

Les crises vaso-occlusives drépanocytaires chez l'enfant et l'adolescent à Brazzaville, Congo. Étude rétrospective de 587 cas.

J. R. Mabilia Babela, S. Nzingoula & P. Senga

Service de pédiatrie-nourrissons, CHU, B.P 32, Brazzaville, Congo; E-mail : j.mabilia.babela@caramail.com

Manuscrit n° 2696. "Clinique". Reçu le 21 juin 2004. Accepté le 8 février 2005.

Summary: Sickle-cell crisis in the child and teenager in Brazzaville, Congo. A retrospective study of 587 cases.

Using files related to children admitted at the Brazzaville teaching hospital (Congo) between May 1995 and May 2002, the authors have studied the part of sickle cell crisis (SCC) in the sickle cell disease, have assessed the epidemiological particularities, the relation between some clinical, biological factors as well as the severity of the disease. On the whole, 587 SCC have been observed in homozygous SS children aged 6 to 17. The distribution was as follows: painful osteo-articular crisis (58.6%), abdominal crisis (23.5%), acute chest syndrome (14%), neurological strokes (3.2%) and priapism (0.7%). The neurological strokes (75%) and the hand-foot syndrome (77.8%) were predominant in male. As regards the interaction age-localization of the crisis, the hand-foot syndrome mainly concerned children under five, long bones and rachis impairment those aged 11 to 15; abdominal and neurological crisis were observed especially before the age of 10, the acute chest syndrome after 10 (68.3%).

Malaria (48.9%) and bacterial or viral infections (24.5%) proved to be the triggering factors when these are identified (188 cases). SCC occurred in 67.5% of the cases during the hot and rainy seasons. Moreover the haemoglobin F rate above 10% was correlated with a low prevalence of SCC, in particular the potentially severe crisis, revealing at the same time its protective value.

These results show that SCC, by their frequency and/or their severity, constitute a major handicap when the vital prognosis is not involved. Rigorous health habits, appropriate vaccination programme, adequate malarial prophylaxis, optimal transfusional strategy and especially the use of hydroxyurea, prove to be urgent preventive measures to put into practice. Their efficient implementation will provide a better quality of life to the sickle cell patient and will decrease the risks of severe crisis.

Résumé :

À partir des dossiers des enfants admis au centre hospitalier et universitaire de Brazzaville (Congo) entre mai 1995 et mai 2002, les auteurs ont étudié la place des crises vaso-occlusives (C.V.O.) dans la maladie drépanocytaire et apprécié les particularités épidémiologiques, la relation entre certains facteurs cliniques, biologiques et la sévérité de la maladie. Au total, 587 C.V.O. ont été observées chez des enfants homozygotes SS, âgés de 6 à 17 ans. Elles se répartissaient en : crises douloureuses ostéo-articulaires (58,6 %), crises abdominales (23,5 %), syndrome thoracique aigu (14 %), accidents neurologiques (3,2 %) et priapisme (0,7 %). Une prédominance masculine se retrouvait dans les accidents neurologiques (75 %) et le syndrome main-pied (77,8 %). Concernant l'interaction âge – localisation des crises, le syndrome main-pied intéressait majoritairement les enfants de moins de 5 ans, l'atteinte des os longs et du rachis ceux de 11 à 15 ans; les crises abdominales et neurologiques s'observaient surtout avant l'âge de 10 ans, le syndrome thoracique aigu après 10 ans (68,3 %).

Quand le facteur déclenchant était retrouvé (188 cas), il s'agissait principalement du paludisme (48,9 %) et des infections bactériennes ou virales (24,5 %). Les C.V.O. se rencontraient dans 67,5 % des cas au cours des saisons chaudes et pluvieuses. Par ailleurs, le taux d'hémoglobine F supérieur à 10 % était corrélé à une faible prévalence des C.V.O. particulièrement les crises potentiellement graves, témoignant ainsi globalement de sa valeur protectrice.

Ces résultats montrent que les C.V.O. par leur fréquence et/ou leur gravité constituent un handicap majeur quand elles ne compromettent pas le pronostic vital. Leur prévention par une hygiène de vie rigoureuse un programme vaccinal approprié, une prophylaxie palustre adéquate, une stratégie transfusionnelle optimale et surtout par l'usage de l'hydroxyurée s'avère impérative. Bien appliquées, ces mesures procurent au patient drépanocytaire une meilleure qualité de vie et minimisent les risques de crises graves.

sickle cell anemia
sickle cell crisis
child
hospital
Brazzaville
Congo
Sub-Saharan Africa

drépanocytose
crise vaso-occlusive
enfant
hôpital
Brazzaville
Congo
Afrique intertropicale

Introduction

La drépanocytose est l'hémoglobinopathie la plus fréquente en Afrique subsaharienne. Au Congo, 22 % de la population est porteuse du trait drépanocytaire et 1,25 % de la tare sous forme homozygote (8). La maladie a une traduction clinique protéiforme, mais les crises vaso-occlusives (C.V.O.) en constituent l'une des principales manifestations. Leur expression varie selon la localisation et celle-ci peut être ostéo-articulaire, abdominale, neurologique, thoracique ou génitale. Sans être les plus fréquents, la crise cérébrale et le syndrome thoracique aigu (S.T.A.) se révèlent potentiellement les plus sévères. Ce travail aborde l'ensemble des C.V.O. et se propose d'en analyser les caractéristiques épidémiologiques et cliniques dans le contexte du Congo.

