



## Drépanocytose en RDC : fardeau d'un plus lourd tribut

*Shongo ya Pongombo Mick*

### Résumé

La drépanocytose est l'une des maladies génétiques les plus répandues dans le monde. Elle est une priorité de santé publique déclarée par l'Organisation mondiale de la santé (OMS) en raison de sa prévalence élevée à la naissance.

Nous abordons sur 2 arguments le fait que la RDC soit le pays qui au monde paye le plus lourd tribut de la drépanocytose.

C'est notamment le fait que la RDC soit le deuxième pays avec le plus grand nombre de drépanocytaires en Afrique en plus du fait que c'est le premier pays au monde avec le plus de drépanocytaires avec haplotypes Bantu qui font la forme clinique la plus sévère de cette maladie.

### Correspondance:

Shongo ya Pongombo Mick, RDC

**Téléphone** : +243xxxxxxxxxx – **Email** :xxxxxxxxxx

**Article reçu** : 10-03-2022      **Accepté** : 05-04-2022

**Publié** : 25-04-2022



Copyright © 2022. Shongo ya Pongombo Mick.

This is an open access article distributed under the Creative Commons Attribution License, which permits unrestricted use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

Pour citer cet article : Shongo ya Pongombo Mick. Drépanocytose en RDC : fardeau d'un plus lourd tribut Revue de Médecine et de Santé Publique. 2022 ; 5(1) : 30-33.

## 1. Introduction

La drépanocytose est l'une des maladies génétiques les plus répandues dans le monde. Elle est une priorité de santé publique déclarée par l'Organisation mondiale de la santé (OMS) en raison de sa prévalence élevée à la naissance (1). Les données épidémiologiques actuelles montrent que la charge épidémiologique mondiale de la drépanocytose reste élevée. Bien que la mortalité lui imputée soit en baisse, sa prévalence a considérablement augmenté au cours des 20 dernières années, avec une tendance qui ne devrait pas s'inverser bientôt (2). Notre objectif est d'argumenter sur le fait que la RDC est le pays qui en paye le plus lourd tribut dans le monde.

### Argument 1

Le syndrome drépanocytaire majeur (SDM) consiste en un groupe de troubles caractérisés par la présence d'hémoglobine falciforme (HbS). Le terme SDM fait référence à toute condition dans laquelle plus de 50% d'HbS est présente entraînant des conséquences cliniques notamment une anémie chronique, des crises algides et une susceptibilité aux infections en plus d'autres symptômes et complications. En Afrique, 3 formes de syndrome drépanocytaire majeur sont présentes, notamment : la drépanocytose homozygote (HbSS), l'hémoglobine C drépanocytaire (Hb-SC) et la thalassémie drépanocytaire (Hb-SStal). La forme la plus courante (> 70%) de SDM dans le monde résulte de l'hérédité homozygote de la mutation de la sous-unité bêta-globine et est généralement appelée « SS » ou « drépanocytose SS » (3). En 2010, on estimait que 5 788 000 nouveau-nés étaient touchés par l'HbS dont 5 476 000 hétérozygotes et 312 000 homozygotes SS (4). Environ 75% de ces nourrissons sont nés en Afrique subsaharienne (5). La RDC est le deuxième pays le plus touché dans cette partie de l'Afrique après le Nigeria. La prévalence de l'HbSS y est de 3% et représente un lourd fardeau pour les personnes touchées et leurs familles. Entre

temps c'est environ 40000 nouveaux nés qui naissent avec la drépanocytose en RDC (6,7). Dans ce même pays, la RDC, la majeure partie de drépanocytaires viennent des familles vivant avec un faible revenu (8,9). Aucune aide médicale ni assistance n'y est consentie au profit de ces patients drépanocytaires. La précarité du niveau de vie en plus du coût élevé de la prise en charge entrave sur la qualité de vie des drépanocytaires (10,11). C'est notre premier argument.

