

Drépanocytose majeure et hypoacousie : à propos de 112 cas relevés à Yopougon, Côte d'Ivoire.

A. Elola (1), F.M. Hien (1), M. Ouattara (2), B. FataoFataho (3) & B. Kouassi (3)

(1) Service ORL, CHU Souro-Sanou, Bobo-Dioulasso, Burkina-Faso. E-mail: apelola@yahoo.com

(2) Service ORL, CHU Yalgado-Ouédraogo, Ouagadougou, Burkina Faso.

(3) Service ORL, CHU Yopougon, Abidjan, Côte d'Ivoire.

Courte note n° 3435. "Clinique". Reçue le 18 avril 2009. Acceptée le 19 mai 2009.

Summary: Major sickle cell anaemia and hypoacusia: about 112 cases in Yopougon, Côte d'Ivoire.

The objective of this study is to evaluate the impact of major sickle cell anaemia on the auditory function of the patients.

It was a prospective survey conducted in the university hospital of Yopougon (Republic of Côte d'Ivoire). The auditory function of 112 major sickle cell anaemia patients 5 to 40 five years old, was compared with 112 healthy controls.

17% (19/112) of major sickle cell anaemia patients presented hearing loss from 30 dB to 65 dB versus 4% of controls. The average age of deaf patients was 26 years old (7 years to 40 years old). The sex-ratio was 0,73. The SC form with 47% (9/19) of deafness was the form the most frequently found followed by form SS, 37% (7/19) and form S β + thalassaemia 16% (3/19). The form S β 0 thalassaemia did not record deafness patients. However the form having shown the highest rate of attack was the form S β + thalassaemia with 25% (3/12) followed by form SC 21% (9/43) and form SS 14% (7/51) of deafness. Deafness was generally light 73, 7% of the cases and often bilateral (52.6% of the cases). The audiometric loss affected both extremes of the hearing range, but was more significant in lower tones (58% of cases). Higher tones represented 5% of the cases. It was often sensorineural hearing loss 58% of the cases. Mixed hearing loss represented 42% of the cases.

major sickle cell
anaemia
deafness
hospital
Yopougon
Côte d'Ivoire
Sub-Saharan Africa

drépanocytose majeure
anémie
hypoacousie
hôpital
Yopougon
Côte d'Ivoire
Afrique intertropicale

Introduction

La drépanocytose majeure est caractérisée par la survenue de complications consécutives aux crises vaso-occlusives et à l'hémolyse tissulaire chronique (3). Les épisodes ischémiques prolongés ou répétés engendrent de multiples lésions à l'origine d'altérations fonctionnelles multifformes parmi lesquelles sont fréquemment citées les atteintes ostéo-articulaires, spléniques, rénales, pulmonaires, oculaires, cardiaques, encéphaliques.

Les atteintes de l'oreille sont peu documentées. Or, la cochlée, siège de l'organe neurosensoriel acoustique ou organe de Corti, est très sensible à la modification de paramètres physiologiques fondamentaux comme l'hypoxie du fait d'une vascularisation terminale sans collatérales (4). Quel peut être l'impact de cette hémoglobinose majeure sur l'audition ?

Nous avons voulu à travers cette étude évaluer l'impact de la drépanocytose majeure sur l'audition du drépanocytaire.

Patients et méthodes

Les unités de consultation des services d'hématologie et d'oto-rhino-laryngologie du centre hospitalier universitaire de Yopougon (République de Côte d'Ivoire), ainsi que l'unité d'audiologie du dit CHU ont servi de cadre à cette étude.

Cette étude prospective s'adressait à des patients se présentant consécutivement du 1^{er} octobre 1999 au 31 mars 2000, (soit sur une période de 6 mois), au service d'hématologie du CHU de Yopougon pour une consultation de routine.

Un interrogatoire de chaque patient nous a permis d'exclure ceux d'entre eux ayant des antécédents de traitements médicaux ototoxiques ou de chirurgie de l'oreille, soumis à un traumatisme sonore continu du fait de leur profession ou de toute autre cause (domicile proche d'une source sonore, utilisation régulière de walkman...). De plus, les patients en crise vaso-occlusive ou âgés de plus de 45 ans ont été exclus de notre échantillon. De même, ont été exclus tous les patients dont l'examen otoscopique était anormal.

Nous avons, après une anamnèse, réalisé chez tous nos patients un examen de la sphère oto-rhino-laryngologique et un examen audiométrique.

L'examen audiométrique s'est déroulé en cabine audiométrique. Un audiomètre de type *Clinical audiometer* modèle AC 33 a été utilisé et une audiométrie tonale liminaire a été réalisée.

