

Research



Complications aiguës de la drépanocytose en réanimation: étude transversale rétrospective au Centre Hospitalier Universitaire du Point G, Mali

Kalba Tembiné,  Boubacar Diallo, Hammadoun Dicko, Seydina Alioune Beye, Sory Traoré,  Aldjouma Guindo, Sékou Kéné, Moustapha Issa Mangané,  Abdoulhamidou Almeimoune,  Thierno Madane Diop,  Mahamadoun Coulibaly, Mamadou Abdoulaye Chiad Cissé, Amadou Sidibé, Ahmadou Dramé, Théodore Habib Maxime Coulibaly, Kalil Sangho, Nouhoun Diani, Youssouf Coulibaly

Corresponding author: Boubacar Diallo, Département d'Anesthésie-Réanimation et des Urgences, CHU du Point G, Bamako, Mali. aboudiallo@gmail.com

Received: 06 Oct 2021 - **Accepted:** 27 Jan 2022 - **Published:** 25 Mar 2022

Keywords: Drépanocytose, syndrome thoracique aigu, crise vaso-occlusive

Copyright: Kalba Tembiné et al. PAMJ Clinical Medicine (ISSN: 2707-2797). This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution International 4.0 License (<https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>), which permits unrestricted use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

Cite this article: Kalba Tembiné et al. Complications aiguës de la drépanocytose en réanimation: étude transversale rétrospective au Centre Hospitalier Universitaire du Point G, Mali. PAMJ Clinical Medicine. 2022;8(49). 10.11604/pamj-cm.2022.8.49.31899

Available online at: <https://www.clinical-medicine.panafrican-med-journal.com/content/article/8/49/full>

Complications aiguës de la drépanocytose en réanimation: étude transversale rétrospective au Centre Hospitalier Universitaire du Point G, Mali

Acute complications of sickle cell disease in the Intensive Care Unit: a retrospective cross-sectional study at the Point G University Hospital Center, Mali

Kalba Tembiné¹, Boubacar Diallo^{1,8}, Hammadoun Dicko¹, Seydina Alioune Beye¹, Sory Traoré¹,

Aldjouma Guindo², Sékou Kéné², Moustapha Issa Mangané³, Abdoulhamidou Almeimoune³, Thierno Madane Diop³, Mahamadoun Coulibaly⁴, Mamadou Abdoulaye Chiad Cissé⁵, Amadou Sidibé⁵, Ahmadou Dramé⁵, Théodore Habib Maxime Coulibaly⁵, Kalil Sangho⁵, Nouhoun Diani⁵, Youssouf Coulibaly¹

¹Département d'Anesthésie-Réanimation et des Urgences, CHU du Point G, Bamako, Mali, ²Centre de Recherche et de Lutte Contre la

Drépanocytose, Bamako, Mali, ³Département d'Anesthésie-Réanimation et Urgences, CHU Gabriel Touré, Bamako, Mali, ⁴Département d'Anesthésie-Réanimation et Urgences, CHU Mère-Enfant Luxembourg, Bamako, Mali, ⁵Service d'Anesthésie-Réanimation et Urgences, Hôpital du Mali, Bamako, Mali

*Auteur correspondant

Boubacar Diallo, Département d'Anesthésie-Réanimation et des Urgences, CHU du Point G, Bamako, Mali

Résumé

Introduction: la drépanocytose est la maladie génétique la plus répandue dans le monde, elle est pourvoyeuse de nombreuses complications aiguës. Le but de ce travail était de décrire le profil épidémiologique et thérapeutique des complications aiguës de la drépanocytose en réanimation. **Méthodes:** il s'agissait d'une étude transversale descriptive à collecte rétrospective de janvier 2011 à juin 2016. Nous avons colligé les dossiers de tous les patients drépanocytaires admis en réanimation pour complications aiguës. Les aspects épidémiologique, thérapeutiques et évolutifs ont été étudiés. **Résultats:** la moyenne d'âge était de 25,9 ans \pm 2.2 ans (extrêmes : 13 et 49 ans). Il s'agissait de 22 femmes (81,5%) et 5 hommes (18,5%). Les patients drépanocytaires ont représenté 8,2% (n=218) des admissions en réanimation. La fréquence des complications aiguës était de 12,4% (n=27). Parmi les 22 femmes, 68,2% (n=15) étaient admises dans un contexte de péri-partum dont 22,7% (n=5) pour césarienne. Le phénotype SS était le plus représenté 51,5% (n=14), suivi de SC 37,4% (n=10) et de S/ β +thalassémie 11,1% (n=3). Les complications retrouvées étaient les crises vaso-occlusives 85,2% (n=23), le syndrome thoracique aigu 37% (n=10), l'accident vasculaire cérébral 7,4% (n=2) et l'anémie aiguë 7,4% (n=2). La prise en charge de ces complications était basée sur : l'analgésie multimodal associant la morphine 100% (n=27), le

Paracétamol 100% (n=27), le Néfopam 22,2%(n=6), le kétoprofène 7,4% (n=2) ; l'oxygénothérapie 100% (n=27), la réhydratation 100% (n=27), la transfusion de concentré globulaire rouge 44,4% (n=12), l'échange transfusionnel 7,4% (n=2), et l'assistance respiratoire 40,7% (n=11). Nous avons enregistré 22,2% (n=6) de décès, dont 18,5% (n=5) étaient de phénotype SS. **Conclusion:** la drépanocytose est une maladie héréditaire fréquente à la réanimation du CHU Point G. Elle est pourvoyeuse de complications aiguës survenant majoritairement chez les femmes en péri-partum avec une mortalité élevée.

