

Equipe NCD



Drépanocytose : le tueur silencieux en Afrique

Justification

La drépanocytose, une maladie héréditaire du sang, altère l'hémoglobine des globules rouges, qui transporte l'oxygène dans notre corps. Les globules rouges deviennent rigides et collants et prennent la forme d'un croissant ou d'une faucille, et peinent à circuler dans le sang. Les blocages peuvent se produire n'importe où dans le corps, entraînant divers problèmes de santé qui varient d'une personne à l'autre. Il s'agit notamment de l'anémie, de la fatigue, du gonflement des mains et des pieds, d'un risque élevé d'accident vasculaire cérébral, d'épisodes douloureux fréquents appelés crises de douleur, d'infections, d'un retard de croissance et de problèmes de vision. Elle entraîne également des complications telles que des douleurs chroniques et des lésions organiques. Actuellement, la greffe de moelle osseuse est le seul traitement curatif. Des traitements sont également disponibles pour gérer efficacement les symptômes...

Messages clés

- 66 % des 120 millions de personnes atteintes de DICS dans le monde vivent en Afrique.
- Environ 1 000 nouveaux bébés naissent chaque jour avec un risque élevé de DICS, ce qui en fait la maladie génétique la plus répandue dans la région de l'Afrique.
- C'est en Afrique que la DICS est la plus répandue, touchant environ 800 personnes sur 100 000.
- 6,4 % de la mortalité des enfants de moins de cinq ans en Afrique est attribuée à la maladie de Creutzfeldt-Jakob.
- En Afrique, 50 à 80 % des enfants nés avec un syndrome de Down décèdent avant l'âge de 5 ans.
- 38 403 décès dus à la drépanocytose en 2019, soit une augmentation de 26 % depuis 2000.

Vue d'ensemble de la drépanocytose

La drépanocytose nécessite une attention urgente. Dans de nombreux pays, les programmes de dépistage chez les nouveau-nés sont limités ou inexistants. Les pays africains peuvent améliorer la gestion et le contrôle de la drépanocytose grâce à une approche globale de la gestion de la drépanocytose axée sur la prévention, le dépistage et les stratégies de gestion. La mise en œuvre d'un programme national de dépistage des nouveau-nés avec une gestion complète de la DSC réduira considérablement le fardeau économique et social associé à la DSC tout en améliorant les résultats en matière de santé et la qualité de vie.

Symptômes et complications

Les symptômes de la drépanocytose apparaissent dès le début de l'enfance et varient considérablement de légers à graves :

- **Crises de douleur** : Épisodes périodiques de douleur extrême causés par l'obstruction de petits vaisseaux sanguins. La douleur peut durer de quelques heures à quelques jours.
- **Anémie** : la mort prématurée des globules rouges entraîne une diminution du nombre de cellules saines, ce qui limite le transport de l'oxygène dans l'ensemble de l'organisme. Cela provoque de la fatigue.
- **Accident vasculaire cérébral (AVC)** : il résulte d'une diminution ou d'un blocage de la circulation sanguine dans le cerveau. Les fonctions cérébrales sont altérées, ce qui entraîne des crises, des troubles de la marche, des maux de tête, une confusion et une perte de conscience. Les AVC ischémiques sont fréquents chez les enfants, tandis que les AVC hémorragiques sont plus fréquents chez les adultes.
- **Dommages aux organes** : restriction de la circulation sanguine, pouvant entraîner diverses complications telles que le syndrome thoracique aigu et la mort des tissus (nécrose avasculaire) dans les os et les organes vitaux tels que les reins et le foie.

Diagnostic et dépistage

De simples analyses de sang permettent de diagnostiquer la maladie de Creutzfeldt-Jakob :

- **Les tests sanguins** permettent d'identifier l'hémoglobine spécifique de la maladie de Creutzfeldt-Jakob dans le sang veineux des adultes et des jeunes enfants.
- **Les tests habituellement effectués sont les suivants**
 1. **Dépistage chez le nouveau-né** : du sang est prélevé sur le talon du bébé à l'aide d'un papier spécial et analysé en laboratoire ;
 2. **Dépistage prénatal**, avant la naissance de l'enfant ; le liquide amniotique ou le tissu placentaire sont utilisés pour le diagnostic.
- Un **test génétique** permet de déterminer si une personne est porteuse du gène de la maladie de Creutzfeldt-Jakob ou si le trait génétique indique un potentiel de transmission à la descendance.

