



Article original

Bêta thalasso-drépanocytose au Niger

Beta thalassemia sickle cell disease in Niger

A Djibrilla Almoustapha*^{1,2,4}, B Lawali Kanta M¹, M Maman Brah¹, M Elhadji Chefou¹, M Ousseni⁴, F Issoufou⁴, MR Badé¹, F Ousseini³, O Abdoulaye Soumana¹, O Adamou Chaibou¹, B Malam-Abdou^{1,2}

Résumé

Objectif: Identifier les facteurs déterminants une meilleure prise en charge des β thalasso-drépanocytaires en faisant l'état des lieux épidémiologiques, diagnostiques et thérapeutiques de ces derniers au Niger

Méthodologie : Il s'agissait d'une étude rétrospective de type descriptif et analytique chez les patients S/beta thalassémies suivis au Centre National de Référence de la Drépanocytose (CNRD) de Niamey, durant notre période d'étude qui était de 9 ans (1er Janvier 2010 au 31 décembre 2018).

Résultats : Durant la période d'étude, 6600 drépanocytaires étaient suivis au CNRD, 96 S/ β thalassémies étaient enregistrées soit une fréquence de 1,5%. On notait une prédominance féminine avec un sex-ratio à 0.57. La tranche d'âge de 0 à 10 ans était majoritaire avec 44,8% dont l'âge moyen était de 13,01 ans \pm 10,033. 34,1% des patients étaient issue d'un mariage consanguin. Sur les 96 patients, 67,7% (n=65) étaient S/ β + et 32,3% (n=31) étaient des S/ β ⁰. Les manifestations cliniques étaient dominées par la pâleur dans 54,2%, les crises de déglobulisations aiguës étaient la complication aiguë la plus représentée avec 66,6%. Un seul de nos patients était

sous traitement spécifique (Hydroxyurée (hydréaR), 3 décès ont été enregistrés dont deux, 1 an après le diagnostic.

Conclusion : La prise en charge de la drépanocytose nécessite une action préventive adéquate afin de réduire le taux de mortalité précoce.

Mots-clés : S/ β thalassémie- épidémiologie- Diagnostic-thérapeutique- CNRD- Niamey.

Abstract

Objective: Improve the management of S/beta thalassemia by making an inventory of the epidemiological, diagnostic and therapeutic conditions in the latter in Niger.

Methodology: This was a retrospective descriptive and analytical study in S/beta thalassemia patients followed at the National Reference Center for Sickle Cell Disease (CNRD) in Niamey, during our study period which was 9 years (January 1, 2010 to December 31, 2018).

Results: During the study period, 6,600 sickle cell patients were monitored at the CNRD, 96 S/ β thalassemia was recorded, ie a frequency of 1.5%. A female predominance was noted with a sex ratio of 0.57. The 0-10 age group was in the majority with

44.8% with an average age of 13.01 ± 10.033 years. 34.1% of the patients were from a consanguineous marriage. Of the 96 patients, 67.7% ($n = 65$) were S/β^+ and 32.3% ($n = 31$) were S/β^0 . The clinical manifestations were dominated by pallor in 54.2%, the acute deglobulisation crises were the most represented acute complication with 66.6%. Only one of our patients was under specific treatment (Hydroxyurea (hydréaR), 3 deaths were recorded, 2 of which had occurred 1 year after diagnosis. Conclusion: The management of sickle cell anemia requires adequate preventive action in order to reduce the early mortality rate.

Keywords: S/β thalassemia-epidemiology-Diagnosis-therapy- CNRD- Niamey.