### Argument 2

Le polymorphisme clinique de la drépanocytose est influencé par des facteurs génétiques modulateurs du phénotype drépanocytaire notamment l'influence de l'hémoglobine fœtale (HbF) ( $\alpha_2\gamma_2$ ) et l'association entre drépanocytose et alpha-thalassémie (12,13). Le HbF a effectivement des effets modérateurs bien connus sur les symptômes de la drépanocytose et ses niveaux varient chez les patients présentant différents haplotypes du gène de l'hémoglobine drépanocytaire (14). Notre pays la RDC, pays enclavé en Afrique centrale, a la particularité de présenter une population de stock génétique en majorité encore homogène dont les sujets drépanocytaires portent essentiellement l'haplotype Bantu ou haplotype de la cuvette du Congo (15). Des 5 haplotypes existants, c'est cet haplotype Bantu qui est rattaché à une forte sévérité clinique de la maladie (13,16). Cette sévérité serait liée notamment au faible taux d'hémoglobine fœtale dans la population homozygote SS (14-16).

La prévalence de l'association entre drépanocytose et alpha thalassémie rencontrée est la plus forte au monde. Cependant cette association est corrélées à des formes moins sévères de la drépanocytose chez les patients congolais (17).

Notre pays est tout de même le premier au monde avec le plus de drépanocytaires avec haplotypes Bantu qui font la forme clinique

sévère de la drépanocytose. C'est notre deuxième argument.

Conclusion : Ainsi sur la base de ces 2 arguments : le deuxième pays en Afrique et troisième mondial avec le plus grand nombre de sujets drépanocytaires ; ceci en plus d'être le pays avec le plus grand nombre de drépanocytaires présentant la forme sévère de la maladie. La RDC est logiquement, le pays qui paye le plus lourd tribut de la drépanocytose dans le monde.

### Référence

1. Ngwengi NY, Fon PN, Mbanya D. Distribution of haemoglobin genotypes, knowledge, attitude and practices towards sickle cell disease among unmarried youths in the Buea Health District, Cameroon. *Pan Afr Med J* [Internet]. 1 oct 2020 [cité 19 mars 2021];37. Disponible sur: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC7757270/>
2. Lippi G, Mattiuzzi C. Updated Worldwide Epidemiology of Inherited Erythrocyte Disorders. *Acta Haematol.* 2020;143(3):196-203.
3. Girot R. La drépanocytose. John Libbey Eurotext; 2003.
4. Piel FB, Patil AP, Howes RE, Nyangiri OA, Gething PW, Dewi M, et al. Global epidemiology of sickle haemoglobin in neonates: a contemporary geostatistical model-based map and population estimates. *The Lancet.* 2013;381(9861):142-51.
5. McGann. Sickle cell anemia in sub-Saharan Africa: - Google Scholar [Internet]. [cité 21 mars 2021]. Disponible sur: [https://scholar.google.com/scholar\\_lookup?journal=Blood&title=Sickle+cell+anemia+in+sub-Saharan+Africa:+advancing+the+clinical+paradigm+through+partnerships+and+research&author=PT+McGann&author=AG+Hernandez&author=RE+Ware&volume=192&issue=2&publication\\_year=2017&pages=155-161&](https://scholar.google.com/scholar_lookup?journal=Blood&title=Sickle+cell+anemia+in+sub-Saharan+Africa:+advancing+the+clinical+paradigm+through+partnerships+and+research&author=PT+McGann&author=AG+Hernandez&author=RE+Ware&volume=192&issue=2&publication_year=2017&pages=155-161&)
6. Agasa B, Bosunga K, Opara A, Tshilumba K, Dupont E, Vertongen F, et al. Prevalence of sickle cell disease in a northeastern region of the Democratic Republic of Congo: what impact on transfusion policy? *Transfus Med Oxf Engl.* févr 2010;20(1):62-5.
7. Tshilolo L, Aissi LM, Lukusa D, Kinsiama C, Wembonyama S, Gulbis B, et al. Neonatal screening for sickle cell anaemia in the Democratic Republic of the Congo: experience from a pioneer project on 31 204 newborns. *J Clin Pathol.* janv 2009;62(1):35-8.
8. Shongo MYP, Mukuku O, Mutombo AM, Lubala TK, Ilunga PM, Sombodi WU, et al. Profil hématologique et nutritionnel du drépanocytair homozygote SS âgé de 6 à 59 mois à Lubumbashi, République Démocratique du Congo. *Pan Afr Med J* [Internet]. 11 août 2015 [cité 21 mars 2021];21(276). Disponible sur: <https://www.panafrican-med-journal.com/content/article/21/276/full>
9. drepanocytose shongo pan - Recherche Google [Internet]. [cité 22 mars 2021]. Disponible sur: <https://www.google.com/search?q=drepanocytose+shongo+pan&oq=drepanocytose+shongo+pan&aqs=chrome..69j57.8278j0j7&sourceid=chrome&ie=UTF-8>
10. Early management of sickle cell anemia in central Africa: is it possible? [Internet]. [cité 22 mars 2021]. Disponible sur: <https://www.cabdirect.org/cabdirect/abstract/20093152401>
11. Ngolet LO, Moyen Engoba M, Kocko I, Elira Dokekias A, Mombouli J-V, Moyen GM. Sickle-Cell Disease Healthcare Cost in Africa: Experience of the Congo. *Anemia.* 2 févr 2016;2016:e2046535.
12. Habara A, Steinberg MH. Minireview: Genetic basis of heterogeneity and severity in sickle cell disease. *Exp Biol Med.* avr 2016;241(7):689-96.

