

Incidence et facteurs de risque de décès des enfants drépanocytaires suivis à l'Hôpital Saint Camille de Ouagadougou au Burkina Faso

Désiré Lucien DAHOUROU^{1*}, Stéphanie SANHOUIDI²,
Issa KABORE³, Nagnihen Catherine COULIBALY⁴,
Ter Tiero Elias DAH⁵, Ad Bafa Ibrahim OUATTARA⁶,
Adja Mariam OUEDRAOGO¹, Kadari CISSE¹,
Caroline YONABA⁷, Nicolas MEDA⁸

Résumé

Introduction : Au Burkina Faso, peu de données ont été rapportées sur la survie des personnes drépanocytaires. Nous avons mesuré l'incidence de la mortalité et identifié ses facteurs de risque chez les enfants/adolescents drépanocytaires suivis en ambulatoire à l'Hôpital Saint Camille de Ouagadougou (HOSCO).

Méthode : Nous avons conduit une étude de cohorte rétrospective incluant tous les enfants/adolescents <15 ans, porteurs de syndromes drépanocytaires majeurs qui ont débuté leur suivi clinique entre le 1^{er} janvier 2010 et le 31 décembre 2017 à l'HOSCO. L'incidence de la mortalité a été estimée par la méthode de Kaplan-Meier. Les facteurs de risque de décès ont été identifiés par un modèle de régression de Cox.

Résultats : Au total, 787 enfants/adolescents ont été inclus, à un âge moyen de 6,71 ans (écart type : 4,05 ans). Le génotype SC était le plus représenté (66,07%, 520/787). L'incidence cumulée de la mortalité était de 2,29% (18/787) avec un taux de mortalité de 0,68 pour 100 personnes-années (Intervalle de confiance à 95 % [IC95%] : 0,43 – 1,09). En analyse multivariée, les enfants de génotype SS avaient un risque plus élevé de décéder (Hazard Ratio ajusté [HRa] : 3,93 ; IC95% : 1,08–14,22) comparés au

¹ Département Santé Publique/Biomédical, Institut de Recherche en Sciences de la Santé/CNRST Ouagadougou, Burkina Faso.

² Direction régionale de la santé du Centre Sud, Ministère de la Santé, Ouagadougou, Burkina Faso.

³ Observatoire Nationale de la Santé de la Population, Institut National de Santé Publique, Ouagadougou, Burkina Faso

⁴ Service de pédiatrie, Hôpital Saint Camille de Ouagadougou, Ouagadougou, Burkina Faso.

⁵ Département de santé publique, Université de Ouahigouya, Ouahigouya, Burkina Faso

⁶ Service de Pédiatrie, Centre Hospitalier Universitaire Régional de Ouahigouya Université Lédéa Bernard OUEDRAOGO, , Burkina Faso

⁷ Département de pédiatrie, Université Joseph Ki-Zerbo, Ouagadougou, Burkina Faso.

⁸Laboratoire de Santé Publique (LASAP), Université Joseph Ki-Zerbo, Ouagadougou, Burkina Faso.

*Auteur correspondant : Désiré Lucien DAHOUROU, +22670130196, ddahourou@yahoo.fr, ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-9261-4573>

DOI : <https://doi.org/10.64707/revstss.v48i2.1817>

génotype SC, de même que les enfants sévèrement anémiés à l'inclusion comparés à ceux ayant un taux d'hémoglobine normal (HRa : 4,21 ; IC95% : 0,58 – 30,34).

Conclusion : La réduction de la mortalité des enfants/adolescents drépanocytaires au Burkina Faso nécessite l'amélioration du suivi, la prévention et la prise en charge de l'anémie sévère.

Mots clés : Mortalité, Survie, drépanocytose, enfants, Burkina Faso.

Incidence and risk factors for death among children with sickle cell disease treated at Saint Camille Hospital in Ouagadougou, Burkina Faso

Abstract

Introduction: In Burkina Faso, few data have been reported on the survival of person living with sickle cell disease. We measured the incidence of mortality and identified its risk factors in sickle cell children and adolescents followed as outpatients at Hôpital Saint Camille de Ouagadougou (HOSCO).

Method: We conducted a retrospective cohort study including all children/adolescents under 15 years of age, living with major sickle cell syndromes who started their clinical follow-up between January 1, 2010 and December 31, 2017 at the HOSCO. The incidence of mortality was estimated using the Kaplan-Meier method. Risk factors for death were identified using a Cox regression model.