112 témoins sains, non drépanocytaires, âgés de 5 à 45 ans, soumis aux mêmes critères que les patients drépanocytaires ont été recrutés.

Après un examen ORL, un examen audiométrique a été réalisé chez tous les témoins dans l'unité d'audiologie du CHU de Yopougon.

Tableau I.

Répartition des 112 patients drépanocytaires selon le type de drépanocytose.
Distribution of the 112 patients with sickle cell anaemia according to type of sickle cell disease

type d'hémoglobine	nb	%
forme SS	51	45,5
forme S β 0 thalassémie	6	5,4
forme S β + thalassémie	12	40,7
forme SC	43	38,4
total	112	100

Tableau II.

Distribution de l'hypoacousie en fonction du type de drépanocytose.
Distribution of hypoacusia according to the type of sickle cell disease.

type de drépanocytose	forme SS	forme S β 0 thal.	forme S β + thal.	forme SC	total
patients hypoacousiques	7	0	3	9	19
total drépanocytaires	51	6	12	43	112
pourcentage	14 %	0 %	25 %	21 %	17 %

Résultats

Cent douze patients drépanocytaires ont été répertoriés. Il s'agissait de patients fichés et régulièrement suivis au service d'hématologie du CHU de Yopougon. La durée du suivi variait de 0 à 267 mois, avec une durée moyenne de suivi de 65 mois.

L'âge des patients variait de 5 à 45 ans avec une moyenne d'âge de 18 ans. 55 patients étaient âgés de 5 à 14 ans, soit 49,1 % de l'échantillon et 57 patients de 15 à 45 ans, soit 50,9 % des cas. La répartition selon le type de drépanocytose est indiquée au tableau 1.

L'examen audiométrique des 112 patients drépanocytaires a révélé un déficit de l'audition d'au moins 30 décibels chez 19 patients drépanocytaires soit 17 % de l'effectif. Il s'agissait de 8 hommes et 11 femmes, soit un sex-ratio de 0,73.

Les 19 patients drépanocytaires hypoacousiques étaient âgés de 7 à 40 ans avec une moyenne d'âge de 26 ans. Trois patients, soit 15,8 % étaient âgés de 5 ans à 14 ans et 16 patients, soit 84,2 % de 15 ans à 45 ans. Il s'agissait d'hypoacousies d'installation progressive dans tous les cas.

La répartition des patients drépanocytaires hypoacousiques selon le type de drépanocytose figure dans le tableau II.

La surdité était bilatérale 10 fois, soit 52,6 % des cas, unilatérale droite 4 fois, soit 21,1 % des cas, unilatérale gauche 5 fois, soit 26,3 % des cas.

Tous les 3 patients de la forme S β + thalassémie avaient une atteinte unilatérale. 6 patients sur 7 drépanocytaires SS avaient une atteinte bilatérale, tandis que sur les 9 patients hypoacousiques SC l'atteinte était bilatérale chez 5 patients et unilatérale chez 4 autres.

La surdité était légère (30 dB à 40 dB de perte) dans 14 cas soit 73,7 % de cas, moyenne dans 5 cas (40 dB à 65 dB de perte), soit 26,3 % des cas. Le degré de l'hypoacousie des 3 patients de la forme S β + thalassémie variait de 30 à 35 dB de perte, tandis que pour les formes SS, le degré de l'hypoacousie allait de 30 à 65 dB et pour les SC de 30 à 55 dB de perte. L'hypoacousie prédominait sur les fréquences graves dans 11 cas, soit 58 % des cas, sur les fréquences aiguës dans 1 cas (5 % des cas) et concernait toutes les fréquences dans 7 cas, soit 37 % des cas.

Il s'agissait d'une hypoacousie de perception dans 11 cas, soit 58 % des cas et d'une hypoacousie mixte dans 8 cas, soit 42 % des cas. L'examen audiométrique des 112 témoins a révélé un déficit auditif d'au moins 30 dB chez 5 d'entre eux soit 4 % des témoins.

L'étude comparée de l'audition des patients drépanocytaires et de l'audition des témoins donne au test de χ^2 $p = 0,0025 < 0,05$. La différence est statistiquement significative.

Discussion

Au cours de cette étude, nous avons décelé 17 % d'hypoacousie allant de 30 dB à 65 dB de perte au seuil chez 112 patients atteints d'une forme majeure de drépanocytose, contre 4 % d'hypoacousie chez 112 témoins.