13. Silva MAL da, Friedrisch JR, Bittar CM, Urnau MD, Merzoni J, Valim V de S, et al.  $\beta$ -Globin gene cluster haplotypes and clinical severity in sickle cell anemia patients in Southern Brazil. *Open J Blood Dis U S* Vol 42 No 2 Jun 2014 P 16-23. 2014;
14. Pagnier. Evidence for the multicentric origin of... - Google Scholar [Internet]. [cité 22 mars 2021]. Disponible sur: [https://scholar.google.com/scholar\\_lookup?journal=Proc+Nat+Acad+Sci+USA.&title=Evidence+for+the+multicentric+origin+of+the+sickle+cell+hemoglobin+gene+in+Africa&author=J+Pagnier&volume=81&issue=6&publication\\_year=1984&pages=1771-3&pmid=6584911&](https://scholar.google.com/scholar_lookup?journal=Proc+Nat+Acad+Sci+USA.&title=Evidence+for+the+multicentric+origin+of+the+sickle+cell+hemoglobin+gene+in+Africa&author=J+Pagnier&volume=81&issue=6&publication_year=1984&pages=1771-3&pmid=6584911&)
15. Tshilolo. La drépanocytose au Congo Kinshasa : génétique... - Google Scholar [Internet]. [cité 22 mars 2021]. Disponible sur: [https://scholar.google.com/scholar\\_lookup?journal=H%C3%A9matol&title=La+dr%C3%A9panocytose+au+Congo+Kinshasa:+g%C3%A9n%C3%A9tique+et+profil+h%C3%A9matologique&author=L+Tshilolo&author=K+Ngyulu&author=D+Valliante&author=B+Labie&author=F+Gulbis&publication\\_year=2000&](https://scholar.google.com/scholar_lookup?journal=H%C3%A9matol&title=La+dr%C3%A9panocytose+au+Congo+Kinshasa:+g%C3%A9n%C3%A9tique+et+profil+h%C3%A9matologique&author=L+Tshilolo&author=K+Ngyulu&author=D+Valliante&author=B+Labie&author=F+Gulbis&publication_year=2000&)
16. Akinsheye I, Alsultan A, Solovieff N, Ngo D, Baldwin CT, Sebastiani P, et al. Fetal hemoglobin in sickle cell anemia. *Blood J Am Soc Hematol.* 2011;118(1):19-27.
17. Mikobi TM, Lukusa PT, Aloni MN, Lumaka A, Akilimali PZ, Devriendt K, et al. Association between sickle cell anemia and alpha thalassemia reveals a high prevalence of the  $\alpha$ 3.7 triplication in congolese patients than in worldwide series. *J Clin Lab Anal.* 9 mars 2017;32(1):e22186.