Results: A total of 787 children/adolescents were included, with a mean age of 6.71 years (standard deviation: 4.05 years). Mean age at diagnosis was 4.90 years (standard deviation: 3.52 years). The SC genotype was the most common, accounting for 66.07% (520/787), compared with 28.48% (224/787) for the SS genotype. The cumulative incidence of mortality was 2.29% (18/787), with a mortality rate of 0.68 per 100 person-years (95% confidence interval [CI95%]: 0,43 – 1,09). In multivariate analysis, children with SS genotype had a higher risk of death (Adjusted Hazard Ratio [HRa]: 3.93; CI95%: 1.08-14.22) compared with SC genotype, as did severely anemic children at inclusion compared with those with normal hemoglobin levels (HRa: 4.21; CI95%: 0.58 - 30.34).

Conclusion: Reducing mortality among children/adolescents with sickle cell disease in Burkina Faso requires improved follow-up of patients with SS genotype, as well as prevention and management of severe anemia.

Key words: Mortality, Survival, sickle cell disease, children, Burkina Faso.

Introduction

La drépanocytose est la maladie génétique la plus répandue au monde avec une prévalence particulièrement élevée en Afrique sub-saharienne. En 2021, on estimait à 7,74 millions le nombre de personnes vivant avec cette affection dans le monde (1). Chaque année, environ 300 000 enfants naissent avec la drépanocytose, dont 75 % en Afrique

subsaharienne (2). Au Burkina Faso, l'incidence de la drépanocytose était estimée à 1,8% des naissances en 2005, ce qui positionnait déjà la maladie comme un problème majeur de santé publique (3).

Les hémoglobinopathies, dont la drépanocytose est la forme la plus fréquente, sont responsables de 3,4 % des décès chez les enfants de moins de cinq ans dans le monde, et de 6,4 % en Afrique (4). Une étude multicentrique menée entre 2017 et 2020 dans cinq pays africains (Burkina Faso, République Démocratique du Congo, Côte d'Ivoire, Mali et Sénégal) a rapporté un taux de mortalité de 43,3% chez les enfants drépanocytaires de moins de 10 ans (5). Cette mortalité élevée est favorisée par des complications graves telles que l'anémie sévère, les crises vaso-occlusives, les infections systémiques, l'embolie pulmonaire, les accidents vasculaires cérébraux, le syndrome thoracique aigu, l'ostéonécrose avasculaire, les ulcères de jambe ou encore le syndrome néphrotique (6). La fréquence et la gravité de ces complications varient selon l'âge, le sexe, les conditions environnementales et le contexte de prise en charge.

Malgré les avancées diagnostiques et thérapeutiques ayant amélioré le pronostic des patients drépanocytaires dans certains contextes, les pays à ressources limitées font face à de nombreux défis : insuffisance de structures spécialisées, limitations des moyens techniques, et déficit de ressources humaines formées (7). Par ailleurs, la rareté des données épidémiologiques fiables sur la drépanocytose dans ces pays entrave la compréhension de son fardeau réel, l'évaluation de l'efficacité des traitements disponibles, ainsi que l'optimisation des stratégies de prise en charge (7). Dans ce contexte, nous avons conduit cette étude pour estimer l'incidence de la mortalité et identifier les facteurs de risque de décès chez les enfants et adolescents drépanocytaires suivis en ambulatoire à l'Hôpital Saint Camille de Ouagadougou (HOSCO), au Burkina Faso.

I. Méthodes

Cadre de l'étude

Cette étude a été menée à l'Hôpital Saint Camille de Ouagadougou (HOSCO), un établissement de santé à but non lucratif, hospitalo-universitaire offrant une large gamme de services médicaux, incluant la prise en charge de la drépanocytose. Le service dédié à cette pathologie, opérationnel depuis 2000, assure le diagnostic, le suivi ambulatoire et la gestion des complications aiguës chez les enfants et adultes vivant

avec un syndrome drépanocytaire majeur (SDM), notamment les homozygoties SS, hétérozygoties composites SC et S/β° ou S/β+ thalassémies.

Type, période et population d'étude

Nous avons conduit une étude de cohorte rétrospective couvrant la période du 1er janvier 2010 au 31 décembre 2022. La population d'étude incluait les enfants et adolescents âgés de moins de 15 ans à l'inclusion, suivis pour un SDM dans le service spécialisé de l'HOSCO. Les patients éligibles étaient ceux pour qui un dossier médical a été ouvert entre janvier 2010 et décembre 2017, ce qui garantissait un recul minimum de 5 ans à la date de clôture de l'étude. Les patients dont les dossiers étaient inexploitablement en raison de données cliniques ou biologiques manquantes ont été exclus. L'échantillon était exhaustif, incluant tous les patients répondant aux critères d'inclusion.

