

MORBIDITE ET MORTALITE DREPANOCYTAIRE AU BENIN

LATOUNDJI S.*, ANANI L.**, ABLET E.**, ZOHOUN I.*

RESUME

Par la présente étude, les auteurs ont évalué dans le Service d'Hématologie du Centre National Hospitalier et Universitaire de Cotonou, les différentes causes d'hospitalisation et surtout de la mortalité globale des drépanocytaires selon le type de l'hémoglobinopathie, l'âge et le sexe dans la période du 1er janvier 1988 au 1er semestre 1990. Les résultats de cette étude montrent que le syndrome anémique (40,61 %), les crises hyperalgiques (34,54 %) et les infections (20,9 %) constituent les principales causes d'hospitalisation chez les SS. Le taux de mortalité globale est nul chez les SC, alors qu'il est de 10,61 % chez les SS avec une survie à 20 ans de 43,66 % et à 30 ans de 18,66 %.

Mots-clés : Drépanocytose, morbidité, mortalité.

SUMMARY

Various causes of hospitalisation and mortality concerning sickle cell anemia patients are assessed in the Hématology service of Cotonou National University Hospital Center. This study has been done by taking in account patients hemoglobin type, their age and their sex during a 2 years and half period running from january the 1st 1988 to the 1990 first semester. This assessment conclusions show that the most sickle cell patients' hospitalisations are due to : anemic syndrom (40.61 %) ; painful events (34.54 %) and infections (20.9). The mortality rate in that period is nul with SC patients while it is about 10.61 % with SS patients whose survival rate at 20 years old is 43.66 % and at 30 years old is 18.66 %.

I - INTRODUCTION

- La maladie drépanocytaire est une affection génétique chronique qui expose le drépanocytaire à de multiples complications aiguës dont certaines sont mortelles. Au

* Faculté des Sciences de la Santé - B.P. 188 COTONOU
** Centre National Hospitalier et Universitaire de Cotonou

Bénin où la prévalence du trait drépanocytaire S est de 22,3 % et celle de l'hémoglobine C de 10,21 %, on estime à environ 4 % le pourcentage de la population frappée par l'homozygotie SS et la double hétérozygotie SC.

- Le présent travail se propose de présenter la physionomie générale de la maladie drépanocytaire au BENIN, c'est-à-dire l'histoire naturelle, avant d'aborder les principales complications évolutives et la mortalité qui en découle.
- Nous terminerons par la surveillance et la prise en charge de ces malades dans notre Service.

II - CADRE ET METHODE DE TRAVAIL

II-1. Le cadre de travail

- Le cadre de travail est le Service d'Hématologie du Centre National Hospitalier et Universitaire de Cotonou. Le service, d'une capacité de 25 lits, est fonctionnel depuis fin 1987 et comprend deux sections :

- une section laboratoire qui comprend un laboratoire pour l'exploration de l'hémoglobine et la biochimie du globule rouge et un autre laboratoire pour l'exploration immuno-hématologique et la recherche des agglutinines irrégulières ;
- une section hospitalisation qui reçoit des malades provenant de toutes les couches socio-professionnelles de la population.

Le bâtiment est à côté de celui de la Banque du Sang.

II-2. Méthode d'Etude

Il s'agit d'une étude rétrospective, fondée sur l'analyse des dossiers des malades hospitalisés du 1er janvier au 30 juin 1990. Nous avions étudié les causes d'hospitalisation de nos malades drépanocytaires, selon le type de l'hémoglobine et déterminé la mortalité globale selon le sexe, l'âge, le type de l'hémoglobinose et les causes de cette mortalité.

III - RESULTATS

III-1. La Morbidité

- Durant la période de notre travail, nous avons hospitalisé

519 malades dont 330 drépanocytaires SS, soit 63,58 % des hospitalisés et 77 drépanocytaires SC, soit 14,84 % des hospitalisés. Le nombre total des drépanocytaires s'élève à 407 soit 78,42 %.

