

Epidémiologie de la drépanocytose au Maniema : défi du diagnostic et de la prise en charge de la drépanocytose a l'hôpital général de référence de Kindu

Abdala K.A^{1,2}, Shindano M.E^{1,2}, Wembonyama O.S³

1: Hôpital général de référence de Kindu, Service de pédiatrie

2 : Université de Kindu, Faculté de Médecine, Département de pédiatrie

3 : Université de Lubumbashi, Faculté de Médecine, Département de pédiatrie

Auteur correspondant : Aimé Abdala Kingwengwe, MD,
Assistant en pédiatrie, +243818720576, aimeabdala@gmail.com

Coauteur :

Etienne Shindano Mwamba, MD, MSc, Pédiatre, PhD

Stanislas Wembonyama Okitotsho, MD, MSc, Pédiatre, PhD

Résumé

La drépanocytose est la maladie génétique la plus répandue en Afrique. Elle concerne une anomalie de structure de l'hémoglobine, pigment à l'intérieur des globules rouges chargé du transport de l'oxygène. Les conditions de travail dans un milieu à plateau technique bas interfèrent négativement avec le souci d'améliorer l'espérance de vie et la santé des enfants drépanocytaires. L'objectif de ce travail est de contribuer à l'amélioration des conditions diagnostique et de prise en charge de la drépanocytose dans notre milieu.

Nous avons fait recours à une revue de la littérature simple sur les différents moyens diagnostics et de prise en charge actuels de la drépanocytose.

Les résultats nous ont montré que des perspectives doivent être projetées pour améliorer la prise en charge de la drépanocytose et en diminuer la morbimortalité.

En conclusion, la province du Maniema fait encore face au défi du diagnostic et de prise en charge de la maladie. Des efforts doivent être fournis par tous pour améliorer ce tableau sombre et donner ainsi la chance du sourire à ces milliers d'enfants drépanocytaires méconnus et/ou mal soignés.

Mots-clés : Drépanocytose –Diagnostic –Prise en charge –Kindu –Maniema

Introduction

La drépanocytose est une maladie génétique caractérisée par la polymérisation de l'hémoglobine S, une anémie hémolytique chronique, un état pro-inflammatoire, des crises douloureuses à répétition, et une sensibilité accrue aux infections par des bactéries encapsulées. (1)

C'est la maladie génétique la plus répandue dans la Région africaine de l'OMS. Dans bon nombre de pays, une proportion de 10 % à 40 % de la population est porteuse d'un gène drépanocytaire, et l'on estime par conséquent à au moins 2 % le taux de prévalence de la drépanocytose dans ces pays. (2)

Par sa fréquence et sa gravité, la drépanocytose ou anémie falciforme, constitue un des problèmes majeurs de santé publique dans le monde. On estime qu'il y a chaque année dans le monde près de 300 000 nouveau-nés atteints de la drépanocytose. La majorité de ceux-ci naissent en Afrique ou sont d'origine africaine. Ces estimations, en Afrique, sont liées au fait qu'il n'existe pas encore d'études épidémiologique à grande échelle ; d'où on ne peut se baser que sur une estimation du nombre d'enfants drépanocytaires nés chaque année (3)

Le pronostic d'un syndrome drépanocytaire majeur est d'autant plus favorable que sa prise en charge est précoce. Pour arriver à une prise en charge précoce, il est impératif d'effectuer le diagnostic dès la naissance. (4)

Les conditions de travail dans un milieu à plateau technique bas, interfèrent négativement avec le souci d'améliorer l'espérance de vie et la santé des enfants drépanocytaires.

L'objectif de ce travail est de passer en revue les différents moyens diagnostics et de prise en charge disponible en milieu équipé afin de mener un plaidoyer pour l'amélioration des conditions diagnostique et de prise en charge de la drépanocytose dans notre milieu.

Méthodologie

Nous avons fait recours à une revue de la littérature sur les différents moyens diagnostics et de prise en charge actuels de la drépanocytose. Les références retenues sont qui ont traité des aspects diagnostics et de prise en charge de la drépanocytose.