English abstract

Introduction: sickle cell disease is the most common genetic disease in the world. It is associated with many acute complications. The purpose of this study is to describe the epidemiological and therapeutic features of patients with acute complications of sickle cell disease in the Intensive Care Unit. **Methods:** we conducted a retrospective cross-sectional descriptive study from January 2011 to June 2016. We collected data from the records of all patients with sickle cell disease admitted to the Intensive Care Unit with acute complications. The epidemiological, clinical, therapeutic and evolutionary features were investigated. **Results:** the average age of patients was 25,9 years \pm 2.2 years (ranging from 13 to 49 years). Twenty-two women (81.5%) and 5 men (18.5%) were enrolled. Patients with sickle cell disease accounted for 8.2% (n=218) of admissions in the Intensive Care Unit. The frequency of acute complications was 12.4% (n=27). Of 22 women enrolled, 68.2% (n=15) were admitted to a peri-partum setting, of whom 22.7% (n=5) underwent cesarean section. SS phenotype was mainly reported (51.5%; n=14), followed by SC (37.4%; n=10) and S/ β +thalassemia (11.1%; n=3). Complications included vaso-occlusive attacks (85.2%; n=23), acute thoracic syndrome (37%; n=10), stroke (7.4%; n=2) and acute anemia

(7.4%;n=2). The management of these complications was based on multimodal analgesia combining morphine 100% (n=27), paracetamol 100% (n=27), nefopam 22.2% (n=6), ketoprofen 7.4% (n=2), oxygen therapy 100% (n=27), rehydration 100% (n=27), transfusion of red cell concentrates 44.4% (n=12), exchange transfusion 7.4% (n=2) and respiratory assistance 40.7% (n=11). Twenty-two point two percent of patients died (n=6), of whom 18.5% (n=5) had SS phenotype. **Conclusion:** sickle cell disease is a hereditary disease that is commonly detected in patients admitted to the Intensive Care Unit of the Point G University Hospital Center. It is associated with acute complications, mainly occurring in peripartum women with high mortality rates.

Key words: Sickle cell disease, acute chest syndrome, vaso-occlusive crisis

Introduction

Pathologie génétique la plus répandue dans le monde, la drépanocytose est une maladie à transmission autosomique récessive par mutation d'un gène de la chaîne β de l'hémoglobine. Cette mutation induit la synthèse d'une hémoglobine anormale (HbS) qui favorise la falciformation des hématies en situation d'hypoxie prolongée et aboutissant à des manifestations vaso-occlusives [1,2]. On distingue les syndromes drépanocytaires majeurs regroupant : homozygoties S/S, hétérozygoties composites S/C, S/ β^0 ou S/ β +thalassémie, et les formes hétérozygotes (AS) exceptionnellement symptomatiques [3].

La drépanocytose est surtout répandue en Afrique, en Inde, dans le Bassin méditerranéen et au Moyen-Orient [1-4]. De ces régions, elle s'est étendue à d'autres pays du fait des mouvements de population et des migrations. En France, elle est la plus fréquente des maladies génétiques [1]. L'Afrique subsaharienne est particulièrement touchée: un nouveau-né sur 65 y est drépanocytaire. Au Mali, la prévalence de la drépanocytose est estimée à 12% dont 1 à 3%

pour la forme homozygote [5,6]. C'est un problème de santé publique de par sa fréquence et ses multiples complications.

Les manifestations cliniques de la drépanocytose débutent vers l'âge de 6 mois, par des crises vaso-occlusives qui occasionnent des douleurs de localisation et d'intensité variables, une anémie chronique et des épisodes infectieux sévères [7]. La répétition de ces crises est responsable de complications autant aiguës que chroniques qui grèvent le pronostic fonctionnel et vital [8]. Les complications aiguës sont dominées par : les crises vaso-occlusives, l'anémie hémolytique chronique avec des épisodes d'aggravation aiguë, la susceptibilité aux infections bactériennes à germes encapsulés en raison de l'asplénie fonctionnelle, le syndrome thoracique aigu, les Accidents Vasculaires Cérébraux ischémique et hémorragique, le priapisme. D'autres complications aiguës telles que vertiges, hypoacousie, atteinte hépatique et splénique sont moins fréquentes [4].

La prise en charge thérapeutique est multidisciplinaire, notamment internistes, urgentistes et réanimateurs sont impliqués dans la prise en charge des complications de la drépanocytose aux côtés de l'hématologue. Elle comprend le traitement symptomatique des crises vaso-occlusives, la transfusion, voire l'exsanguino-transfusion et les suppléances organiques selon la sévérité de la crise. Ainsi les patients présentant des complications sévères font l'objet d'admission en réanimation [3,9]. Au cours de la dernière décennie, la prise en charge médicale s'est considérablement améliorée au Mali avec la création en 2010 du centre de recherche et de lutte contre la drépanocytose (CRLD). Cependant, nous ne disposons pas à ce jour de données sur les complications aiguës de la drépanocytose en réanimation.

Le but de ce travail était de caractériser le profil épidémioclinique, thérapeutique et le pronostic des complications aiguës de la drépanocytose en réanimation au CHU Point G.

Méthodes

Conception de l'étude: il s'agissait d'une étude transversale descriptive à collecte rétrospective de janvier 2011 à juin 2016, au service de réanimation du CHU Point G.