Variables de l'étude

La variable dépendante était le décès au cours du suivi médical. Les variables indépendantes étaient :

- les variables sociodémographiques (âge, sexe, origine géographique, niveau d'instruction, profession des parents),
- les variables cliniques (type de drépanocytose, âge de début des signes, âge de découverte de la maladie, fréquence des consultations, hospitalisations, complications, statut vaccinal (y compris les vaccins recommandés chez les enfants drépanocytaires), prophylaxie à la pénicilline, traitement par transfusion sanguine),
- les variables biologiques (taux d'hémoglobine totale, taux d'hémoglobine fœtale, taux de globules blancs, créatininémie).

Collecte et analyse des données

Les données ont été extraites à partir des dossiers cliniques à l'aide d'une grille d'extraction structurée. Les dossiers cliniques comprenaient les informations de base à l'inclusion, les événements médicaux survenus durant le suivi (hospitalisations, complications, traitements y compris les transfusions, décès). Les rendez-vous de suivi étaient trimestriels pour les patients SS, Sβ°, Sβ+ et semestriels pour les patients SC.

Le logiciel Stata 16 a été utilisé pour l'analyse des données. Une analyse descriptive a d'abord été réalisée : les variables quantitatives ont été présentées sous forme de moyennes et d'écart-types ou de médianes

avec des intervalles interquartiles, et les variables qualitatives par leurs fréquences absolues et relatives. Le test du χ^2 a été utilisé pour comparer les proportions.

Pour déterminer la durée de suivi, la date d'origine était la date d'inclusion dans la cohorte. La date de fin de suivi était le 31/12/2022 pour les patients vivants, la date des dernières nouvelles pour les patients transférés où perdus de vue, et la date de décès pour les patients décédés. Pour cette analyse, l'évènement d'intérêt était le décès. Les patients transférés, perdus de vue où sortis vivants ont été censurés à la date des dernières nouvelles.

Nous avons estimé le taux de mortalité à l'aide de l'estimateur de Kaplan-Meier. Les courbes de survie ont été comparées par le test de Log-Rank pour l'identification des prédicteurs de décès, nous avons utilisé un modèle de risque proportionnel de Cox. Les variables ayant un seuil de significativité inférieur à 20 % en analyse univariée ont été introduites dans le modèle multivariée. Le modèle final a été construit selon une procédure manuelle descendante, en conservant les variables significatives au seuil de 5 %. L'adéquation du modèle a été vérifié par le test de l'hypothèse de proportionnalité des risques.

Considérations éthiques

L'étude a été autorisée par le Comité d'éthique pour la recherche en santé du Burkina Faso (délibération numéro 2023-06-140). L'exploitation des dossiers médicaux a été réalisée avec l'accord du Directeur général de l'HOSCO et du médecin référent du service de drépanocytose. Pour garantir la confidentialité, seuls les numéros de dossiers ont été utilisés comme identifiants des patients.

II. Résultats

Caractéristiques sociodémographiques

Au total, 787 enfants porteurs d'un syndrome drépanocytaire majeur ont été inclus. L'âge moyen du début des signes cliniques était de 3,31 ans (écart-type : 2,93 ans). La majorité des patients (79,42 %, 625/787) était âgée de moins de 5 ans au début des signes de la drépanocytose. Au moment du diagnostic, l'âge moyen était de 4,90 ans (écart type : 3,52 ans). A l'entrée dans la file active de l'HOSCO, l'âge moyen était de 6,71 ans (écart-type : 4,05 ans). Le ratio garçon/fille était de 0,99. Parmi les enfants et adolescents âgés de trois ans et plus, 66,32 % (522/787) étaient scolarisés. Concernant la situation socio-économique des familles, environ un tiers des pères (36,72%, 289/787) et un quart des mères (26,43 %, 208/787) étaient salariés. La majorité des enfants inclus résidaient à Ouagadougou (75,22 %, soit 592/787). (Tableau 1)

Tableau I : Caractéristiques sociodémographiques des enfants et adolescents drépanocytaires inclus dans la file active de l’Hôpital Saint Camille de Ouagadougou, 2010-2017, Ouagadougou, Burkina Faso.

