'ait eu une hémoglobine au-delà de 10g/dl, la plupart des patients référés avaient un taux d'hémoglobine satisfaisant compris entre 8-10g/dl. Une bonne prise en charge en amont permettrait d'améliorer les taux d'hémoglobine chez les patients drépanocytaires appelés à une chirurgie. Cette prise en charge préalable et régulière, rapportent MPEMBA-LOUFOUA et al, reste essentiellement préventive basée sur les principes

suivant : la prophylaxie antipalustre, les vaccinations (antipneumococcique, salmonellose, hépatite virale B, hémophilus, et antiméningococcique) et l'apport quotidien en Hydroxy urée [14]. A ce titre OUEDRAOGO-YUGBARE et al au Burkina-Faso rapportent que les taux d'hémoglobine chez les patients drépanocytaires bien suivis dépassent souvent 9g/dl dans près de 94% des cas [15]. D'autres auteurs proposent une gestion optimale des crises douloureuses par des antalgiques associés à une antibioprophylaxie à large spectre afin de maintenir le confort des patients avant la chirurgie et permettre des suites opératoires sans complications [16,17]. En dehors de toute urgence la chirurgie cervico-faciale est bien codifiée et minimise les risques hémorragiques. C'est ainsi que nous avons trouvé que 3,3% des patients avaient bénéficié d'une transfusion sanguine pour anémie sévère mal tolérée. Cette situation se rapproche à celle de la littérature qui conçoit un taux basal d'hémoglobine entre 6-10g/dl chez le sujet drépanocytair et la transfusion sanguine n'est indiquée qu'en cas d'une anémie sévère avec un taux inférieur à 5g/dl [13].

## CONCLUSION

La prévalence de la drépanocytose au cours de l'activité chirurgicale cervico-faciale reste sous-estimée et elle est de découverte souvent fortuite à l'occasion du bilan pré-opératoire. Ainsi selon la morphologie du patient ou une anémie constatée à l'hémogramme il y'a lieu de systématiser la demande d'une électrophorèse d'hémoglobine avant toute chirurgie ORL.

## Conflit d'intérêt

Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêt en rapport avec cet article.

## Contribution des auteurs

- ✓ Otouana Dzon HB, Nguoni GC, Diembi S: conception, fouille documentaire, rédaction ;
- ✓ Ocko Gokaba LT, Tsierie-Tsoba: rédaction de la discussion ;
- ✓ Itiere Odzili FA, Ondzotto G: lecture critique.

## Remerciements

Tous nos remerciements s'adressent à monsieur le Professeur Ondzotto Gontran pour ses riches contributions qui ont permis d'améliorer la qualité de ce travail.

## RÉFÉRENCES

1. Rees DC, Williams TN, Gladwin MT. Sickle-cell disease. *Lancet*.2010 Dec 11; 376 (9757): 2018-31
2. Al-Saqladi AW, Delpisheh A, Bin-Gradeem H, Brabin BJ. Clinical profile of sickle cell disease in Yemeni children. *Ann Trop Pediatr*.2007 ; 27 (4) : 253-9.
3. Santin A, Renaud B. Drépanocytose et complications aiguës, Maladies rares en médecine d'urgence. Paris, Springer-Verlag.2013 ; pp 279-301.
4. Mpemba-Loufoua AB, Makoumbou P, Mabilia-Babela JR, Mapapa Miakassissa RC, Cardoelle Mbika A, Nzingoula S. Drépanocytoses majeures en pédiatrie au CHU de Brazzaville. *Ann. Univ. M. NGOUABI* 2011-2012 ; 12-13 (5) : 1-10
5. Abou-Elhamd K-EA. Otorhinolaryngological manifestations of sickle cell disease. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2012; 76 (1): 1-4

6. Bitwe MR, Amengo KC, Feza MG, Maziran KP, Mashako RM, Nkinamubanzi M et al. Le profil épidémiologiques, clinique, thérapeutique et évolutif du syndrome drépanocytaires majeur à l'hôpital provincial du Nord-Kivu. *Annales de l'UNIGOM*. 2017; 7(1) : 247-54
7. Mabilia-Babela JR, Pandzou N, Moyen G. les manifestations inaugurales de la drépanocytose au CHU de Brazzaville (CONGO). *Ann. Afr. Med.* 2011 ; 4 (2) : 711 -717
8. Ilunga Banza M, Panda Mulefu J, Ipani Lire L, N'dwala YTB, Tshiamala BP, Kaoma Cabala. Pathologies digestives associées à la drépanocytose à Lubumbashi : aspects épidémiologiques et cliniques. *Pan Afr Med.* 2019 ; 33 :253-7
9. Mouchon E. Intérêt de l'adéno-amygdalectomie chez l'enfant drépanocytair. Thèse Med., Guyane, 2015, n° 2015AGUY0861, 102p.
10. Sy A, Palou EJR, Fofana M, Ndiaye M, Diandy Y, Ndiaye C et al. L'amygdalectomie et l'adénoïdectomie à l'hôpital pour enfants de Diamniadio au Sénégal : une évaluation de 3 ans. *Health Sci Di.* 2016 ; 17 (2) :50-54
11. Dodo R, Zohoun A, Baglo T, Mehoun J, Anani L. Urgences drépanocytair au service des maladies du sang du centre national hospitalier universitaire HKM de Cotonou. *Pan Afr Med J.* 2018 ; 30 :192-97
12. Ngo Sack F, Seck M, Faye B, Diop S. Morbidité et aspects évolutifs de la drépanocytose SC: une étude de 129 patients au service d'hématologie clinique de Dakar. *Health Sci Dis.* 2016 oct-nov ; 17(4) : 57-62
13. Douamba S, Nagalo K, Tamini L, Traoré I, Kam M, Koueta F et al. Syndromes drépanocytaires majeurs et infections associées chez l'enfant au Burkina Faso. *Pan Afr Med J.* 2017 ; 26 : 7-13
14. Mpemba Loufoua-Lemay AB, Makounbou P, Mabilia Babela JR, Mapapa Miakassissa R, Mbika CA, Nzingoula S. Drépanocytoses majeures en pédiatrie au CHU de Brazzaville. *Ann. Univ. M. NGOUABI*, 2011-2012 ; 12-13 (5) : 1-10
15. Ouédraogo-Yugbaré SO, Tiendrebeogo J, Koueta F. Syndromes drépanocytaires majeurs chez les enfants de 0 à 15 ans à Ouagadougou: marqueurs génétiques et caractéristiques cliniques. *Pan Afr Med J.* 2014; 19:215-19
16. Pendeville PE, Von Montigny S, Dort JP, Veyckemans F. Double-blind randomized study of tramadol vs paracetamol in analgesia after day-case tonsillectomy in children. *Eu J Anaesth* 2000; 17 (9): 576-82
17. Courtney MJ, Cabraal D. Tramadol vs diclofenac fort post tonsillectomy analgesia in analgesia. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2001; 127: 385 – 8