Matériel et méthodes

Cette étude a été réalisée dans les services de pédiatrie du centre hospitalier et universitaire de Brazzaville, particulièrement au sein de l'unité de suivi des hémoglobinopathies. Il s'agit d'une enquête rétrospective basée sur l'exploitation des dossiers des enfants drépanocytaires hospitalisés entre mai 1995 et mai 2002. Au total, 1 422 drépanocytaires homozygotes SS, âgés de 6 mois à 17 ans, ont été colligés et seuls les enfants hospitalisés pour C.V.O. ont fait l'objet de cette étude. Aucun cas de double hétérozygotie (SC ou S β thalassémie) n'a été détecté. Le profil électrophorétique de ces enfants était : hémoglobine (Hb) S = 87,5 % \pm 7,2, HbA₂ = 2,6 % \pm 0,6, HbF = 14,0 % \pm 6,8. L'électrophorèse d'Hb était réalisée chez la majorité des enfants au cours des deux premières années de vie. Quand celle-ci révélait la présence d'HbF à un taux supérieur à 10 %, une deuxième était réalisée à l'âge de 5 ans pour apprécier le taux définitif d'HbF conformément aux recommandations de MASON *et al.* (18). Elle était reprise au-delà de cinq ans quand la première révélait l'existence d'une HbF.

Les critères diagnostiques de ces C.V.O. dépendaient de leur localisation. Ainsi, les crises douloureuses ostéoarticulaires et abdominales se définissaient par la présence d'algies diffuses ou localisées, cédant sous antalgiques et/ou anti-inflammatoires, toute tuméfaction osseuse étant exclue (sauf dans le syndrome main-pied). Les crises neurologiques comprenaient principalement les crises convulsives, à l'exception des convulsions fébriles, suivies d'un déficit moteur avec ou sans troubles de la conscience. Compte tenu des contraintes techniques et financières, aucun examen d'imagerie cérébrale (artériographie, échographie doppler ou scanner) n'a été réalisé. Aussi, les convulsions prolongées, sans autre cause reconnue avec les moyens d'investigation dont nous disposons, n'ont été incluses que comme diagnostic de présomption de C.V.O. neurologique. Le diagnostic de STA était retenu devant un tableau associant une douleur thoracique avec dyspnée, une fièvre et des anomalies à l'examen thoracique avec ou sans anomalies radiologiques. La réponse au traitement (antalgique et anti-inflammatoire avec ou sans antibiotiques), en cas d'anomalies radiologiques associées, permettait de différencier une probable infection pulmonaire d'une autre cause de STA. Le priapisme était considéré comme une érection persistante, douloureuse et indépendante de la libido.

Pour chaque cas, ont été étudiés l'âge de l'enfant au moment de la crise, le sexe, le facteur favorisant éventuel, les caractéristiques cliniques et certains paramètres biologiques. Les aspects thérapeutiques ont été également analysés. L'évolution

a été appréciée sur la base de la survenue éventuelle de complication ou de décès. L'analyse des résultats a fait appel au test de Sokal. Le seuil de signification requis était de 5 %.

Résultats

Sur 1 422 enfants drépanocytaires homozygotes SS hospitalisés pendant la période d'étude dans l'unité de suivi des hémoglobinopathies, 494 (34,7 %) étaient admis pour C.V.O., dont 377 enfants une fois, 34 deux fois, 26 trois fois et 16 enfants quatre fois, présentant ainsi un nombre global de 587 crises. Les C.V.O. constituaient la première cause d'hospitalisation de l'enfant drépanocytaire.

Le sexe (tableau I)

Tableau I.

Répartition des patients selon le sexe et la localisation des C.V.O.

Distribution of patients according to sex and sites of SCC.

C.V.O.	garçons		filles		p
	n	%	n	%	
syndrome main-pied	21	78	6	22	< 0,001
os longs	104	52,5	93	47,5	> 0,05
rachis	34	57	26	43	> 0,05
abdominales	66	54	57	46	> 0,05
thoraciques (STA)	34	47	38	53	> 0,05
neurologiques	11	75,0	4	25	< 0,001
total	270	54,7	224	45,3	> 0,05

Les 494 patients étaient majoritairement de sexe masculin avec 270 cas (54,7 %), la différence étant non significative. La prédominance masculine s'est avérée nette, particulièrement en cas d'accident neurologique (75 %) et de syndrome main-pied (77,8 %). Le STA affectait surtout les filles (52,8 %) mais sans différence significative.