Cadre d'étude: le CHU du Point G est un centre de référence de troisième niveau, situé à 8km du centre-ville de Bamako sur la colline G. Il fait office de centre de dernier recours sur la pyramide sanitaire du Mali. Il compte 19 services techniques regroupés en départements. Le département d'anesthésie-réanimation et des urgences comporte : le service d'accueil et de tri des urgences, le service d'anesthésie, le bloc opératoire et le service de réanimation polyvalente. Le service de réanimation est une réanimation polyvalente avec une capacité de 9 lits et une activité couvrant les urgences médicales, obstétricales, les chirurgies générale et urologique. Compte tenu de sa proximité avec le Centre de Recherche et de Lutte contre la Drépanocytose (CRLD), créé en 2010, il constitue le premier service de référence pour la prise en charge des patients drépanocytaires présentant des complications sévères.

Population d'étude: elle était constituée de l'ensemble des patients drépanocytaires admis en réanimation de janvier 2011 à juin 2016.

Critères d'inclusion: ce travail incluait les dossiers de tous les drépanocytaires, forme majeure suivis au CRLD, de sexe masculin ou féminin, âgés d'au moins 18 ans, et admis en réanimation pour complications aiguës.

Critères de non-inclusion: n'ont pas été inclus les patients drépanocytaires admis en réanimation en dehors des complications aiguës, notamment les patients reçus en postopératoire de chirurgie élective sans complication.

L'échantillonnage: était non probabiliste.

Collecte de données: les données ont été collectées sur une fiche anonyme à partir des dossiers médicaux, des registres d'hospitalisation, des fiches de références. Nous avons procédé à un enrôlement exhaustif des dossiers de tous les drépanocytaires admis en réanimation pour complications aiguës durant la période d'étude.

Variables étudiées: âge, sexe, phénotype, antécédents médicaux et transfusionnels, évaluation de la douleur, motif d'admission, délai d'admission en réanimation, signes cliniques, type de complication aiguë, paramètres vitaux, examens complémentaires biologique et radiologique réalisés, diagnostics de sortie, durée d'hospitalisation, pronostic.

Analyse et traitement des données: l'analyse a été faite sur le logiciel Epi info version 7.0. Les variables catégorielles et continues ont été présentées respectivement sous forme d'effectif et de moyennes \pm écart-types. Le chi carré a été le test statistique utilisé avec un intervalle de confiance de 95% et une valeur de $P < 0,05$ considérée comme significative.

Considération éthique: compte tenu de son caractère rétrospectif, le consentement n'était pas exigé. Afin de garantir la confidentialité des informations personnelles des patients, les données ont été recueillies sur des fiches d'enquête anonyme. Le protocole d'étude a été validé par la Faculté de Médecine sous le numéro 16/110 FMOS.

Résultats

La moyenne d'âge était de 25,9 ans \pm 2,2 ans (extrêmes : 18 et 49 ans). Il s'agissait de 22 femmes (81,5%) et 5 hommes (18,5%). Les patients drépanocytaires ont représenté 8,2% (n=218) des admissions en réanimation. La fréquence des complications aiguës était de 12,4% (n=27). L'évolution de l'incidence des complications aiguës durant la période d'étude. Parmi les 22 femmes, 68,2% (n=15) étaient admises dans un contexte de péri-partum dont

22,7% (n=5) pour césarienne. Les caractéristiques sociodémographiques sont représentées dans le Tableau 1.

Le phénotype SS était le plus représenté 51,5% (n=14), suivi de SC 37,4% (n=10) et de S/β+thalassémie 11,1% (n=3). Les douleurs ostéoarticulaires étaient le motif d'admission dans 55,5% (n=15). Les complications retrouvées étaient les crises vaso-occlusives 85,2% (n=23), le syndrome thoracique aigu 37% (n=10), l'accident vasculaire cérébral 7,4% (n=2) et l'anémie aiguë 7,4% (n=2). La grossesse (n=15) et le paludisme (n=9) étaient les facteurs déclenchant les plus fréquents. La Figure 2, le Tableau 2 et le Tableau 3 représentent respectivement les différentes complications, les caractéristiques cliniques, et paracliniques. Les comorbidités retrouvées étaient: l'hypertension artérielle 3,7% (n=1), le diabète 3,7% (n=1), et l'asthme 3,7% (n=1). Cinq patients avaient un antécédent transfusionnel (18,5%).

La prise en charge de ces complications était basée sur : l'analgésie multimodale associant la morphine 100% (n=27), le paracétamol 100% (n=27), le Néfopam 22,2%(n=6), le Kétoprofène 7,4% (n=2) ; l'oxygénothérapie 100% (n=27), la réhydratation 100% (n=27), la transfusion de concentré globulaire rouge 44,4% (n=12), l'échange transfusionnel 7,4% (n=2), et l'assistance respiratoire 40,7% (n=11). La durée moyenne de ventilation était de 4 jours avec des extrêmes de 1 à 13 jours. La prise en charge est résumée dans le Tableau 4.

Le taux de mortalité était de 22,2% (n=6). Parmi les 6 décès, 5 étaient du phénotype SS, et 1 était SC ; l'association CVO-STA était retrouvé chez 4, l'AVC dans un cas et l'anémie aiguë par déglobulisation dans 1 cas. Le délai d'admission en réanimation était supérieur à 48 heures chez 4 patients parmi les 6 décédés.