Introduction

La β thalasso-drépanocytose est un Syndrome Drépanocytaire Majeur (SDM) caractérisée par une anomalie quantitative (défaut total (β^0 thalassémie) ou partiel (β^+ thalassémie)) de l'hémoglobine associée à une anomalie qualitative (substitution de l'acide glutamique par la valine en position 6 sur la chaîne beta de la globine) [1;2]. La prévalence du trait thalassémique varie de 0 à 17%, selon les régions, elle varie entre 5 à 15% en Italie, en Grèce, en Turquie et au proche orient, entre 0 à 7 % dans les pays d'Afrique du nord [3;4]. Les manifestations cliniques sont semblables à celles d'une drépanocytose homozygote. Elle est reconnue comme un problème de santé publique [5]. Son évolution est émaillée des complications pouvant engager le pronostic vital. Ces dernières années on assiste à une amélioration de prise en charge des SDM qui diminue considérablement le taux de mortalité et de morbidité de cette pathologie. A notre connaissance aucune étude ne s'est penchée sur cet aspect au Niger, d'où le but de réaliser cette étude observationnelle au Centre National de Référence de la Drépanocytose (CNRD) de Niamey.

Objectif :

Identifier les facteurs déterminants une meilleure prise en charge des β thalasso-drépanocytaires en faisant l'état des lieux épidémiologiques, diagnostiques et thérapeutiques de ces derniers, suivis au Centre National de Référence de la Drépanocytose (CNRD) de Niamey.

Méthodologie

Cadre d'étude

Le Niger est un pays de l'Afrique de l'Ouest, enclavé, classé parmi les pays les plus pauvres du monde et ayant un taux de fécondité le plus élevé [3]. Il a une superficie de 1 268 000 Km² et une population de 21 600 000 Million en 2017. Ce pays renferme un seul centre de prise en charge de la drépanocytose, appelé Centre National de Référence de la Drépanocytose (CNRD) de Niamey. Créé par décision N°011/PRN du 12 août 2009, grâce à une convention de partenariat et de financement 2007-2008 entre la République du Niger à travers le Ministère de la Santé Publique (MSP), la Principauté de Monaco, l'AMADE Mondiale et l'Association de Lutte contre la Drépanocytose du Niger (ALDN). C'est un établissement Public à Caractère Scientifique et Technique.

Type d'étude et échantillon

Il s'agissait d'une étude rétrospective de type descriptive et analytique menée au CNRD de Niamey, allant du 1er janvier 2010 au 31 décembre 2018 soit une durée de 9 ans. Les dossiers des patients β thalasso-drépanocytaires suivis au CNRD durant la période d'étude ont servi de source de collecte des données.

Critère d'inclusion

Tous les dossiers des patients β thalasso-drépanocytaires suivis au CNRD quel que soit l'âge ou le sexe durant la période d'étude, chez qui une électrophorèse de l'hémoglobine couplée à une Numération Formule Sanguine (NFS) et une ferritinémie ont servi de support de diagnostic.

Méthode diagnostique et thérapeutique

Le diagnostic de β thalasso-drépanocytose est fait

devant une forte suspicion clinique, un dépistage (parce que drépanocytaire dans la fratrie), rarement un dépistage en masse. Nos diagnostics ont été confirmés sur une électrophorèse de l'hémoglobine à Ph Alcalin couplée à une NFS et au besoin une ferritinémie. Quelques cas de diagnostics difficiles, mais aucune HPLC ou une biologie moléculaire n'a été réalisé en raison d'un plateau technique limité et un niveau économique bas. Une fois le diagnostic confirmé, le β thalasso-drépanocytaire était inscrit dans la cohorte et un bilan (biologique et radiologique) initial était fait pour un suivi régulier chaque 3 mois en dehors de toutes complications. La prise en charge diagnostique et thérapeutique était à la charge du patient quel que soit le nombre de crises ou de consultation de suivi. C'est dans ces contextes que découlent les résultats de notre étude.

Analyse statistique

Les informations recueillies étaient : l'âge, le sexe, les données sociodémographiques, les complications aiguës et chroniques ainsi que le mode thérapeutique. Les données ont été analysées par le logiciel SPSS 20.0. Une valeur était considérée statistiquement significative si le P-value est inférieure à 0,05.

Limite de l'étude

L'extrême bas niveau socioéconomique des patients et de leurs parents témoignent du non réalisation de certains examens. L'unique centre de prise en charge pour tout un pays de plus de 20 millions d'habitants et 1 267 000 km² rend l'accessibilité plus difficile au besoin.

