

Priapisme chez le drépanocytaire sénégalais : prévalence, attitudes et connaissances.

A.D. Gbadoé (1), I. Diagne (2), A. Ilboudo (1), S. Diop (3), A. Géraldo (1), J. Guédénon (1) & P. Akpako (1)

(1) Service de pédiatrie, CHU Tokoin, BP 8881, Lomé, Togo. Fax : (228) 2251359. E-mail : adgbadoe@yahoo.fr

(2) Service de pédiatrie, CHU de Dakar, BP 5002, Dakar-Fann, Sénégal.

(3) Service d'hématologie, Centre national de transfusion sanguine, CHU de Dakar, BP 5002, Dakar-Fann, Sénégal.

Manuscrit n° 2999. "Clinique". Reçu le 1^{er} septembre 2006. Accepté le 28 novembre 2006.

Summary: Priapism in sickle cell anaemia in Senegal: prevalence, attitudes and knowledge.

We interviewed 108 sickle cell anaemia patients aged 5 years older on priapism, and 113 healthy subjects in a control group. They were recruited in the out-patient consultation of the two sickle cell anaemia care units of the Fann teaching hospital in Dakar.

Ten cases of priapism were identified, all in the group of sickle cell patients (the difference is significant, $p = 0.004$). Prevalence of priapism was 9.3%. Actuarial probability of having priapism was $8.3\% \pm 2.1$ by 10 years of age, and $38.9\% \pm 5.7$ by 20 years of age. Before the interview, only 10.2% of the sickle cell patients and 8% in the control group knew about priapism, and most of them were unaware of its association with sickle cell disease (75% of sickle cell anaemia patients and 80% of control subjects). This lack of information should be improved by an educational program.

Résumé :

Nous avons interrogé 108 drépanocytaires homozygotes SS et 113 sujets témoins sains, âgés de plus de 5 ans, sur leurs antécédents de priapisme. Ils ont été recrutés dans les deux unités de prise en charge des drépanocytaires du CHU de Fann, à Dakar.

Dix sujets ont présenté un priapisme, tous des homozygotes (différence significative, $p = 0,004$), soit une prévalence de 9,3 %. La probabilité actuarielle de survenue de la première attaque de priapisme était de $8,3\% \pm 2,1$ à 10 ans et de $38,9\% \pm 5,7$ à 20 ans. Avant l'enquête, seuls 10,2 % des sujets SS et 8 % des sujets témoins connaissaient le priapisme et la plupart ignoraient son lien avec la drépanocytose (75 % des drépanocytaires et 80 % des témoins). Ce faible niveau de connaissance devrait être relevé par un programme d'information, d'éducation et de communication.

priapism
prevalence
sickle cell anaemia
hospital
Dakar
Senegal
Sub Saharan Africa

priapisme
prévalence
drépanocytose
hôpital
Dakar
Sénégal
Afrique intertropicale

Introduction

On a pu identifier, dans l'histoire génétique de la drépanocytose, cinq contextes génomiques ou haplotypes qui correspondent à cinq origines différentes de la mutation : Sénégal, Bénin, Bantou, Cameroun et Arabo-indien (9). L'hémoglobine S s'observe, en outre, dans le Bassin méditerranéen, aux Antilles et chez les Noirs américains, suite aux migrations et à la traite des Noirs africains. L'évolution de la maladie drépanocytaire est émaillée de nombreuses complications, dont le priapisme. Deux études ont pu estimer la probabilité actuarielle de survenue du priapisme selon l'âge. L'une, réalisée aux États-Unis, a estimé cette probabilité à 89 % à 20 ans d'âge, chez les homozygotes SS et les hétérozygotes composites S bêta-thalassémie (6), tandis que l'autre a trouvé un chiffre de 69 % chez les homozygotes SS au Togo, situé dans l'épicentre de l'haplotype Bénin (3).

L'haplotype Sénégal (au même titre que l'haplotype Arabo-indien) serait associé à une moindre sévérité de la drépanocytose (10), en ce qui concerne la fréquence des crises vaso-occlusives et l'importance de l'anémie (1, 2). Cette moindre sévérité de la maladie se vérifie-t-elle également vis-à-vis de la fréquence de survenue du priapisme ? Pour répondre à cette question, nous avons réalisé une enquête de prévalence

à Dakar, dans l'épicentre de l'haplotype Sénégal, en utilisant le même outil que celui qui a servi dans l'étude du Togo (3).