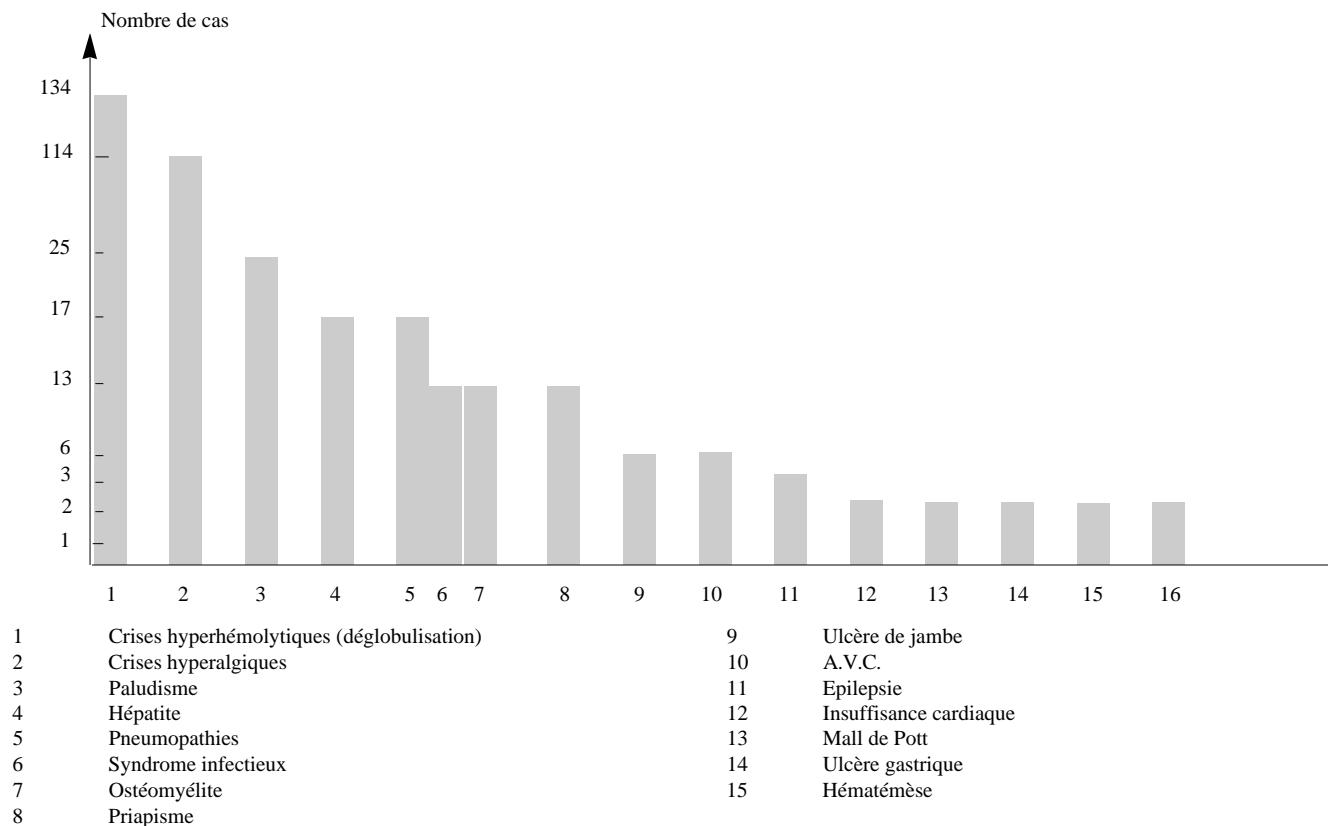
- L'histogramme n°1 montre par ordre de fréquence les dif-

férentes causes d'hospitalisation de nos drépanocytaires SS,

- L'histogramme n°2 montre par ordre de fréquence les différentes causes d'hospitalisation de nos drépanocytaires SC,

- le Tableau n°1 montre la morbidité drépanocytaire selon l'âge et le type de l'hémoglobinose.

