

Problèmes de rééducation posés par la drépanocytose à Cotonou

Kpadonou GT¹, Fioffi-Kpadonou E², Alagnidé E¹, Bagre F¹, Rahimy MC³

1. Service de rééducation et Réadaptation Fonctionnelle (SRRF) du CNHU de Cotonou

2. Service de Psychiatrie du CNHU de Cotonou

3. Centre National de dépistage et de Traitement de la drépanocytose, CNHU de Cotonou

Bénin

Med Trop 2011 ; 71 : 558-561

RÉSUMÉ • Les manifestations de la drépanocytose sont polymorphes. Elles sont redoutables de la petite enfance à l'âge adulte. *Objectif*. Analyser les problèmes de rééducation posés par les patients drépanocytaires. *Méthode*. Il s'agit d'une étude rétrospective à visée descriptive et analytique portant sur 160 drépanocytaires suivis en rééducation au CNHU de Cotonou de 1998 à 2006. *Résultats*. L'âge des patients a été de 3 à 73 ans avec un âge moyen de 31 ans ; la prédominance a été féminine (62,5 %), avec une sex-ratio de 0,6. 53,1% ont eu HbAS, 21,3% HbSS, 16,9% HbSC, 8,1% HbAC. Les principales manifestations cliniques observées ont été ischémiques et infectieuses (40%), rhumatologiques (40%) neurologiques (10%). Si les manifestations ischémiques ont été fréquentes chez les trois phénotypes (HbAS, HbSC, HbSS), les neurologiques ont été fréquentes chez les HbSS ($p = 4,43 \cdot 10^{-3}$) et les rhumatologiques chez les HbAS ($p < 10^{-3}$). A la fin de la rééducation, des déficiences, incapacités et limitations de participation à type de douleur (43,8%), raideur articulaire (43,8%), parésie musculaire (46,9%), anomalies de la marche (33,1%), amyotrophie (21,2%), raccourcissement du membre pelvien (16,9%), bascule du bassin (6,3%) ont persisté. *Conclusion*. La drépanocytose s'est révélée comme une pathologie pourvoyeuse de séquelles lourdement invalidantes. Si les manifestations rhumatologiques ne sont pas spécifiques de la drépanocytose, les autres au contraire (nécrose tête fémorale, ostéomyélite, hémiparésie) sont abondamment relatées chez les drépanocytaires dans la littérature. La prise en charge pluridisciplinaire précoce, à défaut de la prévention primaire, paraît être l'approche idéale pouvant réduire la prévalence du handicap dû à la drépanocytose.

MOTS-CLÉS • Drépanocytose. Rééducation. Déficience. Handicap. Cotonou.

PROBLEMS OF REHABILITATION IN PATIENTS WITH SICKLE CELL DISEASE IN COTONOU, BENIN

ABSTRACT • *Background*. Manifestations of sickle cell disease (SCD) are polymorphous from childhood to adulthood. *Objective*. The purpose of this study was to assess outcomes of rehabilitation in the patients with SCD. *Method*. This retrospective analytical descriptive study included 160 SCD patients rehabilitated from 1998 to 2006 at the National University Hospital in Cotonou, Benin. *Results*. Mean patient was 31 years (range, 3 to 73 years). There was a female predominance (62.5%) with a sex ratio of 0.6. The type of SCD was HbAS in 53.1% of patients, HbSS in 21.3%, HbSC in 16.9%, and HbAC in 8.1%. The main clinical manifestations were classified as ischemic/infectious in 40% of patients, rheumatologic in 40%, and neurologic in 10%. Ischemic manifestations were observed in all patients with HbSS, HbSC, and HbAS while manifestations were preferentially neurologic in patients with HbSS ($p = 4,43 \cdot 10^{-3}$) and rheumatologic in patients with HbAS ($p < 10^{-3}$). At the end of rehabilitation, persistent deficiencies, disabilities and limitations involved pain in 43.8% of patients, articular stiffness in 43.8%, muscular weakness in 46.9%, gait anomalies in 33.1%, amyotrophy in 21.2%, shortening of lower extremity in 16.9%, and tilting of the pelvis in 6.3%. *Conclusion*. This study shows that SCD is a highly debilitating disease. Although rheumatologic manifestations are not specific to SCD, the other complications described including femoral head necrosis, osteomyelitis, and stroke have been extensively documented in the literature. If primary prevention is unfeasible, early multidisciplinary management appears to be the most effective approach to reducing SCD-related disability.