Littérature et discussions

1. Diagnostic

Les modalités de prise en charge de la maladie drépanocytaire ont naturellement beaucoup évolué avec la meilleure connaissance de sa physiopathologie, mais aussi avec les progrès en imagerie (dépistage échographique de la lithiase biliaire et de la vasculopathie cérébrale par l'écho doppler transcranien), en médecine préventive (conseil génétique, dépistage néonatal, vaccination antipneumococcique) et curative (antibiothérapie plus efficace, nouvelles stratégies transfusionnelles, chélation du fer, greffe de moelle, utilisation de l'hydroxyurée). (5)

Le dépistage néonatal est l'idéale mesure actuelle pour le diagnostic de la drépanocytose. Il repose sur l'Isoélectrofocalisation dans le cadre de l'examen systématique du nouveau-né ou à l'occasion de toute consultation subséquente de l'enfant dans une formation sanitaire. En France, le dépistage précoce peut s'effectuer dans le cadre du dépistage néonatal universel, qui cible la détection des enfants nés d'une mère porteuse du trait drépanocytaire, et du dépistage de la maladie chez les femmes enceintes. En Afrique, le dépistage néonatal est déjà intégré, mais dans un cadre plus expérimental qu'universel, dans certaines structures qui se penchent dans la recherche sur la drépanocytose. (9, 10, 11) Le dépistage néonatal consiste à effectuer un prélèvement de sang veineux au talon de l'enfant et à tester ce sang en recourant par exemple à la méthode de la focalisation isoélectrique (IEF) ou à celle de la chromatographie liquide à haute performance (HPLC). (2)

Le diagnostic en urgence des syndromes drépanocytaires majeurs a pour but d'identifier l'HbS. Il repose sur le test d'Emmel ou test de falciformation et le test d'Itano. Le diagnostic définitif repose sur l'étude électrophorétique de l'hémoglobine. Le but est de séparer et de quantifier les différentes hémoglobines. (6)

Le diagnostic nécessite un minimum de 2 tests, l'approche la plus judicieuse étant une focalisation isoélectrique suivie d'une électrophorèse sur gel d'agar. Tout résultat positif ou douteux demande confirmation du diagnostic par une étude des parents. (4) Actuellement, il existe un test de diagnostic rapide qui a été mis au point par une équipe des chercheurs américains et dont une étude sur son adaptation dans les conditions africaines vient de connaître la publication de ses résultats spectaculairement satisfaisant. Il est appelé Drépatest. Ce test est réputé facile à exécuter, moins couteux et rapide dans la lecture des résultats (7).

De tout ceci, dans notre milieu, seul le test d'Emmel constitue jusqu'à présent le moyen paraclinique de diagnostic de la drépanocytose. Il est effectué chez les sujets présentant une histoire et une clinique en faveur de la maladie.

2. La prise en charge

Il y a une vingtaine d'années, l'espérance de vie des drépanocytaires aux Etats-Unis d'Amérique a été chiffrée à 40-50 ans pour les malades SS et à 65 ans pour les malades SC. (8)

Il est supposé que les principaux facteurs responsables de cette réduction de la mortalité soient, selon un ordre grossièrement chronologique, la pénicillinothérapie préventive, les vaccinations, le dépistage néonatal, la mise au point d'une politique transfusionnelle de qualité, l'hydroxyurée, la détection et le traitement de la vasculopathie cérébrale, le discernement des situations redevables d'une greffe de moelle allogénique et les améliorations des techniques de greffe. (1) Toutes ces techniques de soins (hormis la greffe de la moelle) sont actuellement

effectuées en milieu Africain. Cependant, elles exigent un suivi régulier des malades drépanocytaires et une évaluation tant biologique que sur le plan de l'imagerie de manière périodique. (1, 3)

Dans notre milieu, il n'existe pas un centre de prise en charge des drépanocytaires qui puisse jouer ce rôle et limite ainsi la prise en charge de la drépanocytose au seul traitement des crises qui pouvaient être évitées par les différentes mesures préventives sus mentionnées.