L'âge (tableau II)

Le tableau II indique l'âge des enfants en fonction du type de crise. Le syndrome main-pied demeurait pratiquement la caractéristique des enfants de moins de 5 ans : ici l'âge variait entre 6 mois et 5 ans 4 mois (moyenne : 18 mois). Les localisations rachidiennes étaient surtout relevées à partir de 10 ans ; celles des os longs allaient en progressant jusqu'à l'âge de 15 ans. Les crises abdominales quant à elles, précoces, conservaient une fréquence élevée tout au long de l'enfance. Enfin les crises thoraciques s'observaient principalement à partir de 5 ans, les crises neurologiques essentiellement entre 5 et 10 ans et les manifestations génitales à partir de 14 ans.

Tableau II.

Les C.V.O. selon l'âge.

SCC according to age.

C.V.O.	C.V.O. selon l'âge				total	%
	< 5 ans	5-10 ans	11-15 ans	>15 ans		
ostéoarticulaires	76	71	126	71	344	58,6
- os longs	44	65	82	49	240	
- rachis	-	4	44	22	70	
- syndrome main-pied	32	2	-	-	34	
abdominales	30	57	38	13	138	23,5
thoraciques (STA)	6	20	27	29	82	14,0
neurologiques	2	11	2	4	19	3,2
génitales	-	-	1	3	4	0,7
total	114	159	194	120	587	100
%	19,4	27,1	33,0	20,4	100	

Les facteurs déclenchants

L'élément déclenchant a pu être identifié dans 188 cas (32,0 %). La crise était alors imputée au paludisme, 92 cas (48,9 %) ou à une infection bactérienne ou virale présumée, 46 cas (24,5 %).

Ailleurs, étaient incriminés l'exercice physique, 30 cas (16 %), le froid, 12 cas (6,4 %) et la déshydratation, 8 cas (4,3 %).

La saison (tableau III)

La répartition saisonnière des C.V.O., représentée dans le tableau III, montrait la prévalence des crises au cours des saisons chaudes et pluvieuses (mars-mai et septembre-décembre) par rapport aux saisons sèches et froides : 67,5 % *vs* 32,5 % ($p < 0,001$).

Cependant, les variations climatiques avaient une influence sur les crises ostéoarticulaires ($p < 0,001$), abdominales ($p < 0,01$) et neurologiques ($p < 0,05$)

Tableau III.

C.V.O.	Les C.V.O. selon la saison. SCC according to season.				total	p
	saisons pluvieuses et chaudes		saisons sèches et froides			
ostéoarticulaires	242	61,1 %	102	53,4 %	344	< 0,001
abdominales	97	24,5 %	41	21,5 %	138	< 0,01
thoraciques (STA)	42	10,6 %	40	20,9 %	82	> 0,05
neurologiques	14	3,5 %	5	2,6 %	19	< 0,05
priapisme	1	0,3 %	3	1,6 %	4	> 0,05
total	396	67,5 %	191	32,5 %	587	

Les symptômes associés

La fièvre, symptôme le plus couramment rencontré (89,7 %), était tantôt rattachée à la cause, tantôt considérée comme un signe de la C.V.O. Elle n'était constatée dans aucun cas de priapisme. Une crise anémique sévère ou crise de déglobulisation (effondrement du taux d'hémoglobine au-dessous de 5 g/dl quelle que soit la cause, imposant une transfusion sanguine) était retrouvée dans 104 cas (30,2 %) de crises ostéoarticulaires, 42 cas (30,4 %) de crises abdominales, 12 cas (14,6 %) de STA et dans 5 cas (26 %) de crises neurologiques. Le caractère hyperhémolytique ou érythroblastopénique de la crise n'a pu être précisé. Un ictère sans relation avec une transfusion sanguine était présent dans 181 cas (30,8 %). Il existait une splénomégalie – stades III à V de la classification de Hackett – dans 167 cas (28,4 %) et une hépatomégalie dans 92 cas (15,7 %), principalement en cas de crise abdominale.

Profil des différentes C.V.O. (tableau II)

Les crises ostéoarticulaires

Elles étaient les plus fréquentes des C.V.O. et affectaient préférentiellement les os longs, 240 cas (69,8 %), secondairement le rachis, 70 cas (20,3 %) et dans les autres cas (34 cas soit 9,9 %), il s'agissait d'un syndrome main-pied. Isolées dans la grande majorité des cas (84,0 %), les crises ostéoarticulaires s'accompagnaient parfois de crises abdominales, 43 cas (12,5 %), ou de STA, 12 cas (3,5 %).

Les crises abdominales

Elles survenaient isolément, 89 cas (64,4 %) ou en association avec une crise ostéoarticulaire, 43 cas (31,2 %) ou thoracique, 6 cas (4,4 %).