Population et méthodes

Cette étude a été réalisée de juillet à décembre 2003 (6 mois), dans les deux unités de prise en charge des drépanocytaires du CHU de Dakar-Fann au Sénégal : celle du service de pédiatrie pour les enfants et celle du Centre national de transfusion sanguine (CNTS) pour les adultes.

Patients

Les patients de sexe masculin âgés de 5 ans et plus ont été recrutés après un consentement éclairé, parmi les 664 drépanocytaires homozygotes SS régulièrement suivis dans les deux unités au moment de l'étude. En sachant que la moitié environ des sujets suivis étaient de sexe masculin et que les garçons de moins de 5 ans représentaient environ 16 % de cette population, le nombre de sujets attendus pour l'enquête était d'environ 279. Notre échantillon était de 108 sujets SS. Il représentait environ 40 % des sujets attendus.

Les patients de moins de cinq ans étaient exclus de l'étude, car le priapisme est habituellement rare à cet âge.

Groupe témoin

Il était constitué de 113 sujets sains, de sexe masculin, âgés de 5 ans et plus, recrutés après un consentement éclairé, dans la fratrie des drépanocytaires, parmi les accompagnants des patients aux consultations et parmi les donneurs de sang. Pour des raisons de budget réduit, la plupart des sujets témoins étaient inclus sur la base d'un test d'Emmel négatif (86 sujets) et les 27 sujets restants sur la base d'un phénotype AA à l'électrophorèse de l'hémoglobine à pH alcalin.

Méthodes

La technique de collecte des données a été l'interview des patients et des témoins, à l'aide d'un questionnaire préétabli. Elle a été réalisée, lors des rendez-vous de suivi, par trois des auteurs (I. DIAGNE, S. DIOP & A. ILBOUDO). Les enfants ont été interrogés directement, en présence de leurs parents qui pouvaient parfois intervenir. Le questionnaire comportait deux volets. Le premier volet, destiné à tous les patients, comportait trois questions libellées comme suit :

1. Savez-vous ce qu'est un priapisme ?
2. Quelle signification lui connaissez-vous ?
3. Avez-vous déjà souffert de priapisme ?

L'interview s'arrêtait là pour les sujets n'ayant jamais souffert de priapisme. Le second volet du questionnaire comportait des questions sur les caractéristiques cliniques et les aspects évolutifs des épisodes de priapisme.

Les données ont été analysées par Epi-Info 6. Le test de comparaison des variables qualitatives a été le χ^2 de Fisher. Les valeurs de p (seuil de signification) inférieures à 0,05 ont été considérées comme significatives. La probabilité actuarielle de survenue du priapisme a été calculée à partir de la méthode de Kaplan Meier (4).

Résultats

Caractéristiques générales des sujets enquêtés

Cette étude a concerné 108 sujets homozygotes SS, dont l'âge moyen était de $13,7 \pm 6,2$ ans (extrêmes : 5 ans et 42 ans) et 113 sujets témoins dont l'âge moyen était de $19,5 \pm 9$ ans (extrêmes : 6 ans et 42 ans).

Dix sujets ont présenté un priapisme. Tous étaient du groupe des homozygotes SS (différence significative par rapport au groupe témoin, $p = 0,0042$). La prévalence du priapisme était de 9,3 %.

Figure 1.

Probabilité actuarielle de survenue du premier épisode de priapisme selon l'âge.

Actuarial probability of priapism crisis according to age.

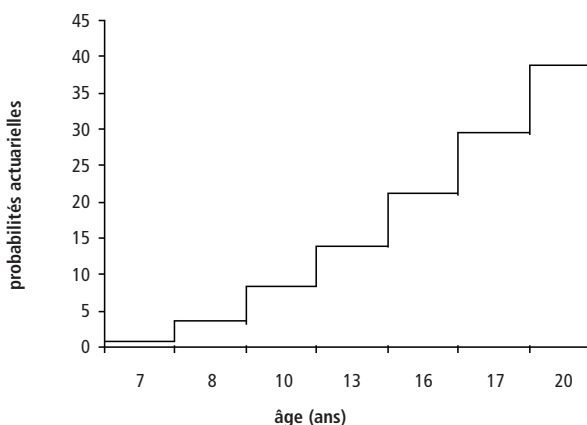
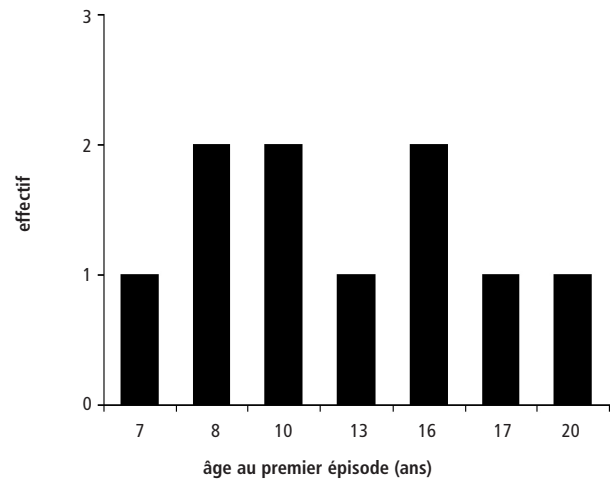


Figure 2.