KEY WORDS • Sickle cell disease. Rehabilitation. Deficiency. Handicap. Cotonou.

a drépanocytose, maladie hématologique génétique, est fréquente dans la race noire, en Afrique et aux États Unis d'Amérique (1,2). Ses manifestations sont polymorphes allant de la crise de déglobulisation aux complications ostéoarticulaires ou neurologiques souvent invalidantes, si l'anémie sévère ne venait pas abrégé entre temps le pronostic vital du patient (3). Cette étude analyse les problèmes posés par la rééducation des patients présentant une tare drépanocytaire dans le Service de Rééducation et de Réadaptation Fonctionnelle du CNHU de Cotonou de 1998 à 2006.

Patients et méthode

Il s'agit d'une étude rétrospective à visée descriptive et analytique portant sur cent soixante (160) patients présentant une tare drépanocytaire documentée et suivis dans le Service de Rééducation et de Réadaptation Fonctionnelle (SRRF) du CNHU de

Cotonou de 1998 à 2006. Ce sont des patients référés par le service d'hématologie pour des manifestations cliniques diverses. Dans le service de rééducation, chacun d'eux a bénéficié en moyenne de 20 séances rééducation visant à atténuer la douleur et à améliorer leur capacité physique et fonctionnelle. Les techniques de rééducation appliquées dépendent de la déficience portée par les patients ou de la restriction de capacité observée.

Ont été exclus de l'étude les patients n'ayant pas eu un bilan de début et de fin de traitement, ceux qui présentaient des lésions post traumatiques et les porteurs de lésions survenues dans la période périnatale.

Les variables étudiées sont épidémiologiques, cliniques, thérapeutiques et évolutives.

Le recueil des données a été fait à partir des dossiers et fichiers informatisés des patients. L'analyse a été réalisée à l'aide du logiciel Epi info dans sa version 3.02. Les tests statistiques utilisés sont le test exact de Fischer ou le chi carré de Yacht selon les effectifs.

Il a été tenu compte des considérations éthiques, administratives et de confidentialité dans la réalisation de cette étude.

• Correspondance : Kpadonou_toussaint@yahoo.fr

• Article arrivé le 20/09/2011, définitivement accepté le 07/12/2011

Résultats

2.1 Aspects épidémiologiques

- Age : 3 à 73 ans (âge moyen = 31 ± 18 ans)
- Sexe : 62,5 % de femmes (Sex-ratio = 0,6) ; $X^2 = 10$; ddl = 1 ; $P < 0,01$
- Type d'hémoglobinopathie : AS (53,1%), SS (21,3%), SC (16,9%), AC (08,1%), CC (0,6%)

2.2 Aspects Cliniques

- Manifestations cliniques : Le tableau 1 fait état des diverses manifestations cliniques observées.
- Manifestations cliniques et types d'hémoglobinopathie : Ces manifestations figurent sur le tableau 2.

Tableau 1. Répartition des patients selon les manifestations cliniques.

	N	%
Ischémiques et infectieuses	64	40
Nécrose tête fémorale	45	28,2
Nécrose tête humérale	2	1,3
Ostéomyélite	14	8,8
Arthrite épaule	3	1,9
Rhumatologiques	64	40
Lombalgies et sciatalgies	45	28,1
Cervicalgies et NCB*	12	7,5
Gonarthrose	7	4,4
Neurologiques	16	10
Hémiplégie	11	6,9
Paraplégie	5	3,1
Autres	16	10,0
Total	160	100

*NCB : Névralgie cervico-brachiale.

Tableau 2. Répartition des patients selon les manifestations cliniques et les types d'hémoglobinopathie

	AS	SS	SC	AC	CC	Total
Ischémiques et infectieuses						64
Nécrose tête fémorale	19	13	11	2	0	
Nécrose tête humérale	0	0	2	0	0	
Ostéomyélite	4	6	4	0	0	
Arthrite de l'épaule	0	0	3	0	0	
Rhumatologiques						64
Lombalgies et sciatalgies	33	1	4	7	0	
Cervicalgies et NCB	10	0	0	1	1	
Gonarthrose	6	0	0	1	0	
Neurologiques						16
Hémiplégie	2	9	0	0	0	
Paraplégie	2	3	0	0	0	
Autres	9	2	3	2	0	16
Total	85	34	27	13	1	160

• SS/SC: $p = 4,43.10^{-3}$; plus de manifestations neurologiques chez les SS que SC.

• AS/SS: $X^2 = 39,14$; ddl=2 ; $p < 10^{-3}$ donc plus de manifestations neurologiques chez SS et plus de manifestations rhumatologiques chez AS.