Variables	Effectifs (N=787)	Pourcentage
Age au début des signes		
0 – 5 ans	625	79,42
6 – 10 ans	145	18,42
11 – 15 ans	17	2,16
Age au diagnostic		
0 – 5 ans	503	63,91
6 – 10 ans	212	26,94
11 – 15 ans	72	9,15
Age à l’inclusion		
0 – 5 ans	338	42,95
6 – 10 ans	286	36,34
11 – 15 ans	163	20,71
Sexe		
Masculin	393	49,94
Féminin	394	50,06
Niveau scolaire		
Non applicable (<3 ans)	148	18,81
Non scolarisé	103	13,09
Maternelle	94	11,94
Primaire	351	44,60
Secondaire	77	9,78
Données manquantes	14	1,78
Profession du père		
Salarié	289	36,72
Non salarié	478	60,74
Données manquantes	20	2,54
Profession de la mère		
Salariée	208	26,43
Non salariée	561	71,28
Données manquantes	18	2,29
Résidence		
Ouagadougou	592	75,22
Province	140	17,79
Données manquantes	55	6,99

Caractéristiques cliniques et paracliniques à l'inclusion

Le génotype hétérozygote SC était le plus fréquemment rencontré, représentant 66,07 % des cas (520/787), suivi du génotype homozygote SS avec 28,48 % (224/787), tandis que les autres formes (Sβ⁰, Sβ⁺) représentaient 5,46 % (43/787). La douleur constituait le principal motif de consultation rapportée dans 63,79 % des cas (509/787). À l'inclusion, 66,27 % (224/338) des enfants étaient à jour de leur vaccin selon le programme élargi de vaccination et le calendrier des vaccins recommandés pour les personnes drépanocytaires. Durant le suivi, 23,51 % des patients (185/787) ont nécessité au moins une hospitalisation. Parmi les enfants de moins de cinq ans, 81,95 % (277/338) avaient reçu une prophylaxie à la pénicilline. Au total, 9,91 % des enfants (78/787) ont présenté une complication liée à la drépanocytose, et 4,70 % (35/787) ont nécessité une transfusion au cours de leur prise en charge.

Le taux moyen d'hémoglobine était de 9,61 g/dL (écart type : 1,63 g/dL) lors de la première visite et 53% d'enfants étaient anémiés. La numération moyenne des globules blancs était de 10 868/mm³ (écart type : 4 565,54/mm³) à la visite 1. Concernant la fonction rénale, la créatininémie moyenne était de 50,64 ± 14,73 μmol/L à la première visite.

Mortalité des patients drépanocytaires suivis en ambulatoire à l'HOSCO

Au cours du suivi, 18 patients sont décédés, 506 (64,3%) étaient perdus de vue et 263 (33,4%) étaient vivants en fin de suivi. L'incidence cumulée de la mortalité au sein de la cohorte était de 2,3 %, correspondant à un taux de mortalité de 0,68 pour 100 personnes-années (IC95 % : 0,43 – 1,09). Parmi les 18 patients décédés, la moitié (50 %) étaient âgés de 0 à 5 ans, six (33,33 %) avaient entre 6 et 10 ans, et trois (16,67 %) étaient âgés de 11 à 15 ans. Aucune différence statistiquement significative n'a été observée entre les groupes d'âge au moment de l'inclusion (p = 0,9129). En revanche, la mortalité était significativement plus élevée chez les patients porteurs des génotypes SS et SC. (Figure 1)

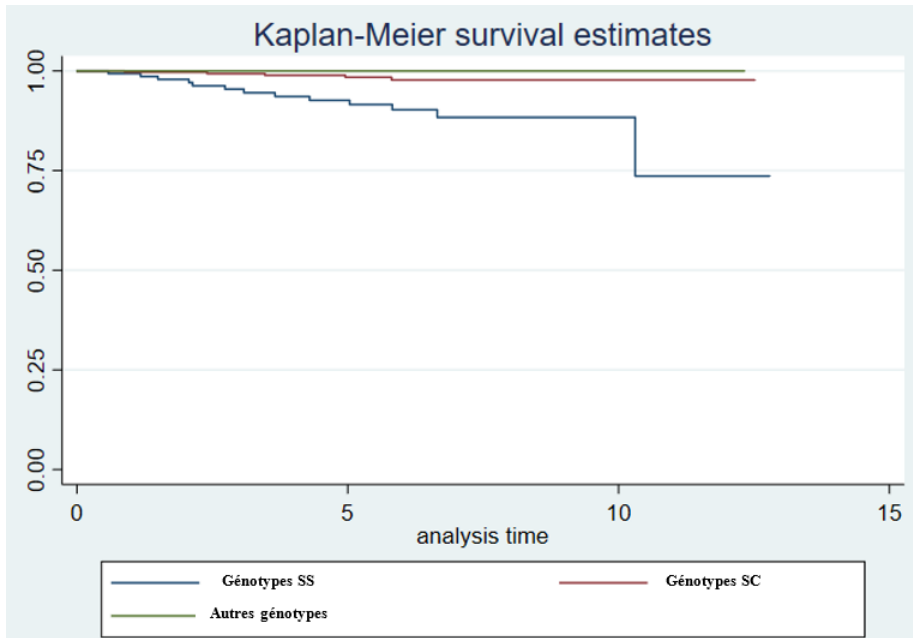


Figure 1. Survie globale selon le génotype de l'hémoglobine des enfants et adolescents drépanocytaires inclus dans la file active de l'Hôpital Saint Camille de Ouagadougou, 2010-2017, Ouagadougou, Burkina Faso (p du Log Rang test = 0,0004).