La fréquence de l'hypoacousie était plus élevée dans les formes présentant un double hétérozygotisme SC (21 %) et les formes S β + thalassémiques (25 %) que dans les formes de drépanocytose homozygote SS (14 % d'hypoacousie). Le taux

d'hémoglobine plus élevé de ces formes par rapport aux formes SS favorise l'hyper-viscosité et la vaso-occlusion, ce qui pourrait expliquer une plus grande exposition à l'hypoacousie.

L'hypoacousie a surtout concerné les patients de plus de 15 ans (84,6 % des cas). En effet, les patients de moins de 15 ans ne représentaient que 15,8 % des patients drépanocytaires hypoacousiques, alors qu'ils constituaient 49,1 % de l'ensemble des drépanocytaires.

Nous avons constaté une hypoacousie légère dans les formes S β + thalassémiques. La faiblesse de l'échantillon de cette forme rare (seulement 12 cas), n'autorise pas de conclusions objectives, cependant, nous avons noté que l'atteinte y était unilatérale dans tous les 3 cas d'hypoacousie constatés et que l'hypoacousie n'atteignait 35 dB que dans un seul cas, tandis que dans les autres formes elle atteignait 65 dB (forme SS) et 55 dB (forme SC). Nous avons trouvé une prédominance de l'hypoacousie sur les fréquences graves 58 % des cas. Toutes les fréquences étaient concernées dans 37 % des cas et un seul cas de prédominance sur les fréquences aiguës a été noté. Ces résultats diffèrent de ceux de Atsina KK (2) qui trouve une prédominance sur les fréquences aiguës.

Enfin, les surdités de perception sont retrouvées au cours de notre étude dans 58 % des cas et les surdités mixtes dans 42 % des cas. Si une étiologie vasculo-occlusive peut être fortement évoquée comme dans les surdités brusques survenant au cours d'une crise vaso-occlusive (1), ce mécanisme ne suffit pas à lui seul pour expliquer les autres formes d'hypoacousie que nous avons constatées au cours de notre étude. Tour à tour, des hypothèses de compression du nerf cochléo-vestibulaire dans le conduit auditif interne par une expansion osseuse (5), l'anémie, une pression d'oxygène cochléaire basse etc. ont été incriminés.

Si une étiologie vasculo-occlusive peut être fortement évoquée comme dans les surdités brusques survenant au cours d'une crise vaso-occlusive (1), ce mécanisme ne suffit pas à lui seul pour expliquer les autres formes d'hypoacousie que nous avons constatées au cours de notre étude.

Tour à tour, des hypothèses de compression du nerf cochléo-vestibulaire dans le conduit auditif interne par une expansion osseuse (5), l'anémie, une pression d'oxygène cochléaire basse etc. ont été incriminés.

Tour à tour, des hypothèses de compression du nerf cochléo-vestibulaire dans le conduit auditif interne par une expansion osseuse (5), l'anémie, une pression d'oxygène cochléaire basse etc. ont été incriminés.

Conclusion

Ces observations posent le problème des mécanismes de survenue de l'hypoacousie chez le drépanocyttaire. Des investigations pour un dépistage précoce de la surdité et une prise en charge appropriée devraient, à notre sens, être entreprises chez tout patient atteint de drépanocytose majeure.

Remerciements

Nos remerciements au service d'hématologie du CHU de Yopougon, à l'agence JANDI du CHU de Yopougon, à Monsieur le fondateur du collège moderne Le Panthéon de Williamsville (Abidjan), à Monsieur le fondateur de l'école primaire privée Saba et fils de Yopougon pour leur aimable collaboration.

Références bibliographiques

- ADJOUA RP, KOUASSI B, BAMBA M, ETTE A, BOGUIFO J, HAEFFNER G – Les complications cochléaires de la drépanocytose à propos d'un cas de surdité brusque chez un drépanocyttaire majeur SC connu et traité. *Ann Univ Abidjan série B (Médecine)* 1986, 23.
- ATSINA KK & ANKRA-BADU G – Sensorineural loss in Ghanaians with sickle cell anaemia. *Trop Geogr Med*, 1988, 40, 205-208.
- BARABE P, BERGER PH, CHARLES D & MOTTE M – La drépanocytose : étude physiopathologique. *Med Trop*, 1978, 54, 141-150.
- LIENHART H, GOUTEYRON JF & FAUGERE JM – Surdités brusques et fluctuantes. *Encycl Med Chir Oto-Rhino Laryngologie*, 1991, 20183 A10, 12 pp.
- SERJEANT GR, NORMAN W & TODD GB – The internal auditory canal and sensori-neural hearing loss in homozygous sickle cell disease. *J Laryngol Otol*, 1975, 89, 453-455.