Résultats

Caractéristiques sociodémographiques

• Fréquence

Durant la période d'étude étalée sur 9 ans, quatre-vingt-seize (96) patients étaient S/ β thalassémies sur six mille six cent (6600) patients suivis, soit une fréquence de 1,5%. L'année 2011 a enregistré plus de cas soit 16,7% (n=16).

• Age et sexe

Le CNRD est un centre de prise en charge des enfants

comme des adultes drépanocytaires, c'est ainsi, la majorité des patients étaient âgés de moins de 10 ans soit 44,8%. (n=43). L'âge moyen était de 13,01 ans \pm 10,033 avec des extrêmes 1 an et 56 ans. Nos patients se répartissaient en 61 femmes soit 63,5% et 35 hommes soit 36,5%. Un sex-ratio de 0.57

II.1.3. Niveau d'instruction et consanguinité

La majorité était non scolarisée dans 33,3% des cas. 34,1% des patients étaient issue d'un mariage consanguin.

Caractéristiques cliniques (Tableau I)

La majorité des patients avait été diagnostiquée entre 2 et 10 ans avec 53,1% (n=51). La pâleur cutanée et muqueuse était majoritairement la circonstance de découverte dans 48,9% (n=45) des cas, suivi de la fièvre et de l'ictère dans respectivement 15,6% (n=15) et 10,4% (n=10) des cas. Les manifestations cliniques étaient dominées par la pâleur comme signe général dans 54,2%, les crises vaso-occlusives comme signe fonctionnel dans 89,6% et le syndrome pieds-mains comme signe physique dans 40,6% des cas.

Caractéristiques biologiques

Sur les 96 S/ β thalassémies, 67,7% (n=65) étaient des S/ β + et 32,3% (n=31) étaient des S/ β ^o. La majorité était de groupe sanguin Rhésus O positif soit 37,5% (n=36) des cas. La NFS a été réalisée chez tous nos patients, la majorité avait un taux d'hémoglobine compris entre 6 et 10g/dl soit 70,8%. Taux d'hémoglobine moyen : 8,74 g/dl \pm 2,124. Elle était microcytaire dans 66,7%. VGM moyen : 73,41 fl \pm 11,28. La ferritinémie a été dosée chez tous nos patients, elle était comprise entre 20 et 120 ng/ml dans 92,3%. L'électrophorèse de l'hémoglobine au diagnostic a été utilisée, la majorité avait un taux d'hémoglobine F compris entre 10% et 50% soit 60,4%, un taux d'hémoglobine A compris entre 10% et 50% soit 57,3% et taux d'hémoglobine A2 inférieur à 3,5% soit 57,3%. La créatinine a été dosée chez 56 patients, elle était inférieure à 50 μ mol/l chez la majorité de patients, soit 57,1%. Les gamma-GT ont été dosées chez 53 patients, elles étaient comprises entre 10-50 UI /l chez la majorité des patients soit 85% des cas. L'ASAT a été dosée chez 54 patients, elle était supérieure à 50 UI/l chez

la majorité des patients, soit 94,4%. L'ALAT a été dosée chez 54 patients, elle était comprise entre 10 et 40 UI/l chez la majorité des patients soit 44,8%. Les sérologies (hépatite B, hépatite C et du VIH) étaient réalisées chez tous nos patients, elles étaient toutes négatives.

Complications (Tableau II et III)

Les complications aiguës comme chroniques ont été découvertes chez nos patients à des périodes différentes. C'est ainsi, 9/96 des patients avaient présentées au moins une complication aiguë, les crises de déglobulisation aiguë étaient la complication aiguë la plus représentée avec 66,6% suivies des Crises Vasocclusives (CVO) dans respectivement 44,4% et 11,1% des cas. (Tableau II). Les complications chroniques étaient retrouvées chez 8/96 patients, La majorité avait présenté un retard staturo-pondéral soit 62,5%.