HISTOGRAMME N°1 - Morbidité chez les SS



HISTOGRAMME N°2 - Morbidité chez les SC

1	Crises hyperalgiques
2	Syndrome anémique
3	Syndrome infectieux de cause indéterminée
4	Pneumopathies
5	Paludisme
6	Ostéomyélite
7	Priapisme
8	A.V.C.
9	Infection urinaire
10	Salmonellose

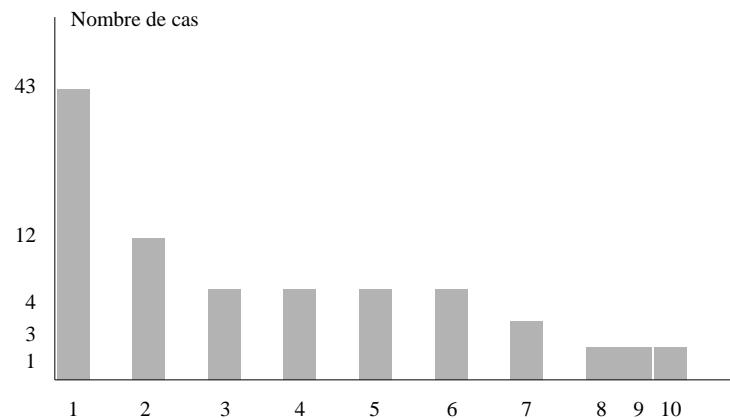


TABLEAU N°1-A - Morbidité selon l'âge et le type de l'hémoglobinose SS

AGE	Crise hyper hémolytique ou de déglobulisation	Crises hyperal-giques	infectieux de cause X	Syndrome Pneumo pathie	Palu-disme	Hépatite	AVC	Pria-prisme	Ostéo myélite	Nb d'entrée
	SS	SS	SS	SS	SS	SS	SS	SS	SS	SS
0-4 ans	35 57,38 %	8 13,11 %	6 9,83 %	4 25 %	3 4,91 %	3 4,91 %	0	0	0	61
5-9 ans	28 36,36 %	24 31,17 %	6 7,79 %	5 6,49 %	5 6,49 %	4 5,19 %	1 1,30 %	2 2,60 %	1 1,30 %	77
10-14 ans	15 31,25 %	34 29,17 %	3 6,25 %	2 4,17 %	6 12,50 %	4 8,53 %	1 2,08 %	0	2 4,17 %	48
15-19 ans	15 34,09 %	19 38,77 %	0	0	7 14,25 %	4 8,16 %	0	2 4,05 %	2 4,05 %	49
20-24 ans	15 34,09 %	21 47,72 %	2 4,54 %	2 2,27 %	1 2,27 %	1	0 2,27 %	1	0	44
25-29 ans	8 25,00 %	15 46,87 %	2 6,25 %	0	3 16,66 %	0	0	1 3,12 %	1 3,12 %	32
30-34 ans	4 25 %	1 68,75 %	0	0	0	0	0	0	0	16
35-39 ans	4 25 %	1 50 %	0	0	0	0	0	0	0	2
>40 ans	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0

TABLEAU N°1-B - Morbidité selon l'âge et le type de l'hémoglobinose SC

AGE	Crise hyper hémolytique ou de déglobulisation	Crises hyperal-giques	infectieux de cause X	Syndrome Pneumo pathie	Palu-disme	Hépatite	AVC	Pria-prisme	Ostéo myélite	Nb d'entrée
	SC	SC	SC	SC	SC	SC	SC	SC	SC	SC
0-4 ans	1 25 %	1 25 %	1 25 %	0	0	0	1 25 %	0	0	4
5-9 ans	2 28 %	4 32 %	0	0	1 14,28 %	0	0	0	0	7
10-14 ans	1 12,50 %	6 75 %	0	0	1 12,5 %	0	0	0	0	8
15-19 ans	2 18,10 %	7 63,63 %	0	0	1 9,09 %	0	0	0	0 9,09 %	8
20-24 ans	2 13,33 %	8 53,33 %	1 6,66 %	1	0	0	0 6,66 %	1 6,66 %	1	15
25-29 ans	1 33 %	7 50,33 %	0	2 16,66 %	0	0	0	1 6,33 %	1 6,33 %	12
30-34 ans	2 20 %	5 50 %	1 10 %	0	1 10 %	0	0	1 10 %	0	10
35-39 ans	1 12,5 %	4 50 % 12,57 %	1 12,5 %	1	0	0	0	0 12,5 %	1	8
>40 ans	0	2 100 %	0 0	0	0	0	0	0	0	2

III-2. Mortalité Globale

Durant la période de notre travail, nous avons compté 407 drépanocytaires (SS + SC) sur un total de 519 malades hospitalisés. Il y a eu 35 drépanocytaires décédés, soit un

taux de 6,74 % par rapport aux malades et 10,61 % par rapport aux drépanocytaires.