Traitement et prise en charge

La prise en charge efficace de la drépanocytose comprend :

- **Soulagement de la douleur** - La douleur est fréquente chez les personnes atteintes de DICS ; elles peuvent utiliser des médicaments en vente libre ou prescrits, la thérapie par la chaleur et des techniques de relaxation.
- **Le traitement à l'hydroxyurée** augmente le taux d'hémoglobine du fœtus, réduisant ainsi la fréquence des crises douloureuses et des complications.
- **Des antibiotiques** peuvent être utilisés en cas d'infection avérée.
- **Transfusions sanguines** - pour reconstituer le nombre normal de globules rouges afin d'améliorer l'oxygénation des tissus.
- **Greffe de moelle osseuse ou de cellules souches** - cette procédure peut parfois être utilisée comme traitement potentiel.
- **Les traitements et les soins supplémentaires** comprennent les traitements associés à des conditions spécifiques telles que l'hypertension pulmonaire, les accidents vasculaires cérébraux et les lésions organiques.

Lutte contre les maladies cardio-vasculaires en Afrique

L'importance de la détection et de la prise en charge précoces

Un diagnostic précoce chez les nouveau-nés par le biais d'un dépistage au point de service permet des traitements précoces qui peuvent sauver des vies, atténuer les symptômes et réduire les souffrances.

Des contrôles de santé réguliers sont essentiels pour les adultes atteints de DICS afin de surveiller les signes de lésions organiques. Une détection précoce et une prise en charge efficace sont essentielles pour améliorer la qualité de vie.

- Le centre de traitement de la maladie de Creutzfeldt-Jakob offre des soins complets pour gérer les symptômes, prévenir les complications et améliorer la qualité de vie des patients atteints de la maladie de Creutzfeldt-Jakob.
- La greffe de cellules souches hématopoïétiques (GCSH) permet de guérir des cas graves en remplaçant les cellules souches hématopoïétiques défectueuses du patient par des cellules saines provenant de donneurs compatibles.
- **Le nombre de centres de traitement de la maladie de Creutzfeldt-Jakob et de centres de greffe de cellules souches hématopoïétiques est limité par rapport à la population touchée (voir figure 1).**
- Les traitements précoces qui sauvent des vies sont directement proportionnels à la couverture des centres de traitement et à l'accès aux soins primaires.
- **Le dépistage normalisé des nouveau-nés et l'intervention précoce auprès des enfants ont été lancés dans douze pays d'Afrique subsaharienne** : Bénin, Burkina Faso, Cameroun, République démocratique du Congo, Ghana, Kenya, Liberia, Mali, Nigeria, Sénégal, République-Unie de Tanzanie et Ouganda.

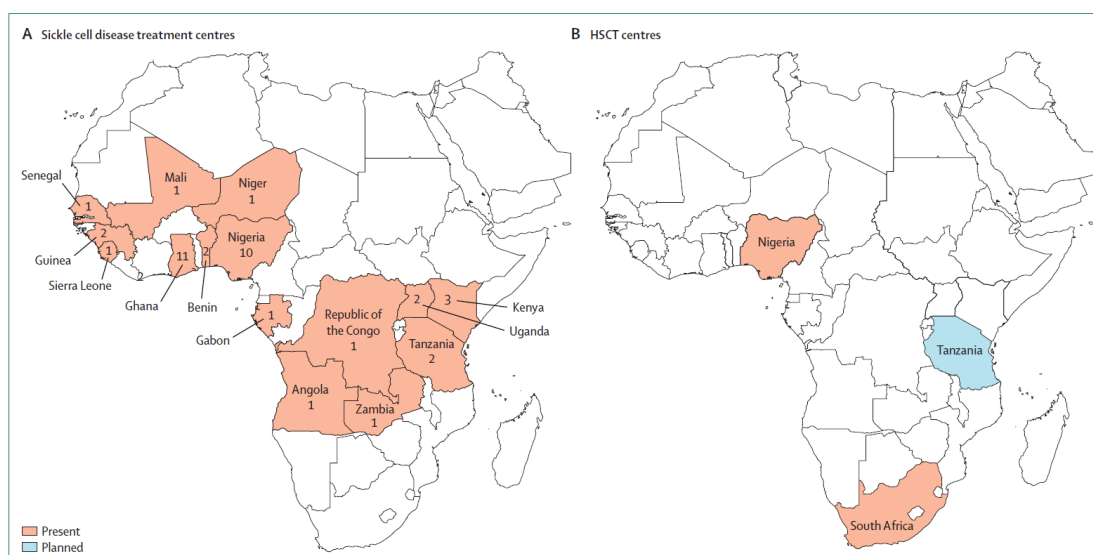


Figure 1 : Nombre de centres de traitement de la drépanocytose et de greffes de cellules souches hématopoïétiques (GCSH) par pays d'Afrique. Source : Esoh, K., Wonkam-Tingang, E : Esoh, K., Wonkam-Tingang, E., & Wonkam, A. (2021). La drépanocytose en Afrique subsaharienne : stratégies transférables pour la prévention et les soins. *The Lancet Haematology*, 8(10), e744-e755.