Traitement

Un seul de nos patients était sous traitement spécifique (Hydroxyurée (hydréAR), échange transfusionnel). Le reste recevait de l'acide folique, des antalgiques et anti-inflammatoires au besoin. La vaccination PEV et la vaccination hors PEV étaient réalisées chez respectivement 69,8% et 93,8% des patients.

Corrélation

- Le type de S/β thalassémie et le taux d'hémoglobine.

L'anémie était modérée dans les 2 types de thalassémies ; mais plus fréquente chez les sujets Sβ+ avec 45 cas (68%). La différence est statistiquement significative : Chi²=10,810 ddl=3 P=0,013.

- Le type de Sβ thalassémie et le taux d'hémoglobine F.

Le taux d'hémoglobine F dans les 2 types des β thalassémie étaient compris entre 10% et 50% avec 29 cas chacun (58%). Il existe une relation statistiquement significative entre le type de S/β thalassémie et le taux d'hémoglobine F : Chi²=27,395 ddl=3 P=0,010.

Evolution

Durant le suivi, la période d'étude, 3 décès ont été enregistrés dont deux, 1 an après le diagnostic.

Tableau I : répartition des patients selon les signes cliniques

Distribution of patients according to clinical signs

Signes cliniques	Effectif	Pourcentage
Signes généraux		
Fièvre	15	15,6
Pâleur	52	54,2
Ictère	16	16,7
Amaigrissement	4	4,2
Asthénie	3	3,1
Signes fonctionnels		
Douleur abdominale	72	75,0
Boiterie	6	6,3
Crise vaso-occlusive	86	89,6
Signes physiques		
Splénomégalie	9	9,4
Syndrome pied-main	39	40,6
Hépatomégalie	5	5,2

Tableau II : Répartition des patients selon les complications aiguës

Complications aiguës	Effectif	Pourcentage
Déglobulisation aiguë	4	66,6
AVC	1	11,1
CVO répétitive	2	22,2
CVO + anémie sévère	2	22,2
Total	9	100,0

Tableau III : Répartition des patients selon les complications chroniques

Complications chroniques	Effectif	Pourcentage
Retard staturo-pondéral	5	62,5
Retard pubertaire	3	37,5
Total	8	100,0

Discussion

Données socio épidémiologiques

La fréquence globale de notre étude durant 9 ans était de 1,5% de S/β thalassémies sur un total de 6600 dossiers. Nos données concordent avec celles de la littérature qui rapportaient que la fréquence des S/β thalassémies variait de 0 à 17% selon les régions [4].

La plupart de nos patients étaient âgés de moins de 10 ans (extrêmes 1 an et 56 ans) soit 44,8% avec un âge moyen de 13,01 ans \pm 10,033. Bourkeb Y et al. en Algérie en 2017 ont rapporté un âge variant entre 7 et 11ans soit 38,71% de cas et Lahlou S et al. au Maroc en 2016 ont rapporté un âge variant entre 3 et 20 ans, avec une moyenne de 9,9 ans [4;6]. Cet âge relativement jeune pourrait s'expliquer selon la littérature par une baisse significative du taux d'hémoglobine F signifiant la précocité des manifestations cliniques de la maladie [7]. Le sexe féminin était prédominant dans notre étude, avec un sex-ratio à 0,57. Lahlou S et al. au Maroc en 2016 ont fait le même constat avec un sex-ratio de 0.6. Par contre Agouzal et al. au Maroc en 2010 ont rapporté une prédominance masculine, soit un sex-ratio de 1.2 [6;8]. La prédominance du sexe féminin ne peut être qu'un effet du hasard, puisque la transmission de cette maladie est autosomique récessive non liée au sexe [9]. Quarante-trois de nos patients avaient un bas niveau socio-économique soit 44,8%, 26 avaient un niveau moyen soit 27,1%, et 16 avaient un bon niveau socio-économique soit 11,5%. Lahlou. S et al. au Maroc en 2016 ont retrouvés 80% des patients de bas niveau socio-économique, 20% de classe moyenne, 10% de bon niveau socio-économique. Le bas niveau socio-économique à un impact négatif sur la prise en charge, notamment le pronostic de la maladie [6].