Le syndrome thoracique aigu (STA)

L'infection pulmonaire en constituait la principale cause, 35 cas (42,7 %); il s'observait volontiers après l'âge de 10 ans, 56 cas (68,3 %). Les images radiologiques étaient le plus souvent de type pneumonique (26 cas), intéressant surtout le lobe supérieur (17 cas). L'agent causal n'a pu être identifié. L'embolie pulmonaire a été suspectée dans 10 cas. Ailleurs,

la cause n'a pas été précisée et, parmi ces cas, la radiographie était normale dans 21 cas (25,6 %).

Les crises neurologiques

Elles se présentaient sous la forme d'une crise convulsive dans 8 cas (42 %), d'une hémiplégié dans 12 cas (63 %), d'une paraplégie dans 2 cas (10,5 %) ou d'un syndrome ataxique (1 cas). Les convulsions revêtaient l'allure de crises généralisées prolongées (6 cas), d'hémiconvulsions (2 cas) compliquées alors d'hémiplégié. Elle était associée à une paralysie faciale homolatérale dans 2 cas. Enfin, pour quatre enfants, il s'agissait d'une récurrence.

La ponction lombaire pratiquée chez les huit enfants ayant convulsé révélait un liquide hémorragique dans trois cas. L'électroencéphalogramme qui était réalisé chez les mêmes enfants objectivait, dans 4 cas, une latéralisation concordante.

Le priapisme

Les crises génitales étaient rares : 4 cas seulement de priapisme ont été relevés, tous de survenue nocturne et spontanée. Tous les enfants concernés étaient âgés de plus de 14 ans.

Données biologiques

Le tableau IV rapporte la répartition des C.V.O. selon le taux d'HbF. L'on constate qu'un taux d'HbF < 10 % était corrélé à une prévalence globalement élevée des C.V.O. ($p < 0,02$). Et cette prévalence était plus nette ($p < 0,05$) pour les syndromes drépanocytaires majeurs (STA et crises neurologiques), témoignant ainsi de la valeur protectrice de l'HbF. Les données de l'hémogramme étaient peu contributives en raison du retard dans la réalisation des examens (souvent après transfusion ou au moment de l'amélioration du tableau clinique).

Tableau IV.

C.V.O.	Les C.V.O. selon le taux d'HbF. SCC according to HbF rate.			
	< 10 %		> 10 %	
ostéoarticulaires (n = 52)	32	61,5 %	20	38,5 %
abdominales (n = 34)	20	59,0 %	14	41,0 %
thoraciques (n = 8)	6	75,0 %	2	25,0 %
neurologiques (n = 2)	2	100,0 %	-	-
total (n = 96)	60	62,5 %	36	37,5 %

Aspects thérapeutiques

L'hyperhydratation était la règle dans tous les cas. Elle consistait soit en l'administration *per os* de boissons usuelles, soit en la perfusion dès l'admission de 100 à 150 ml/kg/24 heures de sérum glucosé isotonique. La crise douloureuse a requis l'emploi d'anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS) dans 419 cas et/ou d'antalgiques (408 cas). Ainsi parmi les AINS, ont été prescrits, l'acide tiaprofénique (204 cas), le morniflumate (120 cas), le kétoprofène (95 cas). Le paracétamol seul (184 cas) ou associé au dextropropoxyphène (140 cas) tout comme le proparacétamol (84 cas) étaient les antalgiques les plus utilisés. Aucun antalgique de palier 3 n'a été administré. En cas de syndrome thoracique aigu lié à une infection pulmonaire probable, l'amoxicilline, associée ou non au thiamphénicol en intraveineux, était l'antibiotique le plus utilisé, suivi des céphalosporines de troisième génération, avec ou sans aminosides. Les crises neurologiques ont nécessité une transfusion sanguine dans 11 cas et l'emploi de vasodilatateurs périphériques (17 cas). Aucun patient n'a bénéficié de l'ex-sanguinotransfusion ni d'un programme transfusionnel. Enfin, le priapisme a fait l'objet d'injections intracaverneuses d'étiléfrine.

Données évolutives

L'évolution variait selon le type de C.V.O. Ainsi, une surinfection bactérienne osseuse survenait dans 10 cas (29,4 %) de syndrome main-pied sans que l'agent causal ait pu être recherché. Parmi les 12 cas d'hémiplégie, la récupération totale a été signalée dans 4 cas; les deux cas de paraplégie ont également évolué favorablement. La fonction érectile n'a pu être sauvegardée que dans un cas de priapisme. Il a été enregistré 83 cas de décès dont 32 étaient imputables aux C.V.O. Le STA en a été à l'origine dans 24 cas (29 %). Une embolie pulmonaire a été alors suspectée dans 7 cas, et dans 10 cas, il s'agissait d'une infection. Ailleurs, la cause du décès n'a pu être retrouvée. Les huit autres décès sont survenus au cours d'une crise neurologique, soit une létalité de 42,1 %.