Par ailleurs, le nombre de décès enregistré toutes maladies confondues est de 47 soit 9,05 %.

Tableau n°2 : Répartition annuelle et globale de la mortalité drépanocytaire.

ANNEE	Nombre total d'entrées	Nombre d'entrées SS + SC	Nombre de décès SS	Taux de mortalité des drépanocytaires des drépano-	Taux de mortalité des drépanocytaires dans leur groupe
1988	209	179	13	6,22 %	7,26 %
1989	212	152	15	7,07 %	9,87 %
Juin 1990	98	76	7	7,14 %	9,21 %
Total	519	407	35	6,74 %	8,60 %

III-3 Mortalité selon le type de l'hémoglobine

Tableau n°3 - Mortalité annuelle selon le type de l'hémoglobinoïde

ANNEE	Nombre total d'entrées	Nombre d'entrées SS	Nombre d'entrées SC	Décès SS % aux drépanocytaires SS	Décès SC	Décès total % aux drépanocytaires SS + SC
1988	209	158	21 (8,23 %)	13	0 (7,26 %)	13
1989	212	118	34	15 (12,71 %)	0	15 (9,87 %)
Juin 90	98	54	22	7 (12,76 %)	0	7 (9,21 %)
Total	519	330	77	35 (10,61 %)	0	35 (8,60 %)

III-4 Mortalité selon le sexe

- Dans notre série, nous avons hospitalisé toutes maladies confondues 252 hommes, soit 48,55 % pour 267 femmes, soit 51,45 %.
- Sur les 407 drépanocytaires, hospitalisés, on dénombre 186 hommes, soit 45,70 % pour 221 femmes, soit 54,30 %.
- Sur les 47 décès enregistrés au total, on peut décompter 27 hommes, soit 57,45 % pour 20 femmes, soit 42,55 %.
- Quant aux 35 décès drépanocytaires ils se répartissent en 17 hommes, soit 48,57 % pour 18 femmes, soit 51,43 %.

III-5 Mortalité selon l'âge

La mortalité est nulle à 35 ans chez drépanocytaires SS et à tous les âges chez les drépanocytaires SC.

Tableau n°4 - Mortalité selon l'âge

Tranche d'âge	Nombre d'entrées SS	Nombre de décès SS	Fréquence Cumulée de Décès SS
Tranche d'âge	Nombre d'entrées SC	Nombre de décès SC	
0 à 4 ans	61	4	11,47 %
5 à 9 ans	77	7	17,96 %
10 à 14 ans	48	8	30,46 %
0 à 4 ans	49	11	42,70 %
20 à 24 ans	44	15	56,34 %
25 à 29 ans	32	12	62,59 %
30 à 34 ans	16	10	81,34 %
35 à 39 ans	2	8	
40 ans	0	2	

IV - LES CAUSES DE DECES

- L'anémie aiguë par hyperhémolyse brutale ou par séquestration splénique et parfois par érythroblastopénie aiguë constitue la principale cause de décès dans notre série. Elle est souvent due à l'hospitalisation tardive de nos malades si bien que la grande majorité de ces malades décèdent avant la 24e heure de l'hospitalisation.

