

Lésions cutanées observées dans l'albinisme oculo-cutané : résultats d'une campagne de dépistage dans la ville - province de Kinshasa

Cutaneous lesions encountered in oculocutaneous albinism: results from a screening campaign in the city - Kinshasa Province

Kakiese VM¹, Iteke M¹, Nkwembe RM¹, Mayuba JP¹, Mazebo SP¹, Kayembe JMN².

Correspondance

Véronique Kakiese Musumba
Service de dermatologie, Cliniques Universitaires de Kinshasa, Université de Kinshasa, RD Congo
Courriel : venikakiese@gmail.com

Summary

Context. Dermatological manifestations are common feature in oculo-cutaneous albinism, requiring accurate description for appropriate management. **Objective.** Description of epidemiological and histopathological characteristics of dermatological manifestations in albinos at Kinshasa. **Methods.** Cross-sectional study reporting data collected from 200 subjects of albino phenotype admitted to the Kinshasa University Hospital and to "Fatima" parish hall of Lingwala during the period from January 1st to August 1st, 2012. Studied parameters were age, Sex, occupation, marital status, clinical and histopathological diagnosis. **Results.** More subjects (74.5%) were under 30 years of age, with a sex ratio F / H of 1.08 and originating mainly from Kasai-Oriental (28.3%), Bandundu (25.7%), and Bas-Congo (22.7%) provinces. One out of two subjects (41.5%) was unemployed and 89% were single. Actinic keratosis (32%) was the most frequent clinical lesion and squamous cell carcinoma (33.5%), the most encountered histopathological type. **Conclusion.** This study emphasizes the need for intensive information campaigns targeting behavioural and preventive measures against the development of skin cancers in albinism.

Keywords: albinism, dermatological manifestations, histopathological characteristics, Kinshasa

Article information

Received date: 3 April 2016
Accepted date: 26 August 2016

1 Département de Spécialités/ service de Dermatologie
2 Département de Médecine Interne/service de Pneumologie

Résumé

Contexte. Des manifestations dermatologiques sont fréquemment observées dans l'albinisme oculo-cutané. Leur identification précise est le gage d'une prise en charge adéquate.

Objectif. Décrire les caractéristiques épidémiocliniques et histopathologiques des manifestations dermatologiques chez les albinos dans la ville-province de Kinshasa.

Méthodes. Etude transversale rapportant les données recueillies chez 200 sujets de phénotype albinos admis aux Cliniques Universitaires de Kinshasa et à la salle paroissiale « Fatima » de Lingwala, durant la période du 1^{er} janvier au 1^{er} août 2012. Les paramètres d'intérêt étaient l'âge, le sexe, la profession, le statut matrimonial, le diagnostic clinique et histopathologique.

Résultats. La majorité de nos sujets (74,5%) avait moins de 30 ans, avec un sexe ratio F/H de 1,08. Les sujets provenaient essentiellement des provinces du Kasai-Oriental (28,3%), du Bandundu (25,7%), et du Bas-Congo (22,7%). Quasi 1 sur 2 sujets (41,5%) était sans emploi et 89% étaient célibataires. La kératose actinique (32%) était la lésion clinique la plus fréquente et le carcinome épidermoïde (33,5%), le type histologique le plus décrit.

Conclusion. Le profil clinique et histopathologique de l'albinisme dans ce milieu justifie l'intensification des campagnes sur des mesures comportementales et préventives contre le développement des cancers cutanés.

Mots clés : albinisme, manifestations dermatologiques, caractéristiques histopathologiques, Kinshasa

Historique de l'article

Reçu le 3 avril 2016

Accepté le 26 août 2016

Introduction

L'albinisme oculo-cutané est une affection héréditaire qui se transmet selon le mode autosomique récessif. Cette anomalie est due à un déficit ou une absence de l'activité de la tyrosinase, enzyme-clé de la biosynthèse de la mélanine par les mélanocytes de la peau, des follicules pileux et des yeux.

Bien que les chiffres varient sensiblement et, en l'absence d'études exhaustives sur le sujet, des estimations sur la prévalence de l'albinisme s'étendent entre 1 pour 17000 à 1 pour 20.000 personnes en Amérique du nord et en Europe, avec des valeurs pouvant atteindre 1 pour 1000 personnes pour certaines populations choisies

En Afrique, l'estimation de la prévalence de l'albinisme tourne autour de 1 pour 5000 à 1 pour 15000 personnes ; pouvant s'élever à 1 pour 1000 personnes dans certains groupes spécifiques

Cliniquement, l'albinisme oculo-cutané est caractérisé par une hypopigmentation des téguments et de l'iris due à une insuffisance ou une absence de production de la mélanine. Ce déficit entraîne une susceptibilité accrue aux rayons ultra-violetes avec comme conséquence, l'apparition de lésions cutanées et oculaires de diverses natures ayant un retentissement sur la qualité de vie des sujets. Bien plus encore, ces lésions surviennent le plus souvent dans un contexte de précarité socio-économique très défavorable pour cette catégorie de personnes. L'insuffisance de ressources financières, le manque d'instruction et d'information, la stigmatisation et discrimination, sont autant de facteurs délétères qui altèrent la qualité de vie de l'albinos. Une étude réalisée au Cambodge a évoqué pour l'albinos, une espérance de vie diminuée de 10 ans comparée aux sujets avec pigmentation cutanée normale

Des études sur les manifestations cutanées engendrées par l'albinisme et leur prise en charge thérapeutique n'ont été que très rarement entreprises en Afrique subsaharienne, et plus particulièrement dans notre pays la République Démocratique du Congo (RDC). D'où l'intérêt de cette enquête dont l'objectif principal était de décrire les aspects épidémiologiques, cliniques et histopathologiques des lésions dermatologiques observées chez les albinos à Kinshasa.