Facteurs de risque de décès chez les patients drépanocytaires suivis en ambulatoire à l'HOSCO

L'analyse univariée des facteurs sociodémographiques a révélé que seul le lieu de résidence, le type de SDM et l'anémie étaient associés au décès au seuil de significativité de 20%.

Les enfants résidant en dehors de Ouagadougou présentaient un risque plus élevé de décès (HR : 1,85 ; IC95 % : 0,59 – 5,82 ; p = 0,29). Les enfants porteurs du génotype SS avaient un risque de décès 5,6 fois plus élevé que ceux du génotype SC (HR : 5,61 ; IC95 % : 2,00 – 15,78 ; p = 0,001). De même, les enfants sévèrement anémiés présentaient un risque de décès significativement plus élevé, comparés à ceux ayant un taux d'hémoglobine normal (HR : 14,39 ; IC95 % : 2,62 – 79,04 ; p = 0,002). (Tableau II)

Tableau II. Facteurs associés au décès des enfants et adolescents drépanocytaires inclus dans la file active de l'Hôpital Saint Camille de Ouagadougou, 2010-2017, Ouagadougou, Burkina Faso. Analyse univariée

Variables	Nombre de décès	Personnes-années à risque	Hazard Ratio	IC à 95%	P value
Age au début des signes					0,359
0 – 5 ans	15	2182	Ref		
6 – 10 ans	2	392	0,72	0,16 – 3,18	0,673
11 – 15 ans	1	39	3,94	0,51 – 29,98	0,185
Age au diagnostic					0,457
0 – 5 ans	15	1852	Ref		
6 – 10 ans	2	628	0,39	0,89 – 1,71	0,213
11 – 15 ans	1	132	1,02	0,13 – 7,78	0,982
Age à l'inclusion					0,919
0 – 5 ans	9	1220	Ref		
6 – 10 ans	6	978	0,83	0,29 – 2,34	0,727
11 – 15 ans	3	414	1,06	0,28 – 3,95	0,923
Sexe					
Masculin	11	1252	Ref		
Féminin	7	1361	0,58	0,22 – 1,50	0,265
Profession du père					0,353
Salarié	6	1242	Ref		
Non salarié	11	1299	1,82	0,67 – 4,93	0,238
Données manquantes	1	71	3,47	0,41 – 29,03	0,250
Profession de la mère					0,486
Salarié	5	852	Ref		
Non salarié	12	1700	1,30	0,45 – 3,71	0,617
Données manquantes	1	59	3,72	0,43 – 32,11	0,231
Résidence					0,064
Ouagadougou	11	2078	Ref		
Province	4	411	1,85	0,59 – 5,82	0,290
Données manquantes	3	124	4,71	1,23 – 17,91	0,023
Type de drépanocytose					0,001
SC	5	1676	Ref		
SS	13	775	5,61	2 – 15,78	0,001
Autres formes	0	161	–	–	
Taux d'hémoglobine à l'entrée					0,008
Normal	4	1269	Ref		
Anémie modérée	12	1224	3,03	0,97 – 9,42	0,055
Anémie sévère	2	45	14,39	[2,62 – 79,04]	0,002

En analyse multivariée, ajustée sur l'anémie, le génotype SS multipliait le risque de décès par quatre, comparé au génotype SC (HRa : 3,93 ; IC95 % : 1,08 – 14,22 ; p = 0,037). (Tableau III)

Tableau III. Facteurs de risque de décès des enfants et adolescents drépanocytaires inclus dans la file active de l'Hôpital Saint Camille de Ouagadougou, 2010-2017, Ouagadougou, Burkina Faso. Analyse multivariée