Discussion

Facteurs favorisants

La survenue des C.V.O. est tributaire du climat d'une manière générale. Ainsi, celles-ci surviennent au cours des périodes les plus froides ou les plus chaudes (5). A Brazzaville, les saisons les plus chaudes connaissent également un niveau de pluviométrie élevée : les températures maximales atteignent généralement 34 °C et le degré d'hygrométrie le plus fort est de 62 %. SERJEANT *et al.* (27) en Jamaïque, pour leur part, situent le maximum d'admissions, entre 3 heures de l'après-midi et minuit. Les autres facteurs déclenchants sont principalement représentés, d'une part par le paludisme qui, lui-même, connaît une recrudescence au cours des saisons chaudes et pluvieuses, et d'autre part par les infections virales et bactériennes (6). La déshydratation, le stress, l'exercice physique sont classiquement incriminés dans une moindre mesure (10, 23).

Facteurs protecteurs

La stabilité de l'homéostasie constitue le meilleur garant de l'équilibre clinique du drépanocytaire. Cependant, à côté de ce facteur, d'autres, intraérythrocytaires ont également un rôle déterminant et, parmi eux, le taux d'HbF. En effet, les patients ayant un taux d'HbF élevé sont classiquement considérés comme présentant des formes bénignes.

Dans notre expérience, la plupart des enfants ayant un taux d'HbF élevé présentaient des C.V.O. potentiellement bénignes (crises osseuses et abdominales). Par contre, les syndromes drépanocytaires majeurs (STA, AVC) étaient plutôt observés chez les enfants ayant un taux d'HbF inférieur à 10 % ($p < 0,05$ tableau IV). ACQUAYE *et al.* (1) établissent le même constat tandis que pour d'autres, KAABA et AL FAZAA (16), HEDO *et al.* (14), le taux d'HbF ne permet pas de discriminer les patients avec ou sans crises fréquentes.

Enfin, l'haplotype Sénégal semble moins exposer aux C.V.O. graves que les haplotypes CAR (Central Africa Republic) et bénin. Il en est de même en cas d'une alpha-thalassémie délétionnelle associée (34).

Profil des C.V.O.

Les crises douloureuses

Représentées par les crises ostéoarticulaires et abdominales, les crises douloureuses constituent le principal motif d'hospitalisation avec 82,9 % des cas. La localisation ostéoarticulaire en est la plus fréquente. Ces faits sont relevés par d'autres auteurs (15, 20, 27). Nous avons constaté la prédominance

masculine, particulièrement avec le syndrome main-pied ($p < 0,00$ tableau I). Cette relation n'est pas retrouvée par tous. En effet, certains ne rapportent pas une différence selon le sexe (15) alors que d'autres rapportent plutôt une prédominance féminine (27).

Le syndrome main-pied est caractérisé par sa survenue presque exclusive avant l'âge de 5 ans avec un pic de fréquence entre 1 et 2 ans (2). L'ostéomyélite qui le complique est surtout liée aux salmonelles (3, 20).

L'atteinte des os longs est la plus fréquente. Sa distribution est égale entre le membre supérieur et le membre inférieur pour certains auteurs (15). Elle est le plus souvent isolée et, dans une moindre mesure, associée à des crises rachidiennes et/ou abdominales comme le signalent également SERJEANT *et al.* (27).

Le syndrome thoracique aigu

Rare avant 5 ans, le STA est l'apanage de l'enfant plus âgé. Sa fréquence, qui va alors en progressant, est estimée à près de 40 % (20, 29). Rarement douloureux entre 2 et 4 ans, il se résume à cet âge à l'association d'une toux et d'une fièvre; celle-ci est retrouvée chez près de 70 % des enfants (28). Si les anomalies stéthacoustiques sont habituelles (91 % des cas), la radiographie n'est pathologique que dans la moitié des cas (31, 33). Il s'agit le plus souvent, comme dans notre série, d'une atteinte du lobe supérieur chez l'enfant alors que, chez l'adulte, prédominent les lésions multifocales et celles du lobe inférieur (29, 33). Cependant, ces résultats divergent de ceux d'autres auteurs qui constatent une infiltration prédominante du lobe inférieur (86 %) suivie de l'atteinte du lobe supérieur (25 %) et de celle du lobe moyen (22 %). Une pleurésie est signalée dans 38 % des cas (28).

Quand l'origine bactérienne est prouvée, l'agent le plus souvent en cause, dans les pays privilégiés, est *Chlamydia pneumoniae*, suivi de *Mycoplasma pneumoniae* (24). La fréquence relativement faible du pneumocoque dans ces pays industrialisés s'explique par l'usage répandu du vaccin antipneumococcique et de la pénicillino-prophylaxie orale (24, 28). Cependant, dans la plupart des cas, l'étiologie des STA n'est pas précisée. Ainsi pour VICHINSKY *et al.* (32), la cause est inconnue chez l'enfant dans 62 % des cas : l'infarctus pulmonaire est alors souvent incriminé, mais celui-ci est considéré comme rare avant 12 ans (24). Ailleurs, a été également évoqué un infarctus de côtes (26). Enfin, il constitue l'une des principales causes de mortalité de l'enfant drépanocytaire (17, 32).