Répartition des patients ayant souffert de priapisme en fonction de l'âge au premier épisode.

Distribution of patients who suffered from priapism according to age during first crisis.



La probabilité actuarielle de survenue de la première attaque de priapisme était de $0,9 \pm 0,6$ % à 7 ans, $8,3 \pm 2,1$ % à 10 ans, $21,3 \pm 4,1$ % à 16 ans et $38,9 \pm 5,7$ % à 20 ans (figure 1).

L'âge moyen au premier épisode était de $12,5 \pm 4,3$ ans (extrêmes : 7 ans et 20 ans) (figure 2).

La moitié des sujets (5/10) a fait un priapisme aigu, dont la durée était comprise entre 10 heures et 3 jours. Ces épisodes de priapisme ont été traités chirurgicalement. Deux des 5 sujets ont eu un épisode isolé, tandis que, pour les 3 autres, ce premier épisode a fait suite à un priapisme intermittent chronique (PIC). L'autre moitié des sujets ayant souffert de priapisme a eu d'emblée un PIC. La durée moyenne des épisodes de PIC était comprise entre 10 mn et 5 h. Les crises de PIC ont spontanément cédé pour la plupart. Certains épisodes de PIC ont été traités à domicile par de petits moyens à type de bains froids ou de marche. Les délais de guérison n'ont pas pu être précisés. Tous les sujets ayant souffert de priapisme auraient préservé leur fonction érectile.

Très peu de sujets interrogés (10,2 % des sujets SS et 8 % des sujets témoins) connaissaient le priapisme. Parmi les drépanocytaires, il s'agissait pour la plupart de ceux qui avaient déjà souffert de l'affection. Les différentes significations données au priapisme par les drépanocytaires au premier épisode étaient les suivantes : complication de la drépanocytose (25 %), maladie quelconque (15 %), phénomène naturel pouvant survenir chez tout individu au cours de la vie (45 %), aucune signification (15 %). Pour les sujets du groupe témoin, 20 % ont lié le priapisme à la drépanocytose, tandis que 80 % ne lui ont donné aucune signification.

Discussion

Cette étude s'est déroulée à Dakar, où la prévalence de la drépanocytose est estimée à 10 %, avec 1 % de formes majeures SS (5). Aucune étude de biologie moléculaire n'a été réalisée sur la population d'homozygotes SS enquêtée, mais nous avons considéré celle-ci comme étant homogène, d'haplotype Sénégal, au vu d'une étude antérieure réalisée sur la population sénégalaise (8).

La probabilité actuarielle de survenue de la première attaque de priapisme à un âge donné semble plus faible au Sénégal qu'au Togo (3) et qu'aux États-Unis (6) (tableau I).

Tableau I.

Probabilité actuarielle de survenue du premier épisode de priapisme chez les homozygotes SS aux États-Unis, au Togo et au Sénégal.
Actuarial probability of the first priapism crisis in sickle cell anaemia patients in USA, Togo and Senegal.

âge (ans)	États-Unis	Togo, GBADOÉ <i>et al.</i>	Sénégal, GBADOÉ <i>et al.</i>
	MANTADAKIS <i>et al.</i> (n = 94) (6)	(n = 114) (3)	(n = 108)
10	12,9±4,1 %	17,5±7,0 %	8,3±2,1 %
15	50,3±8,5 %	51,7±9,2 %	21,3±4,1 %
20	89,3±9,0 %	69,6±5,6 %	38,9±5,7 %
25	-	89,6±5,6 %	-