Variables	Modèle complet		Modèle final	
	HRa (IC95%)	p	HRa (IC95%)	p
Résidence		0,064		
Ouagadougou	Ref			
Province	1,85 (0,59 – 5,82)	0,290		
Données manquantes	4,71 (1,23 – 17,91)	0,023		
Type de drépanocytose		0,001		0,037
SC	Ref		Ref	
SS	5,61 (2 – 15,78)	0,001	3,93 (1,08 – 14,22)	0,037
Taux d'hémoglobine		0,008		0,514
Normal	Ref		Ref	
Anémie modérée	3,03 (0,97 – 9,42)	0,055	1,45 (0,36 – 5,72)	0,595
Anémie sévère	14,39 (2,62 – 79,04)	0,002	4,21 (0,58– 30,34)	0,153

III. Discussion

Cette étude rétrospective portant sur 787 enfants et adolescents drépanocytaires suivis en ambulatoire à l'Hôpital Saint Camille de Ouagadougou a montré une prédominance du génotype double hétérozygote SC (66,07 %), suivie de la forme homozygote SS (28,48 %). L'incidence cumulée de la mortalité était de 2,29 %, correspondant à un taux de 0,68 décès pour 100 personnes-années. Ajusté sur l'anémie, le génotype SS augmentait significativement la mortalité, comparé au génotype SC.

La distribution du profil génotypique marquée par la prédominance de la forme double hétérozygote SC (66,07 %) est conforme aux résultats d'une étude antérieure menée par Traore et al. en 2020 (2,86 % SS versus 9,22 % SC) (8). En revanche, Douamba et al. trouvaient en 2017 une prédominance du génotype SS (63,2% des cas) par rapport au SC (36,8% des cas) (9). Ouédraogo-Yugbaré et al. (2014) rapportaient

également une prédominance de la forme SS en hospitalisation (56,70% des cas), et de la forme SC en ambulatoire (74,60% des cas) (10). Cette variabilité mise en œuvre par ces trois études menées au Burkina Faso pourrait s'expliquer par les différences des processus de recrutement et des fenêtres d'observation. En général, le génotype SS est le plus fréquent et le plus sévère dans la majorité des pays d'Afrique subsaharienne, mais le Burkina Faso se distingue par une forte prévalence de l'hémoglobine C, faisant de ce pays un épicode de cette mutation en Afrique de l'Ouest (8). Le taux de mortalité rapporté dans cette étude est nettement inférieur à ceux mentionnés dans d'autres études africaines. En effet, 95 % des enfants nés avec la drépanocytose mourraient avant leur cinquième anniversaire selon une estimation de 2008 (11). Une étude multicentrique menée entre 2017 et 2020 dans cinq pays africains a rapporté un taux de mortalité de 43,3 % chez les enfants drépanocytaires de moins de 10 ans, principalement en raison d'un accès limité au diagnostic et aux soins (5). De même, une étude en Tanzanie a documenté une mortalité de 5,7 % chez les patients drépanocytaires avec une prédominance chez les enfants de moins de cinq ans (12). Des études récentes ont rapporté des taux de mortalité faibles, essentiellement dans les pays développés (13–15). Ces différences pourraient s'expliquer par les spécificités de notre cadre d'étude, qui est un hôpital de référence offrant une prise en charge spécialisée et un suivi plus stable, avec un meilleur accès aux soins aussi bien en ambulatoire qu'au cours des hospitalisations secondaires aux complications. Toutefois, malgré ces conditions relativement favorables, des décès surviennent encore, témoignant de la gravité intrinsèque de la drépanocytose et des défis persistants dans la prévention et la prise en charge de ses complications aiguës dans les pays à ressources faibles comme le Burkina Faso (16). Aussi, plus de la moitié des patients inclus dans la cohorte de HOSCO ont été perdus de vue. Cette mortalité est sans doute fortement sous-estimée. En effet, en l'absence de traitements adéquats tels que la prophylaxie à la pénicilline et la vaccination antipneumococcique, la plupart des enfants nés avec une drépanocytose meurent avant l'âge de 5 ans (17). Il est donc nécessaire de conduire une étude pour identifier les déterminants de cette forte attrition dans la cohorte.

Nos résultats confirment le rôle majeur du génotype SS dans la survenue de complications graves et de décès. Le génotype SS est bien connu pour sa sévérité clinique, notamment en raison d'une plus grande fréquence de complications vaso-occlusives, d'anémies sévères et

d'infections sévères(16,18,19). En comparaison, les patients ayant un génotype SC présentent moins de manifestations cliniques et de complications (20). L'anémie sévère est également reconnue comme un facteur prédictif important de décès dans la drépanocytose (12). Même si dans notre étude son association au décès n'est pas statistiquement significative en analyse multivariée, le risque relatif élevé observé suggère un rôle important sur le plan clinique.