Données cliniques :

Nos patients issus de mariages consanguins étaient de 31,3%. BOURKEB. Y et al. en Algérie en 2017 ont rapportés 35,48% des cas [4]. Par contre, Lahlou. S et al. au Maroc en 2016 et Bedir L. et al en 2010 ont rapporté un pourcentage de consanguinité plus élevé que le nôtre, soit respectivement 52,5% et 68% des cas [6;10]. La consanguinité seule, ne semble pas être la cause principale de la thalassémie mais elle augmente la probabilité de l'apparition de la maladie. Sa fréquence élevée, dans les pays du Maghreb, est expliquée par l'augmentation des mariages consanguins dans ces régions [6]. La pâleur cutanéomuqueuse était le signe de découverte le plus fréquent chez nos patients soit

48,9 %, suivi de la fièvre dans 15,6 % et l'ictère dans 10,6% des cas. Résultat similaire à ceux rapporté par Lahlou S. et al, avec une prédominance de pâleur suivi de l'ictère [6]. Par contre différente de ceux rapportés par Traore M. et al. au Mali en 2018 où la douleur ostéo-articulaire était le signe le plus fréquent avec 40,7% [11]. Les manifestations cliniques étaient dominées par les crises vaso-occlusives, suivi de la pâleur cutanéomuqueuse chez 54,2 % des cas, et l'ictère chez 16,7% des cas; l'apparition de ces signes indique la présence d'une anémie chez 78,1 % des cas. Ces données reflètent les données de la littérature susceptible d'entraîner une hyper-hémolyse et/ou une dysérythropoïèse [12]. Lahlou. S et al. au Maroc en 2016 ont rapporté 75% des patients qui présentaient une pâleur, associée à une anémie avec une proportion de 77,5% [6]. Ramdahane H et al. en 2014 en Tunisie portant sur 36 patient, ont rapporté 67% de cas d'anémie, Yin XL et al. en 2011 en chine, sur 231 patients, avaient rapporté 55,4% d'anémie et De Caluwe JP et al. en 1987 en Belgique avaient retrouvé 66,6% d'anémie. [13-15].

La splénomégalie (SPM) a été retrouvée chez 9,4% de nos patients, suivi de l'hépatomégalie dans 5,2% des cas. Ramdahane H et al. en 2014 en Tunisie, Lahlou. S et al. au Maroc en 2016 avaient rapportés la splénomégalie dans respectivement 92,3% et 70% des cas. Selon la littérature la SPM s'installe progressivement dès les premiers mois de la vie, elle est constante après l'âge de deux ans, et de volume modéré. Elle peut être monstrueuse, visible à l'inspection et déforme l'abdomen [6;13].

Données paracliniques

La Numération Formule Sanguine (NFS) a été réalisé chez tous nos patients, dont 70,8% avaient un taux d'hémoglobine entre 6 et 10 g/dl, 7,3% avaient un taux d'Hb inférieur à 6 g/dl et 17,7% avaient un taux d'Hb supérieur à 10 g/dl avec une moyenne de 8,74 g/dl \pm 2,124. Lahlou S et al. au Maroc en 2016 et Belhadi K et al. en 2011 avaient rapporté respectivement un taux moyen de 6,4 g/dl et 6,9 g/dl, [6;16]. Les valeurs moyennes obtenues confirmaient l'existence d'une

anémie. L'anémie sévère se complique d'insuffisance cardiaque, le risque infectieux est majeur, il paraît lié à l'importance de l'anémie et représente une cause de morbidité et mortalité importante. Le décès survient le plus souvent avant l'âge de 5 ans [17].