Tableau n° 5 - Causes de décès

Maladies	Nombre de décès	
	SS	SC
Anémie Aiguë	22 (62,86 %)	-
Syndrome infectieux de cause indéterminée	6 (17,14 %)	-
Hépatite	3 (8,57 %)	-
Crises hyperalgiques abdominales de cause déterminées	3 (8,57 %)	-
Accident vasculaire cérébral (A.V.C.)	1 (2,86 %)	-
TOTAL	35	0

V - COMMENTAIRES

V-1 Histoire naturelle de la drépanocytose au Bénin

- L'histoire naturelle de la drépanocytose au Bénin dans sa forme homozygote est caractérisée par l'apparition rapide des complications dès l'enfance. Depuis une décennie, la surveillance médicale régulière des drépanocytaires dans le service de consultation drépanocytaire au Centre National de transfusion sanguine (C.N.T.S.) a permis de mieux connaître l'évolution clinique de cette maladie chez nous et de mieux appréhender certains problèmes qui lui sont inhérents.

- La consultation drépanocytaire de la première enfance est marquée par la dactylite drépanocytaire avec des crises d'anémie hémolytique aiguë ou chronique, des crises hyperalgiques généralisées et des infections à répétitions.

- Dans la deuxième enfance et l'adolescence les manifestations cliniques sont aussi fréquentes, induisant ainsi un

retard dans le développement staturo-pondéral et un absentéisme scolaire. C'est à ce moment que s'exprime le plus les manifestations psychologiques aussi bien chez les malades que chez les parents qui se préoccupent du retard pubertaire.

- La mortalité s'observe à tous les âges avec une fréquence plus élevée dans le première enfance et à la fin de l'adolescence.

V-2. La morbidité globale

Dans notre travail, chez les drépanocytaires SS, on note que : - le syndrome anémique (40,61 %) et les crises hyperalgiques (34,54 %) constituent les principales manifestations cliniques. Le syndrome anémique s'observe à tous les âges avec une nette prépondérance entre 0 et 4 ans (57,38 %). Parmi ce syndrome anémique il faut distinguer les anémies par hyperhémolyse, par érythroblastopénie aiguë et par séquestration splénique. Quant aux crises hyperalgiques, elles s'observent avec une grande fréquence dans toutes les tranches d'âge avec cependant une prépondérance entre 30 et 34 ans (68,75 %). Ces crises hyperalgiques durent en moyenne 48 heures et cèdent sous l'effet d'une hydratation associée aux antalgiques et anti-inflammatoires. Les crises rebelles à ce protocole thérapeutique au-delà de 72 heures, trouvent une amélioration par la transfusion d'échange partiel,

- les femmes enceintes en crises hyperalgiques sont le plus souvent soumises au protocole de transfusion d'échange partiel en particulier au dernier trimestre de gestation,

- les infections tels que : l'hyperthermie avec polynucléose neutrophile de cause indéterminée par manque d'infrastructure biologique adéquate, les pneumopathies, le paludisme, l'hépatite et l'ostéomyélite s'observent au taux de :

- 26,21 % dans la tranche d'âge de 0 à 4 ans,
- 27,26 % chez les enfants de 5 à 9 ans,
- 35,42 % chez les enfants de 10 à 14 ans,
- 26,52 % chez les adolescents de 15 à 19 ans,
- 3,62 % chez les jeunes de 20 à 24 ans.

- Les infections occupent donc la 3e place des manifestations cliniques dans notre série avec une fréquence élevée dans la tranche d'âge de 10 à 14 ans. Selon les travaux de KAINÉ (9) les infections sont plus fréquentes dans la tranche d'âge de 0 à 4 ans (67,70 %). Cette différence peut s'expliquer par le faible taux de nourrissons dans notre série et surtout par la variation dans les choix des infections étudiées.

- pour ce qui concerne l'hémoglobinose SC, ce sont les crises hyperalgiques qui sont prépondérantes (55,84 %) suivies de syndromes anémiques (15,58 %) et autres symptômes (5,19 %). Le syndrome anémique observé ici est d'origine carentielle et parfois en rapport avec la double hétérozygotie posant le problème de la nature réelle de l'hémoglobine C.

V-3 Mortalité

- Selon la littérature, la drépanocytose SS reste très meurtrière. Cependant depuis deux décennies des publications relatent des cas de drépanocytaires SS adultes.

- La survie à 20 ans varie de 10 à 50 % selon les pays (3). En Afrique, il semble que seulement 10 % des drépanocytaires SS atteignent l'âge adulte, mais ce pourcentage semble s'améliorer ces dernières années.