Les résultats de cette étude soutiennent la nécessité de renforcer la prise en charge précoce et continue des enfants drépanocytaires, en mettant l'accent sur un suivi rapproché des porteurs du génotype SS en particulier, la prévention, le diagnostic et le traitement rapide des épisodes d'anémie sévère, l'amélioration de leur couverture vaccinale et l'amélioration de l'accès aux soins spécialisés en dehors des villes principales comme Ouagadougou. Ces axes sont conformes aux recommandations de l'OMS visant à intégrer la drépanocytose dans les priorités de santé publique des pays africains [18]. Des études prospectives multicentriques incluant des formations sanitaires en zones rurales et périurbaines sont nécessaires pour affiner les estimations de la mortalité et mieux analyser les facteurs contextuels. Notre étude présente certaines limites. Le manque de significativité de l'association entre l'anémie et le décès pourrait s'expliquer par le faible nombre d'événements dans notre échantillon (n=18 décès) qui limite la puissance statistique. Dans notre contexte les décès sont renseignés dans le dossier médical lorsqu'ils surviennent en hospitalisation dans le centre où le patient est suivi. Lorsqu'une personne décède en communauté ou dans un autre centre de santé, l'information est transmise par certains parents de manière passive. Cela expose certainement à une sous-notification des décès survenus dans un autre centre de santé ou en communauté. Cette sous-notification potentielle, couplée à l'absence de recherche active de patients perdus de vue, limite la précision de nos estimations. Cette proportion élevée de perdus de vue pourrait sous-estimer le taux de mortalité de cette cohorte hospitalière, affectant ainsi l'estimation de la mortalité. Nous avons constaté une proportion élevée de données manquantes pour certaines variables. Ces données manquantes nous exposent à un biais d'information potentiel et limitent la précision de nos résultats. En outre, l'étude étant monocentrique, sa généralisation à d'autres structures de santé ou villes du Burkina Faso reste limitée.

Conclusion

Cette étude avec un long suivi pouvant atteindre 12 ans a permis de documenter l'incidence de la mortalité liée à la drépanocytose dans une population suivie en ambulatoire, ainsi que les principaux facteurs associés au décès. L'incidence cumulée de la mortalité, relativement faible pourrait témoigner de l'importance d'un suivi médical structuré et spécialisé dans l'amélioration du pronostic des enfants vivants avec un syndrome drépanocytaire majeur. Cela pourrait également traduire une sous-notification importante des décès dans notre contexte. La mortalité était significativement plus élevée chez les patients porteurs du génotype homozygote SS et ceux souffrant d'anémie sévère. Ces résultats soulignent l'importance de renforcer le dépistage précoce, la surveillance rapprochée des formes sévères, ainsi que la prise en charge proactive de l'anémie. Ils soulignent également la pertinence d'améliorer la couverture géographique et l'accessibilité des soins spécialisés dans le pays.

Conflit d'intérêt

Aucun.

Contribution des auteurs

DLD a conçu l'étude, supervisé sa mise en œuvre, analysé les données et rédigé la première version du manuscrit. SS a assuré la revue de la littérature, la collecte des données, l'analyse des données et l'interprétation des résultats et a contribué à la relecture critique du manuscrit. IK a participé à la relecture du protocole, assuré le contrôle de qualité des données et contribué à la relecture du manuscrit. NCC a participé à la revue de la littérature et à l'interprétation des résultats cliniques. TTED, ABIO, AMO, KC, CY ont participé à la relecture du manuscrit. NM a supervisé l'ensemble du processus scientifique et validé la version finale du manuscrit. Tous les auteurs ont lu et approuvé la version finale soumise.

Références bibliographiques

1. GBD 2021 Sickle Cell Disease Collaborators. Global, regional, and national prevalence and mortality burden of sickle cell disease, 2000-2021: a systematic analysis from the Global Burden of Disease Study 2021. *Lancet Haematol.* août 2023;10(8):e585-99.