- Les efforts déployés récemment pour lancer des projets pilotes en Afrique subsaharienne, notamment en ce qui concerne le dépistage néonatal et les soins complets, sont louables.
- Le défi est d'autant plus grand qu'il n'y a pas de dépistage néonatal ni d'efforts de surveillance continus, ce qui conduit à des données peu fiables et incomplètes sur la prévalence et l'impact de l'encéphalopathie spongiforme bovine.
- La plupart des enquêtes nationales n'incluent pas de collecte de données sur les maladies cardio-vasculaires, ce qui entrave l'établissement de priorités et l'allocation de ressources pour cette maladie. Le soutien des politiques de santé publique contribue à réduire la charge de morbidité due aux troubles de la coagulation.

L'accès aux traitements et leur caractère abordable en Afrique

Les troubles de la coagulation contribuent de manière significative à la mortalité et à la morbidité précoces, aggravées par l'insuffisance des investissements et des efforts déployés pour lutter contre cette maladie. Malgré l'urgence de la situation, les efforts de prise en charge des maladies cardio-vasculaires ont été largement négligés en Afrique.

De nombreux établissements de santé publique ne disposent pas de services de base adaptés aux MSC pour le diagnostic précoce, la gestion de la maladie et le traitement. Il est essentiel d'améliorer l'accès à des services de santé complets pour réduire l'impact de la maladie.

- Malgré la forte prévalence dans la région, le manque de personnel qualifié et de ressources dans les centres de soins de santé primaires limite l'efficacité de la réponse aux troubles de la coagulation.
- La réponse de la santé publique à la maladie de Creutzfeldt-Jakob en Afrique est considérablement entravée par l'absence de dépistage néonatal ou précoce généralisé, ce qui entraîne de nombreux cas non diagnostiqués et de nombreux décès. Les patients ont un accès limité au traitement et n'ont pas les moyens de s'offrir un traitement et des soins appropriés.
- Le coût des médicaments, des tests réguliers et des soins spécialisés est particulièrement inabordable pour les personnes à faible revenu, ce qui empêche nombre d'entre elles de bénéficier d'une prise en charge adéquate et aggrave les complications.
- Les efforts pour relever ces défis doivent se concentrer sur l'amélioration des infrastructures de soins de santé, la réduction des coûts de traitement et le soutien aux personnes touchées.
- L'introduction de kits de diagnostic de la maladie de Creutzfeldt-Jakob à faible coût s'est récemment révélée prometteuse sur le terrain dans toute l'Afrique, en améliorant la détection précoce. Parallèlement, les pays s'efforcent d'intégrer des soins complets, y compris des options potentiellement curatives telles que la greffe de cellules souches hématopoïétiques (GCSH), dans leurs systèmes de santé, afin d'adopter une approche plus holistique de la gestion de la maladie.

Réponse de l'OMS

- L'Organisation mondiale de la Santé (OMS) s'est penchée activement sur les troubles de l'hémoglobine en adoptant des résolutions sur la drépanocytose et la thalassémie. En mai 2006, l'OMS a mis l'accent sur la drépanocytose lors de la 59e Assemblée mondiale de la santé, puis a adopté une résolution sur la thalassémie lors de la 118e réunion du Conseil exécutif de l'OMS.
- En outre, en mai 2010, la 63e Assemblée mondiale de la santé a adopté une résolution sur la prévention et la prise en charge des handicaps congénitaux, y compris les troubles de la coagulation.
- La stratégie régionale PEN Plus s'attaque aux maladies non transmissibles graves au premier niveau de référence des établissements de santé, y compris les maladies cardio-vasculaires comme point d'entrée dans PEN Plus. Elle s'appuie sur l'ensemble d'interventions essentielles contre les maladies non transmissibles de l'Organisation mondiale de la santé (OMS PEN) pour combler le manque d'accès aux soins pour les maladies non transmissibles graves.
- L'OMS a élaboré des documents d'orientation sur la drépanocytose qui rassemblent tous les éléments pertinents pour le diagnostic et la prise en charge de la maladie. Ces documents sont les suivants :
 - Cadre d'orientation pour le traitement intégré de la drépanocytose en Afrique subsaharienne
 - Un guide harmonisé pour la gestion du SCD en Afrique
- L'OMS s'est notamment engagée à sensibiliser l'opinion publique mondiale, à promouvoir un accès équitable aux services de santé, à aider les pays à gérer et à prévenir les maladies et à soutenir la recherche afin d'améliorer la qualité de vie des personnes touchées.
- Une initiative clé lancée lors de la soixante-douzième session du Comité régional de l'OMS pour l'Afrique vise à renforcer le soutien politique, financier et public en faveur de la prévention et de la lutte contre les maladies cardio-vasculaires dans l'ensemble de la région. Il s'agit notamment de sensibiliser les écoles, les communautés et les établissements de santé à la maladie, de plaider en faveur de systèmes de santé solides qui garantissent des services continus et de qualité, ainsi qu'un accès équitable aux traitements et aux outils novateurs.