Aux Etats-Unis et aux Antilles près de 50 % des drépanocytaires atteignent la 3^e décennie mais ceux qui dépassent les 40 ans restent des exceptions (3).

- Dans notre série, les décès observés toutes maladies confondues représentent 9,05 %. La drépanocytose SS représente à elle seule un taux de mortalité de 6,74 % par rapport à tous les malades et un taux de 10,61 % par rapport aux drépanocytaires. La mortalité drépanocytaire représente donc 74,47 % de la mortalité globale du service.

- La mortalité s'observe à tous les âges jusqu'à 34 ans avec une fréquence élevée dans la tranche d'âge de 30 à 34 ans.

- La survie à 20 ans est de 43,66 % et à 30 ans de 18,66 %, ce qui est loin du pourcentage observé aux Etats-Unis et aux Antilles.

- Les causes de décès observées dans notre série sont semblables à celles signalées dans la littérature. Néanmoins,

c'est le syndrome anémique aigu (62,86) par hyperhémolyse ou érythroblastopénie aiguë ou par séquestration splénique qui demeure la cause principale de décès suivi de syndrome infectieux de cause indéterminée (17,14 %) et enfin de l'hépatite (8,57 %) et de crises hyperalgiques abdominales de cause indéterminée (8,57 %).

- quant à la double hétérozygotie SC aucun cas de décès n'est observé dans notre série.

CONCLUSION

- La mortalité drépanocytaire dans le Service d'Hématologie dans la période du 1^{er} Janvier 1988 à la fin du 1^{er} semestre 1990 est de 10,61 % chez les drépanocytaires SS alors qu'elle est nulle chez les doubles hétérozygotes SC.

- Les principales causes d'hospitalisation et de décès sont les mêmes que celles trouvées dans la littérature. Néanmoins, à la différence de certaines publications qui montrent que les infections demeurent la cause principale de morbidité et de mortalité chez les enfants âgés de moins de 5 ans, c'est le syndrome anémique aigu qui demeure dans notre série la principale cause de morbidité et de mortalité dans la même tranche d'âge.

- Pour lutter contre la morbidité drépanocytaire et obtenir une diminution du taux de mortalité dans notre service nous avons redynamisé le service de consultation drépanocytaire pour une meilleure surveillance médicale. Il a été créé des séances de réunion d'information avec les malades et les parents pour une meilleure connaissance de la maladie drépanocytaire. Une prise en charge réelle des drépanocytaires par les Services de Santé et les parents constitue un gage de succès dans la lutte pour l'amélioration des conditions de vie des drépanocytaires.

BIBLIOGRAPHIE

- 1 - AACH P., KISSANE J.
A patient with sickle cell anemia surviving thirty - eight years.
Am. J. Med., 48, 226-234, 1970.
- 2 - BEAUVAIS P.
Drépanocytose et séquestration splénique chronique.
Nouv. Presse Méd., 10, 1844, 1981.
- 3 - BEGUE P.
Les maladies drépanocytaires.
Sandoz Editions, 1984, pp 240-241.
- 4 - BEGUE P., KESSIE F., ASSIMADI K.
Signes et complications de la drépanocytose. Entretiens de BICHAT, paris, Expression Scientifique éd., pp 261-265, 1982.
- 5 - BEGUE P., QUINET P.
Drépanocytose de l'enfant.
- 6 - BROZOVIC M., DAVIES S.C., BROWNELL A.I.
Acute Admissions of patients with sickle cell disease who live in Britain.
British Medical Journal, 1987, 294, N° 6581 May - PP. 1206-1208.
- 7 - CHARACHE S., RICHARDSON S.N.
Prolonged survival of a patient with sickle cell anemia.
Arch. Intern. Med. 113, 884-894, 1964.
- 8 - ELAMIN A.M.
Sickle cell anemia in adult Zambian Africans.
Centr. Afr. J. Med., 8, 183-186, 1980.
- 9 - KAIN W.N.
Morbidity of Homozygous Sickle cell anemia in Nigerian Children.
J. Trop. Pediatr., 29, 104-112, 1983.