2. Esoh K, Wonkam-Tingang E, Wonkam A. Sickle cell disease in sub-Saharan Africa: transferable strategies for prevention and care. *Lancet Haematol*. 1 oct 2021;8(10):e744-55.
3. Kafando E, Sawadogo M, Cotton F, Vertongen F, Gulbis B. Neonatal screening for sickle cell disorders in Ouagadougou, Burkina Faso: a pilot study. *J Med Screen*. 2005;12(3):112-4.
4. Modell B, Darlison M. Global epidemiology of haemoglobin disorders and derived service indicators. *Bull World Health Organ*. juin 2008;86(6):480-7.
5. Ranque B, Kitenge R, Ndiaye DD, Ba MD, Adjoumani L, Traore H, et al. Estimating the risk of child mortality attributable to sickle cell anaemia in sub-Saharan Africa: a retrospective, multicentre, case-control study. *Lancet Haematol*. 1 mars 2022;9(3):e208-16.
6. Ballas SK. Sickle Cell Anaemia. *Drugs*. 2002;62(8):1143-72.
7. Piel FB, Rees DC, DeBaun MR, Nnodu O, Ranque B, Thompson AA, et al. Defining global strategies to improve outcomes in sickle cell disease: a Lancet Haematology Commission. *Lancet Haematol*. août 2023;10(8):e633-86.
8. Traore MS, Zohoncon TM, Ouedraogo P, Ouattara AK, Obiri-Yeboah D, Tao I, et al. Hemoglobin AE, AO-Arab and SO-Arab Genotypes in Burkina Faso: Hematological Parameters, Genotypic and Allelic Frequencies of Hemoglobinopathies. *J Hum Clin Genet [Internet]*. 24 juin 2020 [cité 22 mai 2025];2(1). Disponible sur: <https://www.humangeneticsjournal.com/articles/hemoglobin-ae-ao-arab-and-so-arab-genotypes-in-burkina-faso-hematological-parameters-genotypic-and-allelic-frequencies-of-hemoglobinopathies.html>
9. Sonia D, Kisito N, Laure T, Ismaël T, Madibèlè K, Fla K, et al. Syndromes drépanocytaires majeurs et infections associées chez l'enfant au Burkina Faso. *Pan Afr Med J [Internet]*. 1 avr 2017 [cité 22 mai 2025];26(7). Disponible sur: <https://www.panafrican-med-journal.com//content/article/26/7/full>
10. Ouédraogo-Yugbaré SO, Tiendrebeogo J, Koueta F, Sawadogo H, Dao L, Ouédraogo P, et al. Syndromes drépanocytaires majeurs chez les enfants de 0 à 15 ans à Ouagadougou: marqueurs génétiques et caractéristiques cliniques. *Pan Afr Med J [Internet]*. 28 oct 2014 [cité

22 mai 2025];19(215). Disponible sur: <https://www.panafrican-med-journal.com//content/article/19/215/full>

11. Dennis-Antwi J, Dyson S, Ohene-Frempong K. Healthcare provision for sickle cell disease in Ghana: challenges for the African context. *Divers Health Soc Care*. 1 nov 2008;5:241-54.
12. Makani J, Cox SE, Soka D, Komba AN, Oruo J, Mwangi H, et al. Mortality in Sickle Cell Anemia in Africa: A Prospective Cohort Study in Tanzania. *PLOS ONE*. févr 2011;6(2):e14699.
13. Aloofy TA, Aleem A, Algahtani FH, Al-Shehri A, Alsultan A. Long-Term Survival Rates of a Sickle Cell Disease Cohort in Saudi Arabia: A 2009-2023 Observational Study. *Hemoglobin*. janv 2025;49(1):54-9.
14. Ka K, Pt M. Trends in Sickle Cell Disease Mortality: 1979-2020. *Pediatrics* [Internet]. 1 déc 2024 [cité 24 mai 2025];154(6). Disponible sur: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/39552233/>
15. Avelino ND de S, Konstantyner T, Areco KCN, Franco JM, Braga JAP. Mortality trends and sociodemographic factors associated with early death in sickle cell disease patients in the state of São Paulo. *Rev Paul Pediatr*. 27 mai 2024;42:e2023113.
16. Makani J, Ofori-Acquah SF, Nnodu O, Wonkam A, Ohene-Frempong K. Sickle Cell Disease: New Opportunities and Challenges in Africa. *Sci World J*. 2013;2013(1):193252.
17. Grosse SD, Odame I, Atrash HK, Amendah DD, Piel FB, Williams TN. Sickle cell disease in Africa: a neglected cause of early childhood mortality. *Am J Prev Med*. déc 2011;41(6 Suppl 4):S398-405.
18. Quinn CT, Rogers ZR, Buchanan GR. Survival of children with sickle cell disease. *Blood*. 1 juin 2004;103(11):4023-7.
19. Serjeant GR. The Natural History of Sickle Cell Disease. *Cold Spring Harb Perspect Med*. oct 2013;3(10):a011783.
20. Randolph TR. 24 - Hemoglobinopathies (structural defects in hemoglobin). In: Keohane EM, Otto CN, Walenga JM, éditeurs. *Rodak's Hematology (Sixth Edition)* [Internet]. St. Louis (MO): Elsevier; 2020 [cité 22 mai 2025]. p. 394-423. Disponible sur: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/B978032353045300337>