Tableau 3. Répartition des patients selon les diverses limitations de participation avant et après traitement

	Avant traitement		Après traitement	
	N	%	N	%
Marche	48	30,0	36	22,5
Activités journalières	58	36,2	27	16,9
Activités professionnelles	37	23,1	11	6,9
Scolarisation	9	5,6	7	4,4
Préhension	3	1,9	0	0,0

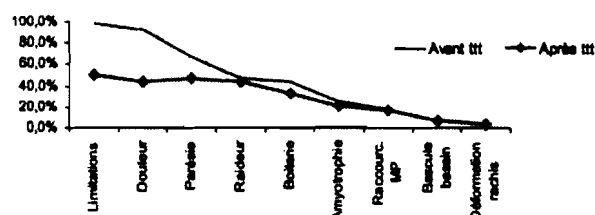


Figure 1. Répartition des patients selon les déficiences, incapacités et limitations avant et après traitement

2.3 Aspects thérapeutiques et évolutifs

- Les déficiences, incapacités et limitations de participation observées avant et après traitement sont représentées sur la figure 1 (en annexe).

- Quant aux limitations de participation, elles sont détaillées dans le tableau n°3.

Discussion

Aspects épidémiologiques

L'âge moyen des patients a été de 31 ans avec les extrêmes variant de 3 à 73 ans. Cet âge moyen dépasse la majorité de celui de certaines études (4, 5). Cette différence entre l'âge de nos patients et celui des autres s'expliquerait par l'inclusion des AS et AC dans notre série. En effet, certains auteurs ne considèrent pas ces phénotypes comme drépanocytaires.

Les patients de sexe féminin (60%) étaient les plus nombreux. Le recensement dans notre étude de certaines manifestations reconnues prédominantes chez la femme (lombalgies lombosciatalgies, cervicalgies, névralgies cervicobrachiales, gonarthrose) pourrait expliquer la prédominance féminine de notre série. Dans les séries de Mgbor au Nigéria (6) et de Aguilar aux USA (4), séries plus réduites, la prédominance est masculine.

La répartition du phénotype d'hémoglobinopathie est dominée par les AS (53,1%) suivis des SS (21,3%), puis des SC (16,9%). Odunbun (7) en 2008 au Nigéria voisin, dans l'état de Benin city, a noté dans une population de 644 nouveau-nés, 75,3 % de AA, 21 % de AS, 1,1 % de AC, 2,8 % de SS et 0,2 % de SC. Par contre, Diagne (1) au Sénégal a trouvé cinq ans plus tôt, dans sa cohorte de 556 enfants drépanocytaires, 95,7% de SS et 3,5% de SC.

Ces différents phénotypes avaient-ils des manifestations cliniques spécifiques ?

Manifestations cliniques

Les principales manifestations rencontrées ont été infectieuses et ischémiques (40%), rhumatologiques (40%), neurologiques (10%) et autres (10%) (tableau 1).

L'ostéomyélite (8,8%) est une complication infectieuse fréquente de la drépanocytose. Elle a été vue aussi bien chez les SS (6 cas), les SC (4 cas) que chez les AS (4 cas) à des proportions peu différentes. L'agent pathogène spécifique de l'ostéomyélite drépanocytaire est le salmonella typhi (8,9). Les proportions signalées par Akakpo-Numado (10) au Togo sur les cas d'ostéomyélite n'ont pas mis en évidence la prédominance nette d'un phénotype.

Les complications ischémiques sont dominées par la nécrose de la tête fémorale (28,2%) abondamment signalée dans la littérature et reconnue comme le lit de la coxarthrose (1,11, 12,13). Elle peut se révéler sous forme aseptique ou de coxarthrite (14). Les manifestations rhumatologiques 64% (lombalgies, lombosciatalgies, névralgies cervicobrachiales, gonarthrose) ont été surtout fréquentes chez les AS que les SS ($p < 10^{-3}$) (tableau 2). La rareté de ces types de manifestations chez les SS et les SC ne nous autorise pas à les attribuer entièrement à la drépanocytose. Tout de même Bernstein (15) a signalé la survenue de lombalgies chez des enfants drépanocytaires.