Discussion

La drépanocytose dans ses formes majeures se traduit cliniquement par une symptomatologie variée pouvant dans certains cas mettre en jeu le pronostic vital. Ses complications aiguës constituent des urgences et relève d'une prise en charge bien codifiée [7,8]. Le service de réanimation du CHU Point G, du fait de sa proximité avec le Centre de Recherche et de Lutte Contre la Drépanocytose (CRLD), assure autant la prise en charge chirurgicale de ces patients, que médicale des complications aiguës. C'est dans ce contexte que nous avons réalisé une étude descriptive à collecte rétrospective sur 5 ans avec comme objectif de caractériser le profil épidémioclinique, thérapeutique et le pronostic des complications aiguës de la drépanocytose en réanimation.

Les patients drépanocytaires ont représenté 8,2% (n=218) des admissions en réanimation. La fréquence des complications aiguës était de 12,4% (n=27). Elles étaient dominées par les crises vaso-occlusives 85,2% (n=23) qui font le nid des autres complications, suivi du syndrome thoracique aigu 37% (n=10). Elles surviennent majoritairement chez des patientes jeunes avec une moyenne d'âge de 25,9 ans ± 2,2 ans, dans un contexte de péri-partum ou d'accès palustre. La forme homozygote SS (51,5%) et hétérozygote composite SC (37,4%) étaient les plus fréquentes. La mortalité associée à ces complications était de 22,2%. Gbadoé *et al.* [10] rapportaient une fréquence de 0,33% dans leur série contrairement au 24% rapporté par Al Khawaja *et al.* [11] au Bahreïn. La fréquence des complications en réanimation dépend de l'organisation des différentes structures et du mode de recrutement. La fréquence élevée dans notre série s'explique par l'impact du CRLD qui assure le dépistage et le suivi des patients en provenance de toutes les régions du pays. Ainsi, notre échantillon d'étude peut être considéré comme représentatif du fait que le recrutement a été fait à Bamako, cosmopolite et principale ville du pays. Dans la

littérature, cette fréquence varie de 4,5 à 25% des patients de réanimation [12,13]. L'âge moyen de nos patients était de $25,9 \pm 2,2$ ans. Dans les séries Sénégalaise et Béninoise la moyenne d'âge était respectivement de 27 ans et de 24,2 ans [13,14]. Al Khawaja *et al.* au Bahreïn rapportent une moyenne d'âge de 31 ans [11]. Le CHU Point G ne disposant pas de réanimation pédiatrique, la prise en charge des cas pédiatriques se fait dans un autre CHU. Sur les 27 patients qui ont présenté des complications aiguës, 22 étaient de sexe féminin (85.5%) soit un ratio de 0.2. Cette prédominance féminine serait en rapport avec la grossesse qui constitue un facteur de décompensation de la maladie drépanocytaire. Parmi les 22 patientes, 15 étaient en état de grossesse ou en péri partum cette prédominance féminine n'est pas retrouvée dans les séries de Roger Dodo [15] et de Nacoulma *et al.* [13], qui rapportent respectivement 60% et 55% de sexe masculin.

La forme SS était la plus représentée avec 51.5% suivie de SC avec 37.4%. La forte prévalence hospitalière de la forme SS est décrite dans la littérature, atteignant 72% des cas dans certaines séries [15,16]. La prédominance de la forme SS en réanimation s'explique sur le plan physiopathologique par le fait qu'elle constitue la forme la plus sévère de la maladie avec une incidence élevée des complications aiguës [4,17].

Les douleurs ostéoarticulaires étaient le motif d'admission dans 55.5% des cas. Ces douleurs sont réputées être le symptôme le plus fréquent [4,13,14,16]. Au Sénégal, Seck M *et al.* retrouvaient 89.7% de douleur ostéoarticulaire comme motif de consultation [12]. C'est la traduction clinique de l'obstruction des microvaisseaux par les globules rigidifiés lors de la polymérisation de l'hémoglobine S d'où la notion de crises vaso-occlusives (CVO). Elles sont favorisées par la déshydratation, le froid, l'altitude, le stress, les efforts excessifs et les infections [12,18]. Le syndrome thoracique aigu (STA) qui survient fréquemment dans un contexte de crises vaso-occlusives était retrouvé chez 37%

de nos patients. Il représente la première cause de morbidité et de mortalité chez l'adulte drépanocytaire. Sa manifestation clinique est faite de douleur thoracique et une anomalie radiologique avec des infiltrats pulmonaires d'apparition aiguë associée à un ou plusieurs des signes suivants : toux, polypnée, dyspnée, hypoxie ou fièvre [18,19]. Dans la série de Tawfic *et al.* la fréquence du STA était de 69,6% et constituait le premier motif d'admission en réanimation [20]. Al Khawaja *et al.* rapporte des résultats similaires [11]. Nous avons colligé 2 cas d'accident vasculaire cérébral (AVC) ischémique soit 7,4%. Napon *et al.* rapportaient 3%. Cette faible fréquence s'expliquerait par le fait que les AVC sont plus fréquents dans l'enfance entre 5 et 10 ans. Ils provoquent des dommages au cerveau laissant des séquelles motrices et/ou intellectuelles. Une surveillance médicale attentive permet de détecter précocement un AVC afin de mettre en place un traitement adapté [21].

Les facteurs de décompensation les plus fréquents étaient la grossesse (55%) et le paludisme (33%). Les interactions entre drépanocytose et paludisme restent mal élucidées. Si les sujets drépanocytaires semblent protégés contre les formes graves de paludisme [22], le retentissement d'un accès palustre sur la maladie drépanocytaire peut aboutir à des décompensations sévères. La grossesse chez le drépanocytaire est à haut risque maternel et fœtal. Elle est source de décompensation aiguë de la pathologie drépanocytaire et à l'inverse la drépanocytose influe sur le cours de la grossesse avec un retentissement fœtal et maternel [23-25].