Dans l'épicentre de l'haplotype Sénégal (au même titre que l'épicentre Arabo-Indien), la drépanocytose serait moins sévère que dans les épicentres Bénin et Bantou. Cette moindre sévérité a été constatée par rapport à la fréquence des crises vaso-occlusives, au taux d'hémoglobine de base et aux besoins transfusionnels (1, 2). Cette étude révèle une moindre prévalence du priapisme dans la population drépanocytaire sénégalaise et relance le débat sur la responsabilité de l'haplotype comme seul facteur pouvant expliquer cette moindre sévérité. En effet, les études récentes au Sénégal ont montré un taux moyen d'HbF (6,8 ± 5,9 % pour DIAGNE *et al.* et 8,2 % pour DIOP *et al.*) (1, 2) plus faible que celui habituellement associé à l'haplotype Sénégal (plus de 10 %) dans les études plus anciennes (7, 8). Les auteurs de ces études récentes pensent que d'autres facteurs, liés à l'hôte ou au climat, pourraient jouer un rôle plus important. Ainsi, Dakar, situé sur une presqu'île avec des températures assez stables, pourrait constituer un environnement favorable pour les patients (1).

Dans cette série, tous les patients ayant souffert de priapisme ont préservé leur fonction érectile, probablement parce qu'ils ont consulté assez tôt (3 jours maximum). Dans l'étude du Togo, 6 patients sur 19, soit 31,6 % ont présenté une impuissance, pour des priapismes prolongés de durée comprise entre 72 heures et 19 jours (3). Cette différence dans les délais de consultation entre les drépanocytaires du Togo et du Sénégal pourrait s'expliquer par la signification donnée au priapisme dans ces deux populations. En effet, aucun sujet sénégalais interrogé n'avait considéré le priapisme comme un mauvais sort jeté à un homme adultère, comme signalé par 45 % des enquêtés au Togo (3). Ainsi, beaucoup de patients togolais ne se présentent à l'hôpital que plusieurs jours plus tard, après s'être faits soigner en vain chez un guérisseur traditionnel.

Conclusion

Le priapisme est une affection bien présente dans la population drépanocytaire au Sénégal, bien que sa prévalence semble plus faible qu'au Togo et qu'aux États-Unis. Le niveau de connaissance des drépanocytaires sénégalais sur cette complication est très insuffisant et devrait être relevé, grâce à un programme soutenu d'information, d'éducation et de communication.

Références bibliographiques

1. DIAGNE I, N'DIAYE O, MOREIRA C, SIGNATÉ-SY H, CAMARA B *et al.* – Les syndromes drépanocytaires majeurs à Dakar (Sénégal). *Arch Pédiatr*, 2000, **7**, 16-24.
2. DIOP S, THIAM D, CISSÉ M, TOURÉ-FALL AO, FALL K & DIAKHATÉ L – New result in clinical severity of homozygous sickle cell anemia in Dakar, Sénégal. *Hematol Cell Ther*, 1999, **41**, 217-221.
3. GBADOÉ AD, DOGBA A, SÉGBÉNA AY, NYADANU M, ATAKOUMA DY *et al.* – Priapism in sickle cell anemia in Togo: prevalence and knowledge of this complication. *Hemoglobin*, 2001, **25**, 355-361.
4. KAPLAN EL & MEIER P – Nonparametric estimation from incomplete observations. *J Am Stat Assoc*, 1958, **53**, 457-481.
5. KETE CV – Dépistage de la drépanocytose par la méthode d'isoélectrofocalisation de l'hémoglobine (cas de 518 nouveau-nés au Centre Hospitalier Municipal Abass N'Dao de Dakar). Thèse, Dakar, Univ Cheikh Anta Diop, 1998.
6. MANTADAKIS E, CAVENDER JD, ROGERS ZR, EWALT DH & BUCHANAN GR – Prevalence of priapism in children and adolescents with sickle cell anemia. *J Pediatr Hematol Oncol*, 1999, **21**, 518-522.
7. MONTALEMBERT M, GUILLOU-BATAILLE M, FEINGOLD G & GIROT R – Epidemiological and clinical study of sickle cell disease in France, French Guiana and Algeria. *Eur J Haematol*, 1993, **51**, 134-140.
8. NAGEL RL, FABRY ME, PAGNIER J, ZOHOUN I, WACJMAN H *et al.* – Hematologically and genetically distinct forms of sickle cell anemia in Africa. The senegal type and the benin type. *N Engl J Med*, 1985, **312**, 880-884.
9. PAGNIER J, MEARS JG, DUNDA-BELKHODIA O, SCHAEFER-REGO KE, BELDJOARD C *et al.* – Evidence for the multicentric origin of the sickle cell hemoglobin gene in Africa. *Proc Natl Acad Sci USA* 1984, **81**, 1771-1773.
10. POWARS DR – Sickle cell anemia: bêta s-gene-cluster haplotype as pronostic indicators of vital organ failure. *Semin Hematol*, 1991, **28**, 202-208.