L'anémie était microcytaire dans 66,7% des cas, avec une moyenne de 73,41 fl±11,28. Lahlou S. et al. au Maroc en 2016, avaient rapporté une moyenne de 63,9 fl. Ces résultats reflètent les données de la littérature, que la microcytose est fortement retrouvée dans la thalassémie [6]. Le dosage de la ferritine sanguine a été réalisé chez 55 patients dont 32,3% avaient une valeur de ferritine normale. Selon la littérature une ferritinémie élevée, traduisant une augmentation de la charge martiale, causée par une érythropoïèse inefficace fortement stimulée, une hémolyse et une absorption intestinale excessive du fer. La surcharge en fer est aggravée, de plus en plus, suite à des transfusions répétées régulièrement [18;19].

L'électrophorèse de l'hémoglobine a été réalisée chez tous nos patients Elle avait objectivé 65 patients Sβ+ et 31 patients Sβ° respectivement 67,7 et 32,3%.

L'électrophorèse de l'hémoglobine permet de faire le diagnostic, parfois associé à la biologie moléculaire en démontrant les mutations au niveau du gène β globine. Elle met en évidence les pourcentages anormaux des fractions d'hémoglobine, où l'HbA est diminuée située entre 10 et 50 % chez la majorité des patients soit 57,3%, alors que l'HbF est augmentée chez la plupart des malades soit 60,4%. L'HbF compense le manque d'HbA diminuant ainsi le tableau clinique de la maladie [20]. 58,3 % de nos patients avaient bénéficié d'une exploration rénale, qui était normale chez la totalité ; avec un taux d'urémie variant entre 1 à 6 mmol/l et une créatinine inférieure à 50μmol/l. Ces résultats sont conformes aux données de la littérature que les S/beta thalassémie conservent une bonne filtration glomérulaire [20].

Les complications

La crise de déglobulisation aigue, étaient la complication aigue la plus représentée chez 44,4% des cas. L'AVC a été retrouvé chez 11,1% des

patients. Selon la littérature, les complications thromboemboliques sont surtout des thromboses veineuses profondes, thrombose de la veine porte, embolies pulmonaires et même les accidents vasculaires cérébraux [21]. Le retard staturo-pondéral avait concerné 62,5% de nos patients. BOURKEB. Y et al. en Algérie en 2017 ont rapporté 35,48% de cas de retard pubertaire [22].

Corrélations

- Corrélation entre le type de β thalassémie et le taux d'hémoglobine

Dans la forme Sβ+ le taux d'hémoglobine était compris entre 6 et 10g/dl avec 68% des cas. Le test statistique était significatif entre le taux d'hémoglobine et le type de β thalassémie : Chi²=10,810 ddl=3 P=0,013. Ce type est caractérisé par une forte hétérogénéité clinique. Les signes de l'anémie n'apparaissent généralement qu'à partir de 4 ans et cette dernière est souvent modérée (hémoglobine entre 7g/dL à 10g/dL) [23].

- Corrélation entre le type de β thalassémie et le taux d'hémoglobine F

Le taux d'hémoglobine F reste élevé (10% et 50%) dans les 2 types de Sβ thalassémies. La différence n'était pas statistiquement significative. Le syndrome β-thalassémique majeur s'exprime par l'absence totale d'hémoglobine A avec HbF>80% et HbA₂>3.5%. La bêta-thalassémie intermédiaire se caractérise par une anémie modérée avec HbA diminuée et des HbA₂ et HbF élevées, contrairement à la forme mineure qui est asymptomatique et l'étude de l'hémoglobine montre une augmentation de l'hémoglobine A₂>3,5% avec un taux d'hémoglobine F normal [24].

Donnée thérapeutiques

Durant notre période d'étude, 2,1% des patients avaient bénéficié d'un traitement à base d'hydroxyurée. Lahlou S. et al. au Maroc en 2016 et Rachida L. et al. en 2018 avaient rapporté respectivement 2,5% et 25,9 % de patients sous hydroxyurée [6;24]. L'indication de l'hydroxyurée dans la thalassémie a pour but d'atténuer l'anémie et avoir un sevrage transfusionnel.