La prise en charge des complications aiguës de la drépanocytose est bien codifiée avec des spécificités propres à chaque complication, mais aussi aux différents phénotypes [4]. Elle repose sur la transfusion ou l'échange transfusionnel qui constitue la pierre angulaire, l'analgésie multimodale, la réhydratation, l'oxygénothérapie, la suppléance des défaillances organiques, ainsi que l'identification et le contrôle des facteurs de décompensation [4,9,26]. L'oxygénation,

l'hydratation et une analgésie contrôlée permettent de prévenir l'évolution vers une défaillance multi viscérale, et d'éviter aussi une ventilation mécanique [12,18]. Dans notre série l'analgésie, la réhydratation, et l'oxygénation étaient systématique. La transfusion de concentré globulaire était réalisée chez 44,4%, l'échange transfusionnel chez 7,4% et l'assistance respiratoire 40,7%. L'instauration de ces mesures thérapeutiques dépende du tableau clinique, et du contexte de soins. Dans notre contexte, la disponibilité des produits sanguins reste une problématique majeure de la prise en charge de ces patients.

L'évolution était favorable dans 77,8%, nous avons colligé 6 décès soit 22,2% de mortalité. Notre taux de mortalité est supérieur à celui rapporté dans d'autres centres : 19 % au Royaume-Uni [27] ; 16% à Oman [20] ; et 14,4 % aux États-Unis [28]. Parmi les 6 décès, 5 étaient du phénotype SS, et 1 était SC ; l'association CVO-STA était retrouvé chez 4, l'AVC dans un cas et l'anémie aigue par déglobulisation dans un cas. Dans la littérature le STA est la reconnu comme étant la première cause de mortalité chez les drépanocytaires [18,19,29]. Le délai d'admission en réanimation était supérieur à 48 heures chez 4 patients parmi les 6 décédés. Le dépistage précoce et la prise en charge des complications aiguës vaso-occlusives, du syndrome thoracique aigu, des accidents vasculaires cérébraux et des infections améliorent la qualité de vie et le pronostic des drépanocytaires [12]. Ces résultats devraient pousser à une meilleure organisation de la prise en charge, notamment raccourcir les délais d'admission en réanimation, et assurer la disponibilité des produits sanguins.

Les principales limites de cette étude sont ses caractères monocentrique et rétrospective et la restriction de la population par le critère d'âge, excluant les cas pédiatriques. Malgré ces limites, cette étude nous a permis de caractériser le profil épidémiologique des complications aiguës de la drépanocytose en réanimation au Mali. Ces complications dominées par le STA et la CVO,

touchent surtout les patientes jeunes en péri partum avec un accès palustre et sont grevées d'une lourde morbi-mortalité. Les difficultés majeures rencontrées dans leur prise en charge sont le retard dans l'admission en réanimation et le manque de produit sanguin. Ces résultats pourront aider à l'élaboration de stratégies de prise en charge notamment multidisciplinaires au Mali.

Conclusion

La drépanocytose est une maladie héréditaire fréquente à la réanimation du CHU Point G. Elle est pourvoyeuse de nombreuses complications aiguës survenant majoritairement chez les femmes en péri-partum ou dans un contexte d'accès palustre. La crise vaso-occlusive constitue la complication la plus fréquente et fait le nid des autres complications. La mortalité liée à ces complications reste élevée dans notre contexte, touche surtout les formes homozygotes et implique le syndrome thoracique aigu.

Etat des connaissances sur le sujet

- *La drépanocytose est la maladie génétique la plus répandue dans le monde. Elle est pourvoyeuse de nombreuses complications aiguës motivant des hospitalisations en réanimation;*
- *Il n'existe pas à notre connaissance d'études maliennes concernant le profil épidémiologique des complications aiguës de la drépanocytose en réanimation.*

Contribution de notre étude à la connaissance

- Cette étude nous permet de caractériser le profil épidémiologique-clinique des complications aiguës de la drépanocytose en réanimation au Mali; ces complications touchent surtout les patientes jeunes en péri-partum ou en accès palustre. Elles sont dominées par les CVO et le STA et sont grevées d'une lourde morbi-mortalité due en partie au retard de prise en charge et au manque de produits sanguins;
- Ces résultats pourront aider à l'élaboration de stratégies de prise en charge notamment multidisciplinaires des complications aiguës de la drépanocytose au Mali.

Conflits d'intérêts

Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêts.

Contributions des auteurs

Conception et rédaction du protocole : BD, KT, ST.
Collecte des données : KT, SK, ST. Analyse et interprétation des données : KT, BD, ST, SAB.
Rédaction du manuscrit : KT, BD, HD, SAB. Révision du manuscrit : YC, ND, AG, AA, TMD, MC, MIM, AS, AD. Tous les auteurs ont revu, lu et approuvé la version finale du manuscrit.