Références

1. Alima Yanda, A. N., Nansseu, J. R. N., Mbassi Awa, H. D., Tatah, S. A., Seungue, J., Eposse, C., & Koki, P. O. N. (2017). Charge et spectre des infections bactériennes chez les enfants drépanocytaires vivant au Cameroun. *BMC infectious diseases*, 17(1), 1-7.
2. Ally, M. et Balandya, E. (2023, août). Current challenges and new approaches to implementing optimal management of sickle cell disease in sub-Saharan Africa (Défis actuels et nouvelles approches pour une prise en charge optimale de la drépanocytose en Afrique subsaharienne). Dans *Seminars in Haematology*. WB Saunders.
3. Ambrose, E. E., Smart, L. R., Hokororo, A., Charles, M., Beyanga, M., Hernandez, A. G., ... & Ware, R. E. (2017). Prévalence et cartographie de la drépanocytose dans le nord-ouest de la Tanzanie. *Blood Advances*, 1(Suppl), 26-28.
4. Berghs, M., Ola, B., De Chavez, A. C. et Ebenso, B. (2020). Il est temps d'appliquer les déterminants sociaux de la santé à la lutte contre la drépanocytose en Afrique subsaharienne. *BMJ Global Health*, 5(7), e002601.
5. CDC, [Qu'est-ce que la drépanocytose ? | CDC](#), consulté en février 2024.
6. Colombatti R, Hegemann I, Medici M, Birkegård C. Une analyse systématique de la littérature révèle des lacunes dans les données sur la prévalence mondiale et la prévalence à la naissance de la drépanocytose et du trait drépanocyttaire : Appel à l'action pour augmenter et harmoniser la collecte de données. *Journal of Clinical Medicine*. 2023 ; 12(17):5538. <https://doi.org/10.3390/jcm12175538>
7. Doekias, A. E., Ocko Gokaba, L. T., Louokdom, J. S., Ocini, L. N., Galiba Atipo Tsiba, F. O., Ondzotto Ibatta, C. I., ... & Kobawila, S. C. (2022). Dépistage néonatal de la drépanocytose au Congo. *Anémie*, 2022.
8. Eastburg, L., Peckham, A., Kawira, E., Chirangi, B., Adler, D., Akungo, B. D., ... & Ambrose, E. E. (2020). Extremely high birth prevalence of sickle cell disease in rural Tanzania (Prévalence extrêmement élevée de la drépanocytose à la naissance dans les zones rurales de Tanzanie). *Pediatric blood & cancer*, 67(11), e28620.
9. Esoh, K., Wonkam-Tingang, E. et Wonkam, A. (2021). La drépanocytose en Afrique subsaharienne : stratégies transférables pour la prévention et les soins. *The Lancet Haematology*, 8(10), e744-e755.
10. Green, N. S., Zapfel, A., Nnodu, O. E., Franklin, P., Tubman, V. N., Chirande, L., ... & Novelli, E. M. (2022). The Consortium on Newborn Screening in Africa for sickle cell disease : study rationale and methodology (Consortium pour le dépistage de la drépanocytose chez les nouveau-nés en Afrique : justification et méthodologie de l'étude). *Blood Advances*, 6(24), 6187-6197.
11. Ibekwe, T. S., Rogers, C., Nnodu, O. et Ramma, L. (2024). Protocole pour une étude transversale comparative sur la caractérisation de la déficience auditive dans la drépanocytose et le trait drépanocyttaire et son impact sur la qualité de vie liée à la santé au Nigeria. *BMJ open*, 14(1), e077200. <https://doi.org/10.1136/bmjopen-2023-077200>
12. Kasai, E. T., Alworong'a Opara, J. P., Ntokamunda Kadima, J., Kalenga, M., Batina Agasa, S., Marini Djang'eing'a, R., & Boemer, F. (2022). Aperçu des progrès et des défis actuels en matière de diagnostic et de prise en charge de la drépanocytose pédiatrique en République démocratique du Congo. *Hematology*, 27(1), 132-140.
13. Katamea, T., Mukuku, O., Mpoy, C. W., Mutombo, A. K., Luboya, O. N., & Wembonyama, S. O. (2024). Dépistage néonatal de la drépanocytose à Lubumbashi, République démocratique du Congo : Une mise à jour de la prévalence de la maladie. *Journal of Hematology and Allied Sciences*, 3(3), 120-124.
14. Kingsley, A., Enang, O., Essien, O., Legogie, A., Cletus, O., & Oshatuyi, O. (2019). Prévalence de la drépanocytose et d'autres variantes d'hémoglobine à Calabar, dans l'État de Cross River, au Nigeria. *Recherche annuelle et revue en biologie*, 1-6.
15. Makani, J. (2020). Options curatives pour la drépanocytose en Afrique : Approach in Tanzania. *Hematology/Oncology and Stem Cell Therapy*, 13(2), 66-70.
16. NHLBI, [Sickle Cell Disease - Diagnosis | NHLBI, NIH](#), consulté le février 2024.
17. Nwabuko, O. C., Onwuchekwa, U. et Iheji, O. (2022). An overview of sickle cell disease from the socio demographic triangle-a Nigerian single-institution retrospective study. *Pan African Medical Journal*, 41(1).
18. Opong, M., Lamptey, H., Kyei-Baafour, E., Aculley, B., Ofori, E. A., Torniyigah, B., ... & Ofori, M. F. (2020). Prévalence de la drépanocytose et de l'infection palustre chez les enfants âgés de 1 à 12 ans dans la région de la Volta, au Ghana : une étude communautaire. *Malaria Journal*, 19(1), 1-11.
19. Oron, A. P., Chao, D. L., Ezeanolue, E. E., Ezenwa, L. N., Piel, F. B., Ojogun, O. T., ... & Nnodu, O. E. (2020). Caring for Africa's sickle cell children : will we rise to the challenge ? *BMC medicine*, 18(1), 1-8.
20. Sims, A. M., Bonsu, K. O., Urbonya, R., Farooq, F., Tavernier, F., Yamamoto, M., ... & Campbell, A. (2021). Diagnosis patterns of sickle cell disease in Ghana : a secondary analysis (Modèles de diagnostic de la drépanocytose au Ghana : une analyse secondaire). *BMC Public Health*, 21, 1-7.
21. Wanjiku, C. M., Njuguna, F., Chite Asirwa, F., Mbunya, S., Githinji, C., Roberson, C. et Greist, A. (2019). Mise en place de