A présent, elle est utilisée assez largement dans les formes intermédiaires de la maladie avec une efficacité chez environ 50 % des patients. Une augmentation du taux d'hémoglobine d'au moins 1 g/dl à 6 mois de traitement est considérée comme une réponse adéquate [24].

La splénectomie a été réalisée chez 2,1% de nos patients pour cause d'hypersplénisme. La fréquence de la splénectomie chez les β thalassémiques varie d'un pays à un autre où 5% ont été notés par Lahlou S. et al. au Maroc en 2016 et 46,1% d'après Ramdahane H et al. en Tunisie en 2014 [6;13]. 7,3% des patients étaient sous programme transfusionnel. BOURKEB Y et al. en Algérie en 2017 avait rapporté 12,9% [22]. Tous nos patients avaient bénéficié d'une éducation thérapeutique. L'éducation thérapeutique des patients est primordiale, notamment pour assurer l'observance des traitements même lorsque de nombreux effets indésirables sont ressentis par le patient, donc il faut développer sa connaissance de la maladie, de l'utilité de chaque médicament, de leur toxicité et les signes d'alerte pour limiter les échappements thérapeutiques [24].

Conclusion

La S/beta thalassémie, maladie génétique héréditaire, reconnue autrefois comme mortelle dans les premières années de vie. Cependant grâce à l'amélioration de la prise en charge, permettant une baisse de l'incidence des complications. Néanmoins, elle reste toujours non négligeable. La qualité de vie et les complications dégénératives chroniques, plus que la mortalité restent des facteurs déterminants pour l'utilisation des nouvelles thérapeutiques « invasives » par hydroxycarbamide ou greffe de moelle osseuse.

*Correspondance

Djibrilla Almoustapha Amadou

amdjibrilla@gmail.com

Disponible en ligne : 21 Octobre 2022

- 1 : Service d'Onco-Hématologie de l'Hôpital National de Niamey
- 2 : Faculté des Sciences de la Santé, Université Abdou Moumouni de Niamey, Niger
- 3 : Service d'Hépatogastro-Entérologie de l'Hôpital National de Niamey
- 4 : Centre National de Référence de la Drépanocytose de Niamey (CNRD)

© Journal of African Clinical Cases and Reviews 2022

Conflit d'intérêt : Aucun

Références

- [1] Diallo DA. La drépanocytose en Afrique : problématique, stratégie pour une amélioration du suivi et de la qualité de la vie de la drépanocytose. Bull. Acad. Natle Med.2008;192(7):1361-1373.
- [2] Galactéros F. Physiopathology basis of sickle cell disease, management and current therapeutics. Bull. Soc. Pathol Exoct 2001;94(2):77-79.
- [3] Le Niger en chiffre 2018. Institut National de la Statistique. Novembre 2018. <http://www.ins.ne>
- [4] Thomas C, Lemerle S, Bernaudin F, et al. Drépanocytose : étude de la mortalité pédiatrique en Ile-de-France de 1985 à 1992. Arch. Pediatr 1996;3 :445-51.
- [5] Seeler RA. Death in children with sickle cell anemia. A clinical analysis of 19 fatal instances in Chicago. Clin. Pediatr (Phila) 1972;11:634-7.
- [6] Thomas AN, Pattison C, Serjeant GR. Causes of deaths in sickle cell disease in Jamaica. Br Med J Clin Res Ed.1982;285:633-5.
- [7] Roger DM, Clarke JM, Cupidore L, et al. Early deaths in Jamaica children with sickle cell disease. Br Med J.1978;1:1514-6.
- [8] Leikin SL, Gallagher D, Kinney TR Sloane D, et al. Mortality in children with sickle cell disease. Pediatrics 1989;84:500-8
- [9] Kampatibé N, Ategbo S, Bodjona H, et al. Mortalité