Perspectives

Afin d'améliorer la prise en charge de la drépanocytose et en diminuer la morbidité et la mortalité, nous avons les perspectives de mener un vaste plaidoyer afin d'obtenir :

- 1° La construction d'un Centre de référence de prise en charge de la drépanocytose au Maniema ;
- 2° La disponibilité, de manière gratuite et permanente, des médicaments essentiels utilisés dans la prise en charge de la drépanocytose (Antalgiques, Pénicilline, Acide folique, Sulfate de Zinc)
- 3° La disponibilité, à moindre coût, des médicaments utilisés dans la prise en charge des crises drépanocytaires majeurs (Hydergine, Piracetam, Rosephine, Claforan, Soluté de réhydratation,...)
- 4° L'amélioration de la fourniture en produits sanguins labiles qualitatifs et quantitatifs ;
- 5° Les moyens diagnostics et de suivis appropriés et à un coût accessible pour les parents d'enfants drépanocytaires probables ;
- 6° L'appui à la formation ;
- 7° Le soutien de la recherche dans le domaine ;
- 8° Le réseautage de tous les intervenants en matière de lutte contre la drépanocytose pour partage et complémentarité d'expériences.

Conclusion

La drépanocytose ou anémie falciforme, constitue un des problèmes majeurs de santé publique dans le monde et particulièrement en Afrique.

Le pronostic d'un syndrome drépanocytaire majeur est plus favorable lorsque sa prise en charge est précoce.

La prise en charge précoce de la drépanocytose passe par le diagnostic néonatal ou au bas âge avant les premières manifestations chez les nouveau-nés et nourrissons à risque.

La province du Maniema fait encore face au défi du diagnostic biologique et de prise en charge de la maladie.

Des efforts doivent être fournis par tous pour améliorer ce tableau sombre et donner ainsi la chance du sourire à ces milliers d'enfants drépanocytaires méconnus et/ou mal soignés.

Références

1. M. de Montalembert, L. Tshilolo ; les progrès thérapeutiques dans la prise en charge de la drépanocytose sont-ils applicables en Afrique subsaharienne ? Méd. Trop. ; n°67 ; 2007 ; pages 612-616.
2. OMS ; drépanocytose : une stratégie pour la région africaine de l'oms ; comité régional de l'Afrique ; soixantième session Malabo, guinée équatoriale, 30 août – 3 septembre 2010.
3. Léon Tshilolo ; les complications habituelles de la drépanocytose chez l'enfant en Afrique ; Développement et Santé, n°182, 2006
4. Henri Wajcman ; diagnostic et dépistage de la drépanocytose ; La Revue du Praticien 2004 ; n°54.
5. Ibrahima Diagne ; la drépanocytose en 2008 ; colloque de l'océan indien sur la drépanocytose ; Antananarivo, Madagascar ; 2008.
6. Pierre Aubry, Bernard-Alex Gaüzère ; hémoglobinoses : actualités 2014 ; Méd. Trop. ; mise à jour du 13/10/2014.
7. A. Y. Segbena; CHU Campus Lomé, CRLD Bamako, CH Monkole ; Drepatest, a multicentre sub-Saharan Africa study, for the assessment of the diagnostic performances and feasibility of the Rapid Diagnostic Test Sickle SCANÂ® device for the diagnosis of Sickle Cell Disease in newborns; 3rd Global Congress on SCD; Inde, Février 2017.
8. Platt OS, Brambilla DJ, Rossewf et Coll; mortality in sickle cell disease: life expectancy and risk factors for early death; N Engl J Med 1994; 330: 1639-44.
9. Annie Carole NGA MOTAZE, Dépistage néonatal de la drépanocytose au Cameroun: Etude rétrospective sur 5846 nouveau-nés au Centre Hospitalier d'Essos, 2013 https://www.hsd-fmsb.org/public/journals/1/pageHeader/TitleImage_en_US.jpg
10. Y. VIER IN Nzamé et al, Le dépistage néonatal de la maladie drépanocytaire au Gabon, Médecine d'Afrique Noire, 2012
11. Claudette Jossa TCHAMAGO, Dépistage néonatal de la drépanocytose au Sénégal: Etude préliminaire au sein de deux maternités de Dakar, Thèse de Medecine, UCAD, Dakar, Sénégal, 2006.