Tableaux et figures

Tableau 1: caractéristiques sociodémographiques

Tableau 2: caractéristiques cliniques

Tableau 3: caractéristiques biologiques et radiologiques

Tableau 4: caractéristiques thérapeutiques et évolutif

Figure 1: fréquence relative des complications aiguës et d'hospitalisation de la drépanocytose

Figure 2: distribution des complications aiguës de la drépanocytose

Références

1. Sidibe T, Sangho H, Keïta HD, Belemou B, Keïta AS, Diakite B *et al.* Enquête CAP des prestataires des centres de santé sur la prise en charge de l'enfant drépanocytaire. *Mali Médical* 2008 ; 23(2): 1-4.. **Google Scholar**
2. Cecchini J, Lionnet F, Djibré M, Parrot A, Stojanovic KS, Girot R, Fartoukh M. Résultats des patients adultes atteints de drépanocytose admis aux soins intensifs : une série de cas*. *Crit Care Med.* 2014 Jul ;42(7): 1629-39.
3. Habibi A, Godeau B, Galacteros F. Drépanocytose et réanimation. *Réanimation.* 2007;16(4): 310-317. **Google Scholar**
4. Habibi A, Arlet JB, Stankovic K, Gellen-Dautremere J, Ribeil JA, Bartolucci P *et al.* Recommandations françaises de prise en charge de la drépanocytose de l'adulte : actualisation 2015. *Rev Med Interne.* 2015 May;36(5 Suppl 1): 5S3-8. **PubMed | Google Scholar**
5. Paris Lovett B, Harsh Sule P, Bernard Lopez L. La drépanocytose dans le département d'urgence. *Emergency Medicine Clinics of North America.* 2014 août; 32.
6. Bégué P, Castello-Herbretreau B. Severe infections in children with sickle cell disease: clinical aspects and prevention. *Arch Pediatr.* 2001 Sep ;8 Suppl4 : 732s-741s. **PubMed | Google Scholar**
7. Diallo DA, Guindo A. Sickle cell disease in sub-Saharan Africa: stakes and strategies for control of the disease. *Curr Opin Hematol.* 2014 May;21(3): 210-4. **PubMed | Google Scholar**

8. Sonia Douamba, Kisito Nagalo, Laure Tamini, Ismaël Traoré, Madibèlè Kam, Fla Kouéta *et al.* Syndromes drépanocytaires majeurs et infections associées chez l'enfant au Burkina. *Pan Afr Med J.* 2017; 26: 7. **Google Scholar**
9. Barbara Yawn P, Joylene John-Sowah. Management of sickle cell Disease: recommandations from the 2014 Expert Panel Report. *Am Fam Physician.* 2015;92(12) : 1069-1076. **Google Scholar**
10. Gbadoé AD, Agbodjan-Djossou OA, Tsolenyanu E, Nyadanu M, Dogba AD, Assimadi JK. Prise en charge des drépanocytaires : évaluation de la première année de suivi des patients dans le service de pédiatrie de Lomé (Togo). *Bull Soc Pathol Exot.* 2001;94(2): 101-5. **PubMed | Google Scholar**
11. Al Khawaja SA, Ateya ZM, Al Hammam RA. Predictors of mortality in adults with Sickle cell disease admitted to intensive care unit in Bahrain. *Journal of Critical Care.* 2017 Dec;42: 238-242. **PubMed | Google Scholar**
12. Seck M, Faye BF, Sall A, Fall A, Toure SA, Dieng N *et al.* Profil évolutif de la drépanocytose sc à Dakar: étude cas-témoin avec la forme SS. *Mali Med.* 2017;32(4): 7-12. **PubMed | Google Scholar**
13. Nacoulma E WC, Bonkougou P, Demebele, Yé D, Kam L. Les drépanocytoses majeures dans le service de pédiatrie du centre hospitalier universitaire Sourou Sanonde Bobo-Dioulasso. *Médecine d'Afrique noire.* 2006 Décembre;53: 694-8. **Google Scholar**
14. Diop S, Mokono SO, Ndiaye M, Touré Fall AO, Thiam D, Diakhaté L. Homozygous sickle cell disease in patients above 20 years of age: follow-up of 108 patients in Dakar. *La Revue Med Intern.* 2003 Nov;24(11): 711-5. **PubMed | Google Scholar**
15. Roger Dodo, Alban Zohoun, Tatiana Baglo, Josiane Mehoul, Ludovic Anani. Urgences drépanocytaires au Service des Maladies du Sang du Centre National Hospitalier Universitaire-Hubert Koutoukou Maga de Cotonou, Benin. *Pan Afr Med J.* 2018;30: 192. **PubMed | Google Scholar**
16. Hanafy E, Altoonisi M, Alghuraydh A, Alatawi A, Alsabah B, Alzahrani S *et al.* Characteristics and outcomes of patients with sickle cell disease admitted to pediatric intensive care: a retrospective review. *J Appl Hematol.* 2020;11(2): 68-73. **Google Scholar**
17. Cecchini J, Fartoukh M. Sickle cell disease in the ICU. *Current Opinion in Critical Care.* 2015;21(6): 569-575. **PubMed | Google Scholar**
18. Patel Varsha P, Gandhi, Archana U, Shah Chineen. Epidemiological and clinical study of sickle cell disease at tertiary care centre in Western India. *Int J Adv Med.* 2020 Jan;7(1): 97-101. **Google Scholar**
19. Habibi A, Bachir D, Godeau B. Complications aiguës de la drépanocytose. *Rev Prat.* 2004 Sep 30;54(14): 1548-56. **PubMed**
20. Tawfic QA, Kausalya R, Al-Sajee D, Jyoti Burad, Ahmed Mohammed K, Aravind Narayanan. Adult sickle cell disease : a five-year experience of intensive care management in a university hospital in Oman. *Sultan Qaboos Univ Med J.* 2012 May;12(2): 177-83. **PubMed | Google Scholar**
21. Napon C, Kaboré A, Ouédraogo M, Dravé A, Lompo L, Kaboré J. Accidents vasculaires cérébraux et hémoglobinopathies au Burkina-Faso. *Med Sante Trop.* Oct-Dec 2012;22(4): 390-3. **PubMed | Google Scholar**
22. Perignon A, Botterel F, Farrugia C, Foulet F *et al.* Paludisme et drépanocytose homozygote. *Med Mal Infect.* 2008 Jan;38(Suppl 2): S140-S141.