Les crises neurologiques

Le diagnostic des crises neurologiques dans notre série reposait essentiellement sur des critères cliniques. Une artériographie cérébrale ou mieux une échographie doppler ou un scanner aurait apporté plus de précision, particulièrement sur le mécanisme pathogénique. Néanmoins, le mode de survenue brutal de ces crises, dans un contexte apyrétique, plaide plus en faveur d'un AVC par C.V.O. Une hémorragie intracrânienne a été évoquée dans les trois cas où le LCR était hémorragique.

Les accidents neurologiques sont surtout observés chez les garçons dans notre série mais, d'une manière générale, l'on estime que le sexe n'intervient pas dans leur survenue. Le pic de fréquence se situe au cours de la deuxième enfance dans cette étude comme pour d'autres (21, 37).

L'hémiplégie représente la principale manifestation, quels que soient les auteurs. Les récurrences d'AVC (4 cas sur 19 dans notre série) s'avèrent fréquentes et, selon certains auteurs, surviennent habituellement dans les 36 premiers mois (35). Les facteurs de risque de récurrence varient d'un auteur à l'autre : il s'agit d'une hyperleucocytose et d'un taux d'hé-

moglobine bas ou de l'existence d'antécédents de méningite purulente (4, 7).

Le priapisme

La fréquence des crises génitales est probablement sous-estimée, les formes intermittentes n'étant pas toutes comptabilisées parce que non hospitalisées, en raison de leur évolution rapidement favorable.

Tous nos cas ont été observés à partir de l'âge de 14 ans. Le pic de fréquence se situe habituellement entre 5 et 13 ans puis entre 21 et 29 ans (13, 30).

Le priapisme survient surtout la nuit et les facteurs déclenchant se résument souvent à une infection, un traumatisme local, un rapport sexuel ou une consommation excessive d'alcool (13). Le traitement le plus approprié est représenté par l'injection d'étiléfrine, à effectuer avant la 29^e heure (11).

Traitement

L'hydratation constitue le geste essentiel dans le traitement des crises douloureuses. Elle doit être rapide, efficace et contrôlée; elle permet de diminuer les facteurs de viscosité et d'hémoconcentration, source de thromboses, d'anoxie et d'acidose. La voie orale seule est insuffisante, même très soigneusement surveillée. C'est donc la voie veineuse qu'il faut utiliser systématiquement. On aura recours aux solutés de glucose isotoniques bien équilibrés en électrolytes (Na, K, Ca). Le sérum physiologique convient à la rigueur, quoique trop riche en sel si l'enfant a une cardiopathie. Les macromolécules peuvent aussi être utilisées. La quantité journalière de soluté est de 3 l/m², soit environ 120-150 ml/kg/24 heures.

Le traitement analgésique conventionnel doit être associé mais son efficacité est moindre par rapport à l'hydratation. A Brazzaville, le traitement des crises douloureuses fait d'abord appel au traitement analgésique conventionnel à base d'AINS et/ou d'antalgiques associé à l'hydratation.

Cependant, certaines équipes ont recours à de fortes doses IV de méthylprednisolone, 15 mg/kg avec un maximum de 1000 mg pendant 48 heures, ce qui a permis de diminuer la durée de la crise, mais les rechutes s'avèrent alors plus fréquentes (12). D'autres par contre ont employé l'analgésie épidurale avec ou sans fentanyl dans les crises douloureuses rebelles au traitement analgésique conventionnel (36). Les analgésiques de palier 3, dont l'usage a été codifié (9), ne sont pas utilisés chez nous en raison de l'absence de codification sur le plan national, et surtout de leur maniement difficile du fait de la dépression respiratoire qu'ils entraînent.

Le recours à la transfusion sanguine dans les crises douloureuses repose sur leur intensité et leur prolongation mais aussi sur l'hématocrite et le taux d'hémoglobine.

Le traitement des AVC et de leurs récurrences requiert l'exsanguinotransfusion et le programme transfusionnel en vue de réduire le taux d'HbS en deçà de 30 % (22). Ces moyens thérapeutiques ne font pas cependant partie de nos protocoles thérapeutiques à cause des difficultés techniques.

Le traitement préventif constitue un volet important dans les C.V.O. L'éducation pour une hydratation abondante et régulière, jour et nuit, est importante. La pénicillinothérapie orale continue, surtout indiquée chez le nourrisson et le jeune enfant, controversée, pose des problèmes d'observance. Les infections des voies respiratoires doivent être traitées rapidement, avec de larges indications d'antibiotiques. Les vaccinations antipneumococcique et anti-Hib, la prophylaxie du paludisme sont fondamentales. L'hydroxyurée est utilisée pour son effet sur l'augmentation de l'HbF, réduisant ainsi la fréquence et la gravité des C.V.O. (6, 19). Cependant, son

utilisation chez l'enfant n'est pas encore adoptée chez nous. Néanmoins, il faut préciser qu'elle n'entraîne pas toujours l'augmentation de l'HbF et son effet ne se maintient parfois que pendant quelque mois. Par ailleurs, la dépression de l'érythropoïèse qu'elle provoque nécessite une surveillance hématologique étroite et de bonne qualité (25).