21. L'OMS et les [ministres africains de la santé lancent une campagne de lutte contre la drépanocytose](#) | 2024.
22. OMS, [Soyez malins, renseignez-vous sur la drépanocytose ! | Bureau régional de l'OMS pour l'Afrique](#), consulté le 20 février 2024.
23. OMS, Comité régional pour l'Afrique, Progress in the Implementation of the African Region Sickle- Cell Strategy, 2010-2020, août 2020.
23. OMS, [Drépanocytose | OMS | Bureau régional pour l'Afrique](#), consulté le 20 février 2024.
24. OMS, [drépanocytose](#), accès en février 2024.
25. OMS, [Drépanocytose, Rapport du Secrétariat, cinquante-neuvième Assemblée mondiale de la santé](#), consulté le 20 février 2024.
26. OMS, [Uganda Prioritizes response to Sickle Cell Disease | WHO | Regional Office for Africa](#), consulté le février 2024.

Sources d'information

L'[Observatoire africain intégré de la santé](#) a soutenu la production de ces fiches. Les graphiques sont tirés des rapports publiés dans les références mentionnées ci-dessus.

Photographie : Un chercheur du Centre national de référence de la drépanocytose (CNRD).

Localisation : Brazzaville, Congo. © OMS

Consultez nos autres fiches d'information dans la série des profils de santé des pays de l'IAHO :

<https://aho.afro.who.int/country-profiles/af>

Contactez-nous à l'adresse suivante : iaho@who.int

Connectez-vous avec nous sur LinkedIn : <https://www.linkedin.com/company/iaho/>

Fiche d'information produite par :

Wai Phyo Thant, Monde Mambimongo, Cheick Bady Diallo, Serge Bataliack Kofi Mensah Nyarko,, Erbetto Tesfaye .