23. Tan TL, Khanapure A, Oteng-Ntim E. Sick cell trait and small for gestational age babies: is there a link? *J Obstet Gynaecol.* 2008 Apr;28(3): 298-300. **PubMed** | **Google Scholar**
24. Serraj K, Houda B, Hamaz S, Alaoui H, Lorenzo Villalba N, Zulfiqar AA *et al.* Drépanocytose et grossesse : approche pratique. *Médecine thérapeutique.* 2019;25(6): 408-412. **Google Scholar**
25. Elenga N, Adeline A, Balcaen J, Vaz T, Calvez M, Terraz A, Carles G. Pregnancy in sickle cell disease is a very high-risk situation : an observational study. *Obstet Gynecol Int.* 2016;2016: 9069054. **PubMed** | **Google Scholar**
26. Azar S, Wong TE. Sickle cell disease: a brief update. *Medical Clinics of North America.* 2017;101(2): 375-393. **PubMed** | **Google Scholar**
27. Gardner K, Bell C, Bartram LJ, Marlene Allman, Moji Awogbade, David Rees C *et al.* Outcome of adults with sickle cell disease admitted to critical care - experience of a single institution in the UK. *Br J Haematol.* 2010 Sep;150(5): 610-3. **PubMed** | **Google Scholar**
28. Markos MA, Abbasi T, Salar R, et al. Epidemiology and outcomes of adults with sickle cell disease admitted to the medical surgical intensive care unit in an urban academic medical center, in A102. Dollars and sense: identify the costs, utilization and burden of respiratory disease management. *Am Thorac Soc.* 2013;187(1): A2147. **Google Scholar**
29. Howard J, Hart N, Roberts-Harewood M, Cummins M, Awogbade M, Davis B. Guideline on the management of acute chest syndrome in sickle cell disease. *British Journal of Haematology.* 2015;169(4): 492-505. **Google Scholar**

Tableau 1: caractéristiques sociodémographiques

Caractéristiques sociodémographiques		Effectif	Pourcentage
Tranche d'âge	<20 ans	5	18,5
	21-30 ans	17	62,9
	31-40 ans	4	14,9
	>40 ans	1	3,7
Sexe	Féminin	22	81,5
	Masculin	5	18,5
Profession	Elève et étudiant	8	29,6
	Ménagère	8	29,6
	Fonctionnaire	7	26
	Cultivateur	2	7,4
	Commerçant	2	7,4

Tableau 2: caractéristiques cliniques

Caractéristiques cliniques		Effectif	Pourcentage
Antécédents et comorbidités	Hypertension artérielle	1	3,7
	Diabète	1	3,7
	Asthme	1	3,7
	Tuberculose pulmonaire	1	3,7
	Rétinopathie	1	3,7
	Transfusion	5	18,5
Score de Glasgow	>13	25	92,6
	9-13	1	3,7
	≤ 8	1	3,7
Pression artérielle systolique (mmHg)	>140	1	3,7
	100-140	24	88,8
	≤ 99	2	7,4
Pression artérielle diastolique (mmHg)	>100	1	3,7
	70-100	23	81,2
	< 70	3	11,1
Fréquence cardiaque (bpm)	>120	7	26
	100-120	4	14,8
	60-99	15	55,5
	< 60	1	3,7
Saturation pulsée en oxygène (%)	>94	12	44,4
	90-94	8	29,6
	< 90	7	26,0
Température (°c)	>39	3	11,1
	37,8-39	9	33,3
	36,5-37,7	14	51,8
	< 36,5	1	11,1
Echelle verbale simple	≥3	15	83,3
	1-2	2	11,1
	0	1	5,6
Motif d'admission	Douleurs ostéo-articulaires	15	55,5
	Dyspnée + Toux	10	37,0
	Altération de la conscience	2	7,4
Délais d'admission	<24 H	6	22,0
	24H-48H	9	33,3
	>48H	13	48,1
Facteurs déclenchant	Paludisme	9	33,3
	Infection urinaires	1	3,7
	Effort physique	1	3,7
	Exposition au froid	1	3,7
	Grossesse	15	55,5
Signes physiques/fonctionnels	Pâleur	11	40,7
	Ictère	14	51,8
	Hépatosplénomégalie	2	7,4
	Splénomégalie	9	33,3
	Toux	10	37
	Dyspnée	10	37
	Râles crépitants	10	37