Conclusion

Les C.V.O. constituent la première cause d'hospitalisation de l'enfant drépanocytaire au Congo. Leur prise en charge adéquate devrait largement contribuer à améliorer la qualité de vie de l'enfant drépanocytaire. Celle-ci passe par l'amélioration du plateau technique qui en faciliterait le diagnostic et partant, un traitement adéquat. L'accent doit être également mis sur les mesures préventives, particulièrement l'hygiène de vie, une prophylaxie palustre rigoureuse et un programme vaccinal contre les infections dues au pneumocoque, à *Haemophilus influenzae b* et à *Salmonella typhi*. Enfin, à terme, cette prise en charge devrait s'ouvrir à d'autres techniques encore inaccessibles aux pays tropicaux, notamment la transfusion sanguine sous toutes ses modalités, l'administration de l'hydroxyurée, dans l'attente, à long terme, de la greffe de moelle et de la thérapie génique.

Références bibliographiques

- ACQUAYE JK, OMER A, GANESHAGURU K, SEJENY SA & HOFFBRAND AV – Non benign sickle cell anaemia in Western Saudi Arabia. *Br J Haematol*, 1985, **60**, 99-108.
- AKINYANJU O & JOHSON AO – Acute illness in Nigerian children with sickle cell anemia. *Ann Trop Pediatr*, 1987, **7**, 181-186.
- BABHULKAR SS, PANDE K & BABHULKAR S – The hand-foot syndrome in sickle cell hemoglobinopathy. *J Bone Joint Surg*, 1995, **77B**, 310-312.
- BALKARAN PN, SERJEANT BE & SERJEANT GR – Stroke in a cohort of patient with homozygous sickle cell disease. *J Pediatr*, 1992, **120**, 360-366.
- BAUM F, DUNN DT, MAUDE GH & SERJEANT GRS – The painful crisis of homozygous sickle cell disease. A study of risk factors. *Arch Intern Med*, 1987, **147**, 1231-1234.
- CHARACHE S, TERRIN ML, MOORE RD, DOVER GJ, BARTON FB *et al.* – Effect of hydroxyurea on the frequency of painful crisis in sickle cell anaemia. *N Engl J Med*, 1995, **332**, 1317-1322.
- DE MONTALEMBERT M, BEAUVAIS P, BACHIR D, GALECTEROS F & GIROT R – Cerebrovascular accidents in sickle cell disease risk factors and blood transfusion disease. *Eur J Pediatr*, 1993, **152**, 201-204.
- DJEMBO TATY M, TCHILOEMBA M, GALACTEROS F, ROSA J & LISSOUBA P – Étude épidémiologique des hémoglobinopathies au Congo chez 2257 nouveau-nés. *Nouv Rev fr Hématol*, 1986, **28**, 249-251.
- FOURNIER-CHARRIERE E & DOMMERGUES JP – La douleur de la crise drépanocytaire chez l'enfant, sémiologie, évaluation et méthodes de traitement : la place des antalgiques majeurs. *Ann Pédiatr*, 1995, **42**, 105-114.
- GALACTEROS F – Drépanocytose. Physiopathologie et diagnostic. *Rev Prat*, 1995, **45**, 351-360.
- GBADOE AD, AKAKPO-VIDAH A, PITCHÉ P & ASSIMADI JK – Priapisme drépanocytaire : prise en charge par injections intracaverneuses d'étiléfrine. *Méd Trop*, 2000, **60**, 53-56.
- GRIFFIN TC, Mc INTIRE D & BUCHANAN GR – High-dose intravenous methylprednisolone therapy for pain in children and adolescents with sickle cell disease. *N Engl J Med*, 1994, **330**, 733-737.