- et drépanocytose. In: Galactéros F, Dormont S, eds. Drépanocytose et santé publique. Paris : Inserm/Centre international de l'enfance;1991:91-5.
- [10] Gendrel D, Richard-Lenoble D, Kombila M. L'infection palustre chez les drépanocytaires : une enquête de terrain. In : Galactéros F, Dormont S, eds. Drépanocytose et santé publique. Paris: Inserm/Centre international de l'enfance;1991:131-2.
- [11] Gueye B, Diop CT, Diagne NM, et al. Study of Prognostic Factors of Death in Children with Sickle Cell Diseases Followed at the Albert Royer National Children's Hospital Center, Dakar, Senegal. *American Journal of Pediatrics* 2020. 6(1):1-11.
- [12] Powars D, Chan L, Scroeder W. The variable expression of sickle cell disease is genetical determined. *Semin Haematol.* 1990;81:749-55.
- [13] Koko J, Dufillot D, Ba-Meyo JM, et al. Mortalité des enfants drépanocytaires dans un service de pédiatrie en Afrique Centrale. *Arch Pediatr* 1998;5 :965-9.
- [14] Doucouré D. Estimation du risque de mortalité Infanto-Juvenile attribuable à la drépanocytose en Afrique subsaharienne. Etude MIDAS. Thèse de médecine, FMOS-Bamako. 2019. N° p44.
- [15] Tshilolo L, Mukendi R, Girot R. La drépanocytose dans le sud du Zaïre. *Etude de deux séries de 251 et 340 malades suivis entre 1988 et 1992. Arch Pediatr* 1996;3 :104-11.
- [16] Elira-Dokekias A. Etude analytique des facteurs d'aggravations de la maladie drépanocytaire au Congo. *Médecine Afr Noire* 1996;43(5):279-85.
- [17] Van-Dumen J, Alves J, Bernadino I, et al. Factor associated with sickle cell disease mortality among hospitalize Angolan children and adolescents. *West Afr J Med* 2007;26(4):269-73.
- [18] Geslin P. Centre National de référence du pneumocoque: rapport d'activité 1989. *Bull Epidémiol Hebdo* 1991;7:6-7.
- [19] Labie D, Elion J. La drépanocytose : problème de l'Afrique. *Médecine Trop.* 2010;(70):449-53.
- [20] Ekhtel BMMS. Létalité de l'enfant et de l'adolescent : expérience de la cohorte du centre Hospitalier National Albert Royer (Dakar). Mémoire de fin de spécialité en pédiatrie : Faculté de Médecine et d'Ondostomatologie , Université Cheik Anta Diop. 2003.
- [21] Thomas C, Bernaudin F, Feingoid J, et al. Réseau INSERM de recherche clinique sur la drépanocytose. Drépanocytose : étude de la mortalité pédiatrique en Ile-de-France de 1985 à 1992. *Arch Pediatr.* Paris.3 :445-51.
- [22] Camara E, Barry IK, Kasse D, et al. Syndrome drépanocytaire majeur de l'enfant : aspects épidémiologiques et cliniques au service de pédiatrie de Donka (Conakry). *Rev int SC Med Abj-RISM.*2019;21,1:71-75.
- [23] Diop S, Cissé M, Touré Fall A, et al. La drépanocytose homozygote au Sénégal : influence du taux d'hémoglobine foetal F, des facteurs socioculturels et économiques. *Dakar Med* 1999; 171-4.
- [24] Plat OS, Brambilla DJ, Rosse WF. Mortality in sickle cell disease: life expectancy and risk factors for early death. *N Engl J Med* 1994;330:1639-44.
- [25] Le PQ, Gulbis B, Dedeken L, et al. Survival among children and adults with sickle cell disease in Belgium: Benefit From Hydroxyurea treatment. *Pediatr Blood Cancer.* 2015 Nov;62(11):1956-61.

Pour citer cet article :

A Djibrilla Almoustapha, B Lawali Kanta, M Maman Brah, M Elhadji Chefou, M Oussen, F Issoufou et al. Bêta thalasso-drépanocytose au Niger. *Jaccr Africa* 2022; 6(4): 10-17