Tableau 3: caractéristiques biologiques et radiologiques

Caractéristiques biologiques et radiologiques		Effectif	Pourcentage
Biologiques	Taux d'Hémoglobine (g /dl) (n=24)	≥10	2 7,4
		7-9	11 8,4
		<7	11 45,8
	Leucocytes (103mm ³) (n=24)	> 10	13 45,8
		4-10	11 54,2
		< 4	0 45,8
	Plaquettes (103mm ³) (n=24)	> 500	1 4,2
		150-499	20 83,3
		< 150	3 12,5
	Glycémie (n=27)	Normale	27 100
	Alanine Aminotransférase: ALAT (n=18)	Normale	15 100
		>2×Normale	3 83,3
	Aspartate Aminotransférase : ASAT (n=18)	Normale	1 5,5
>2×Normale		17 94,4	
Lipasémie (n=18)	Normale	18 100	
Bilirubine libre (n=18)	Elevée	18 100	
Bilirubine conjuguée (n=18)	Elevée	18 100	
Radiologiques	Anomalies à la radiographie du thorax (n=7)	Opacités alvéolaires diffuses bilatérales	5 71,4
		Opacité systématisée lobaire inférieure lobaire droite associée à un épanchement pleural droit de faible abondance	1 14,3
		Opacité alvéolaire basale droite plus un décollement pleural droit (pleuro-pneumopathie droite)	1 14,3
	Electrocardiogramme (n=2)	Troubles de repolarisation	2 100
	Echocardiographie trans-thoracique (n=1)	Hypertension artérielle pulmonaire	1 100
	Tomodensitométrie cérébrale : TDM (n=2)	Accident vasculaire cérébral ischémique	2 100

Tableau 4: caractéristiques thérapeutiques et évolutif

Moyens thérapeutiques	Effectif	Pourcentage	
Analgésiques	Paracétamol	27	100
	Néfopam	6	22,0
	Morphine	27	100
	Kétoprofène	2	7,4
Anticoagulant	Héparine de Bas Poids Moléculaire	19	70,3
Anti agrégants plaquettaires	Acide acétyle salicylique	6	22,0
Antibiotiques	Céfotaxime	9	33,3
	Gentamycine	9	33,3
	Amoxicilline + acide Clavulanique	16	59,2
	Amikacine	4	14,8
	Ceftriaxone	2	7,4
Supplémentation	Fer acide folique	20	74
Transfusion	Transfusion simple	12	44,4
	Echange transfusionnel	2	7,4
Assistance respiratoire (n=11)	Ventilation non invasive	7	25,9
	Ventilation mécanique invasive	4	14,8
Oxygénation	Masque/lunette	27	100,0
Réhydratation et support hémodynamique	Réhydratation	27	100,0
	Ephédrine	4	14,8
	Noradrénaline	3	11,1
	Dobutamine	1	3,7
Evolution	Favorable	21	77,8
	Décès	6	22,2

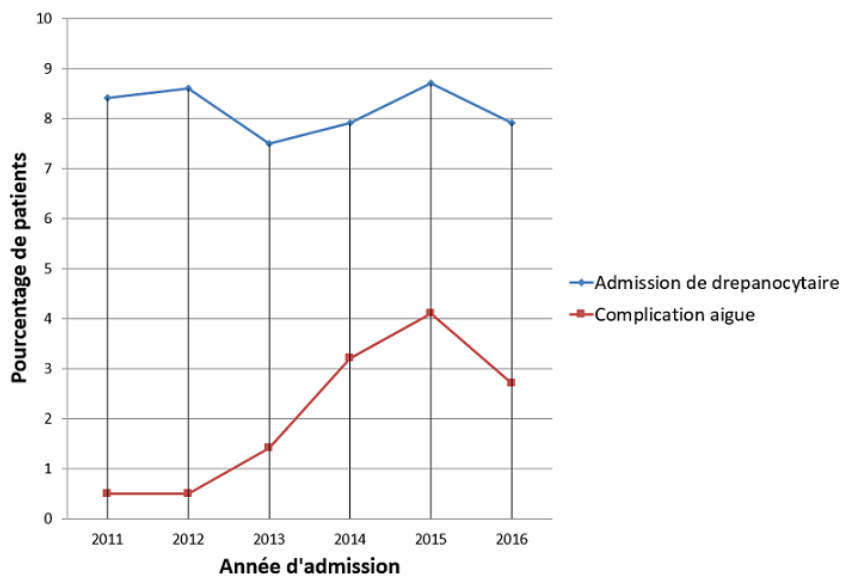


Figure 1: fréquence relative des complications aiguës et d'hospitalisation de la drépanocytose

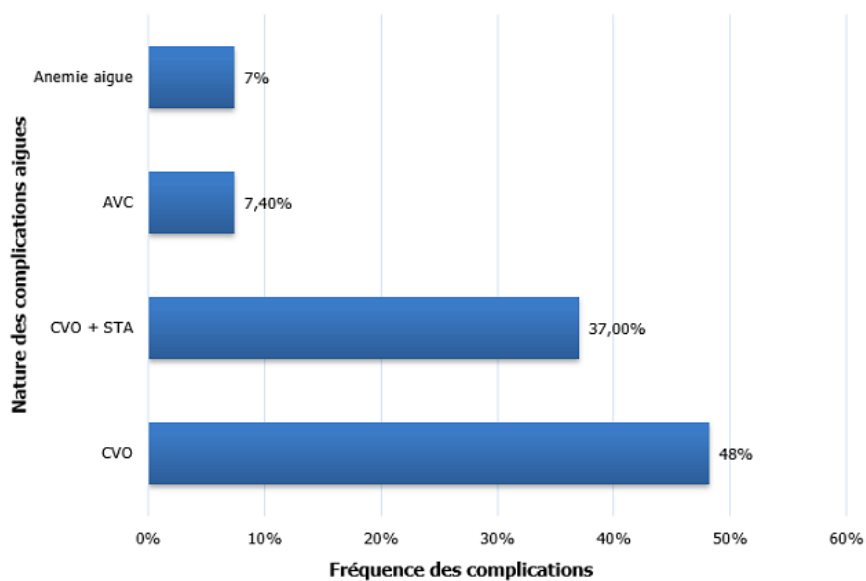


Figure 2: distribution des complications aiguës de la drépanocytose