13. HAMRE MR, HARMON EP, KIRKPATRICK DV, STERN MJ & HUMBERT JR – Priapism as a complication of sickle cell disease. *J Urol*, 1991, **145**, 1-5.
14. HEDO CC, OKPALA IE & AKENOYA YA – Foetal hemoglobin levels in Nigerian with sickle cell anaemia. A revisitiation. *Trop geogr Med*, 1993, **45**, 162-164.
15. JAIYESIMI F, PANDEY R, BUX D, SREEKRISHNA Y, ZAKI F & KRISHNAMOORTHY N – Sickle cell morbidity profile in Omani children. *Ann Trop Paediatrics*, 2002, **22**, 45-52.
16. KAABA SA & AL FAZAA L – F cells, foetal haemoglobin levels, lymphocyte subsets and frequency of crisis in sickle cell disease in Kuwait. *Ann Hematol*, 2000, **79**, 291-295.
17. LATOUNDI S, ANANI L, ABET E & ZOHOUN I – Morbidité et mortalité drépanocytaire au Bénin. *Méd Afr Noire*, 1991, **38**, 571-576.
18. MASON KP, GRANDISON Y, HAYES RJ, SERJEANT BE, SERJEANT GR *et al.* – Post-natal decline of fetal haemoglobin in homozygous sickle cell disease: relationship to parental Hb F levels. *Br J Haematol*, 1982, **52**, 455-463.
19. MONSAINGEON-LION A, LEPENNEC PY, BRIDEY F *et al.* – Drépanocytaire homozygote en impasse transfusionnelle : évolution favorable sous hydroxyurée. *Rev Fr Transfus Haemobiol*, 1993, **36**, 477-484.
20. NEONATO MG, GUILLOUD-BATAILLE M, BEAUVAIS P, BÉGUÉ P & BELLOY M – Acute clinical events in 299 homozygous sickle cell patients living in France. French Study Group Sickle Cell Disease. *Eur J Haematol*, 2000, **65**, 155-164.
21. OMANGA U, SHAKO D, NTIHINYURWA D & MASHAKO M – Accidents vasculaires cérébraux au cours de la drépanocytose homozygote de l'enfant à Kinshasa. *Ann Pédiatr*, 1982, **29**, 371-374.
22. PEGELOW C, ADAMS RJ, MCKIE V, ABBODD M, BERMAN B *et al.* – Risk of recurrent stroke in patient with sickle cell disease treated with erythrocyte transfusions. *J Pediatr*, 1995, **126**, 896-899.
23. PLATT OS, THORINGTON BD, BRAMBILLA JD, MILNER PF, ROSSE WF *et al.* – Pain in sickle cell disease. Rates and risk factors. *N Engl J Med*, 1991, **325**, 11-16.
24. PONCZ M, KANE E & GILL FM – Acute chest syndrome in sickle cell disease aetiology and clinical correlates. *J Pediatr*, 1985, **107**, 861-866.
25. RODGERS GP, DOVER GJ, UYESAKA N *et al.* – Augmentation by erythropoietin of the fetal-hemoglobin response to hydroxyurea in sickle cell disease. *N Engl J Med*, 1993, **328**, 73-80.
26. RUCKNAGEL DL, KALINYAK KA & GELFAND MJ – Rib infarcts and acute chest syndrome in sickle cell disease. *Lancet*, 1991, **337**, 831-833.
27. SERJEANT GR, CEULAER CDE, LETHBRIDGE R, MORRIS J, SINGHAL A *et al.* – The painful crisis of homozygous sickle cell disease: Clinical features. *Br J Haematol*, 1994, **87**, 586-591.
28. SRINKLE RH, COLE T, SMITH S & BUCHANAN GR – Acute chest syndrome in children with sickle cell disease. A retrospective analysis of 100 hospitalized cases. *Am J Pediatr Hematol Oncol*, 1986, **8**, 105-110.
29. STEINBERG M – Management of sickle cell disease. *N Engl J Med*, 1999, **340**, 1021-1030.
30. TEKOU H, FOLY A, GBADOE AD & AKAKPO-VIDAH A – La prise en charge chirurgicale des priapismes de l'enfant drépanocytaire au CHU Tokoin de Lomé : à propos de 35 cas. *Ann Urol*, 2000, **34**, 141-147.
31. VAN AGTMAEL MA & NOSSENT HC – Acute chest syndrome in adult afrocaribbean patients with sickle cell disease. Analysis of 81 episodes among 53 patients. *Arch Intern Med*, 1994, **154**, 557-561.
32. VICHINSKY EP, NEUMAYR LD, EARLES AN, WILLIAMS R, LENNETTE ET *et al.* – Causes and outcomes of the acute chest syndrome in sickle cell disease. *N Engl J Med*, 2000, **342**, 1855-1865.
33. VICHINSKY EP, STYLES LA, COLANGELO LH, WRIGHT EC, CASTRO O & NICKERSON B – Acute chest syndrome in sickle cell disease clinical presentation and course. *Blood* 1997, **89**, 1787-1792.
34. WAJCMAN H & GALACTEROS F – Drépanocytose : laboratoire et étude de l'hémoglobine. *Bull Soc Pathol Exot*, 2001, **94**, 80-84.
35. WANG WG, KOUNAR EN, MULHERN RK, GU Y, WANG WN *et al.* – High risk of recurrent stroke after discontinuance of five to twelve years of transfusion therapy in patients with sickle cell disease. *J Pediatr* 1991, **118**, 377-382.
36. YASTER M, TOBIN JR, BILLET G, CASELLA JF & DOVER G – Epidural analgesia in the management of severe vaso-occlusive sickle cell crisis. *Pediatr*, 1994, **93**, 310-315.
37. ZELDINE G – Manifestations neurologiques des drépanocytoses. *Méd Trop*, 1978, **38**, 197-199.