Les manifestations neurologiques sont dominées par les hémipariés (6,9%) rencontrés surtout chez les SS que chez les SC ($p = 4,43.10^{-3}$). On pense que ces hémipariés sont dues à des accidents vasculaires cérébraux (AVC) d'origine ischémique ou à des valvulopathies des gros troncs cérébraux à partir de l'âge de trois ans (16). Yerys (17) a estimé la prévalence des AVC à 30% chez les sujets drépanocytaires. Berkelhammer (18) a noté des perturbations de plusieurs compétences comme le quotient intellectuel, l'attention, la mémoire, les fonctions exécutives et langagières en relation avec le niveau d'atteinte cérébrale ou de lésion silencieuse. Ces différentes manifestations ont induit des déficiences, des incapacités et des limitations de participation dont l'évolution a été variable.

Aspects thérapeutiques et évolutifs

La rééducation-réadaptation a permis une amélioration sensible des pourcentages de déficiences, de restrictions de capacité et de limitations de participation comme le montre la figure 1. Il est à noter que si certaines déficiences comme la douleur, la parésie et les limitations ont connu des améliorations importantes passant respectivement de 91,8 à 43,8%, de 66,9 à 46 %, de 98,7 à 50%, d'autres par contre ont peu évolué. Il s'agit de la raideur qui est passée de 46,9 à 43,7%, de l'amyotrophie de 25 à 21%, du raccourcissement du membre pelvien de 18,1 à 16,9%, de la bascule du bassin restée stationnaire. Les faibles évolutions de ces déficiences, incapacités et handicaps et leur persistance parfois à des taux proches de 50% témoignent des difficultés à les enrayer totalement. La douleur, expression des crises vaso-occlusives, symptôme permanent de l'enfance à l'âge adulte est à l'origine d'anxiété, de dépression, de nervosité et de dysfonctionnements socio familiaux (5, 19, 20). Les raideurs et raccourcissements des membres pelviens dus à l'ostéonécrose de la tête fémorale ont conduit Launay (21) à réaliser 17 arthroplasties de la hanche chez des enfants avec 87% des résultats satisfaisants post opératoires. Dans notre série, il n'y a pas eu d'arthroplastie de la hanche chez les enfants. Mais ces enfants victimes de nécrose de la tête fémorale bénéficient d'un accompagnement jusqu'à l'âge adulte ; accompagnement axé sur le contrôle périodique par la rééducation-réadaptation des déficiences constatées et l'appareillage convenable des raccourcissements des membres pelviens.

Quant aux limitations de participation, elles ont été observées chez 50% des patients et ont porté sur la marche (22,5%), les activités de la vie journalière (16,9%), les activités professionnelles

(6,9%) et la scolarisation (4,4%). Dans la littérature, le handicap porte sur la baisse des compétences cognitives, les fonctions exécutives, la participation aux activités socioprofessionnelles (6,18). Ces perturbations des fonctions cognitives jointes aux limitations physiques expliquent les problèmes de scolarisation chez les enfants drépanocytaires. Pour King (22), il est possible d'obtenir une amélioration sensible avec un programme de rééducation bien structuré où la santé et l'éducation travailleront ensemble comme des partenaires.

Conclusion

Les manifestations cliniques observées chez les patients porteurs de tare drépanocytaire ont été rhumatologiques prédominantes chez les phénotypes AS, ischémiques et infectieuses chez les SS, SC et AS, neurologiques chez les SS.

La rééducation-réadaptation a été bénéfique sur la douleur, la parésie musculaire, les limitations de participation (activités de la vie journalière, professionnelle, marche et scolarisation). Par contre, elle s'est révélée peu efficace sur la raideur articulaire, l'amyotrophie, les raccourcissements des membres pelviens et la bascule du bassin.

Vu l'importance des déficiences, restrictions de capacité et limitations de participation persistantes à la fin des traitements, il sera préférable d'insister sur la prise en charge pluridisciplinaire précoce, si l'on ne peut s'appuyer sur la prévention primaire.

Références

- Diagne I, Diagne-Gueye ND, Signate-Sy H, Camara B, Lopez-Sall P, Diack-Mbaye A *et al.* Prise en charge de la drépanocytose chez l'enfant en Afrique : Expérience de la cohorte de l'hôpital d'enfants Albert Royer de Dakar. *Med Trop (Mars)* 2003 ; 63 : 513-20.
- Jacob E. The pain experience of patients with sickle cell anemia. *Pain Manag Nurs* 2001 ; 2 : 74-83.
- Kafando E, Savadogo LG, Ayerou J, Nacoulma E, Vertongen F, Ferster A *et al.* Les syndromes drépanocytaires majeurs : une enquête anonyme auprès du corps médical au Burkina Faso. *Med Trop (Mars)* 2008 ; 68 : 241-6.
- Aguilar CM, Neumayr LD, Eggleston BE, Earles AN, Robertson SM, Jergesen HE, *et al.* Clinical evaluation of avascular necrosis in patients with sickle cell disease: Children's Hospital Oakland Hip Evaluation Scale : a modification of the Harris Hip Score. *Arch Phys Med Rehabil* 2005 ; 86 : 1369-75.
- White AE, Muen J. Living with sickle cell disease: the perspective of young people Community. *Genet* 2002 ; 5 : 192-6.
- Nabors NA, Freymuth AK. Attention deficits in children with sickle cell disease. *Percept Mot Skills* 2002 ; 95 : 57-67.
- Odunvbun ME, Okolo AA, Rahimy CM. Newborn screening for sickle cell disease in a Nigerian hospital. *Public Health* 2008 ; 122 : 1111-6.
- Scarci M, Attia R, Routledge T, Harrison-Phipps K. Look what's eroding through the chest wall? Salmonella osteomyelitis of the ribs in an immunocompetent adult not associated with sickle cell disease. *Ann R Coll Surg Engl* 2010 ; 92 : W59-61.
- Akakpo-Numado GK, Gnassingbe K, Boume MA, Songne B, Tekou H. Current bacterial causes of osteomyelitis in children with sickle cell disease. *Sante*. 2008 Apr-Jun; 18(2): 67-70.
- Akakpo-Numado GK, Gnassingbe K, Abalo A, Boume MA, Sakiye KA, Tekou H. Locations of osteomyelitis in children with sickle-cell disease at Tokoin teaching hospital (Togo). *Pediatr Surg Int* 2009 ; 25 : 723-6.
- Genin P, Vouge M, Bloch P. Les ostéonécroses de la tête fémorale d'origine drépanocytaire au Bénin. Aspects épidémiologiques et radiologiques. *Bull Soc Pathol Exot* 1985 ; 78 : 249-55.
- Akinyoola AL, Adediran IA, Asaley CM. Avascular necrosis of the femoral head in sickle cell disease in Nigeria: a retrospective study. *Niger Postgrad Med J* 2007 ; 14 : 217-20.
- Oniankitan O, Kakpovi K, Fianyo E, Tagbor KC, Houzou P, Koffi-Tessio V, *et al.* Facteurs de risque de la coxarthrose à Lomé (Togo). *Med Trop (Mars)* 2009 ; 69 : 59-60.

14. Hernigou P, Daltro G, Flouzat-Lachaniette CH, Roussignol X, Poignard A. Septic arthritis in adults with sickle cell disease often is associated with osteomyelitis or osteonecrosis. *Clin Orthop Relat Res* 2010 ; 468 : 1676-81.
15. Bernstein RM, Cozen H. Evaluation of back pain in children and adolescents. *Am Fam Physician* 2007 ; 76 : 1669-76.
16. Habibi A, Bachir D, Godeau B. Complications aiguës de la drépanocytose. *Rev Prat* 2004 ; 54 : 1548-56.
17. Yerys BE, White DA, Salorio CF, McKinstry R, Moinuddin A, DeBaun M. Memory strategy training in children with cerebral infarcts related to sickle cell disease. *J Pediatr Hematol Oncol* 2003 ; 25 : 495-8.
18. Berkelhammer LD, Williamson AL, Sanford SD, Dirksen CL, Sharp WG, Margulies AS, et al. Neurocognitive sequelae of pediatric sickle cell disease: a review of the literature. *Child Neuropsychol* 2007 ; 13 : 120-31.
19. Strickland OL, Jackson G, Gilead M, McGuire DB, Quarles S. Use of focus groups for pain and quality of life assessment in adults with sickle cell disease. *J Natl Black Nurses Assoc* 2001 ; 12 : 36-43.
20. Brandow AM, Brousseau DC, Panepinto JA. Postdischarge pain, functional limitations and impact on caregivers of children with sickle cell disease treated for painful events. *Br J Haematol* 2009 ; 144 : 782-8.
21. Launay F, Jouve JL, Guillaume JM, Viehweger E, Jacquemier M, Bollini G. Total hip arthroplasty without cement in children and adolescents. *Rev Chir Orthop Reparatrice Appar Mot* 2002 ; 88 : 460-6.
22. King AA, White DA, McKinstry RC, Noetzel M, Debaun MR. A pilot randomized education rehabilitation trial is feasible in sickle cell and Strokes. *Neurology* 2007 ; 68 : 2008-11.



Village de reclassement social de lépreux, Djibélor, Casamance, Sénégal, © J-J. Bernard / Handicap International.