Méthodes

Cette étude transversale a concerné tous les sujets de phénotype albinos, sans discrimination de sexe et d'âge, habitant la ville-province de Kinshasa. Les critères d'inclusion étaient : être de phénotype albinos et consentir verbalement ou par écrit à participer à l'étude. Les sujets ont été informés du dépistage par le biais des responsables de l'ONG « Mwimba Texas », située dans la commune de Mont-Ngafula, agréée par le ministre des affaires sociales. Cette ONG a été choisie parce qu'elle accueille et prend en charge un grand nombre d'albinos. Les sites de recrutement comprenaient les cliniques Universitaires de Kinshasa (CUK) situées dans la commune de Lemba et la salle paroissiale « Fatima » de l'église catholique de Lingwala. L'enquête a débuté initialement par une campagne de sensibilisation massive et de recrutement à la salle paroissiale Fatima sus-identifiée, le samedi 1^{er} janvier 2012 puis s'est poursuivie au cas par cas aux Cliniques Universitaires de Kinshasa jusqu'au 1^{er} août 2012. Elle était réalisée par une équipe de 12 personnes recrutées parmi les médecins du service de Dermatologie des CUK.

La campagne initiale a suivi les étapes suivantes : un message éducatif sur l'albinisme (causes, mesures de prévention des lésions dermatologiques, moyens de photo protection, problèmes sociaux et impact psychologique, effets néfastes des Ultraviolets, recommandations pratiques), l'enregistrement et la collecte des données.

Une fiche de données préétablie a permis de collecter les renseignements nécessaires. Elle contenait un questionnaire concernant l'âge, le sexe, la profession, le statut matrimonial, la province d'origine, ainsi qu'une partie pour retranscrire les données relatives à l'examen physique (type de lésion dermatologique) et histopathologique.

Les albinos qui présentaient des lésions suspectes avaient bénéficié d'un prélèvement biopsique aux CUK, et les analyses

histopathologiques étaient effectuées dans le service d'anatomopathologie de cette institution universitaire. La lésion était dite suspecte, lorsqu'elle était ulcérate, bourgeonnante, saignotante, ou émettant des sécrétions.

Le traitement et l'analyse des données ont été effectués à l'aide du logiciel SPSS version 17.0 et elles sont résumées sous forme de tableaux. Les analyses statistiques étaient essentiellement descriptives. Cette enquête a reçu l'aval du

comité d'éthique de l'école de santé publique de l'université de Kinshasa.

Résultats

L'analyse a concerné 200 sujets de phénotype albinos. Le groupe était constitué majoritairement des sujets du sexe féminin (sexe ratio F/H : 1,08). Le tableau I résume les caractéristiques sociodémographiques et professionnelles des enquêtés.

Tableau I. Caractéristiques sociodémographiques et professionnelles

Variables	Effectifs	%	Variables	Effectifs	%
<i>Tranche d'âge (an)</i>			<i>Etat civil</i>		
0-9	62	31	Célibataire	178	89
10-19	55	27,5	Marié (e)	16	8
20-29	32	16	Veuf (ve)	3	1,5
30-39	25	12,5	Divorcé (e)	3	1,5
40-49	15	7,5	<i>Province</i>		
≥ 50	11	5,5	Bandundu	49	24,5
<i>Sexe</i>			Bas-Congo	43	21,5
masculin	96	48	Equateur	20	10
féminin	104	52	Kasaï occidental	17	8,5
<i>Profession</i>			Kasaï oriental	56	28
Sans emploi	82	41	Katanga	3	1,5
Elève et étudiants	78	39	Kinshasa	3	1,5
Indépendants	25	12,5	Province Orientale	8	4
Fonctionnaires de l'Etat	8	4	Maniema	1	0,5
Personne de santé	7	3,5			

Plus de la moitié des répondants avaient moins de 30 ans (74,5%) ; avec près d'un sujet sur trois ayant moins de 10 ans (31%). Le plus grand nombre était sans emploi (41%), et les célibataires étaient beaucoup plus nombreux (89%). Concernant leur provenance, la province du Kasaï oriental était la plus représentée (28%). Les données de l'examen clinique dermatologique sont reprises dans le tableau II ci-dessous qui révèle une prépondérance de la kératose actinique (32%) et du coup de soleil (10,5%). Quelques affections isolées ont été également observées telles que l'urticaire, le prurigo, la scabiose, l'herpès, l'eczéma, le pityriasis versicolore, la kératodermie, le pityriasis rosé de Gilbert, le zona, et le lichen plan.

Tableau II. Données de l'examen clinique dermatologique

Diagnostic clinique	Fréquence	%
Aucune dermatose	90	45
Kératose actinique	64	32
Coup de soleil	21	10,5
Acné	6	3
Infection bactérienne	5	2,5
Héliodermie	4	2
Autres*	10	5
Total	45	100

* affections isolées

De 45 analyses histopathologiques effectuées, le carcinome épidermoïde (33,3%) a été le type histologique le plus identifié (tableau III).

Tableau III. Analyses histopathologiques

Types histopathologique	Fréquence	%
Carcinome épidermoïde	15	33,3
Verrue vulgaire	10	22,2
Carcinome basocellulaire	5	11,1
Verrue séborrhéique	5	11,1
Eczéma chronique	4	8,8
Carcinome adénoquameux	3	6,6
Autres*	3	6,6
Total	45	100

* Dermatoses isolées : botryomycome, kaposi, kyste sébacé

Discussion

Cette étude visant à décrire les aspects épidémiologiques, cliniques et histopathologiques des lésions cutanées observées chez les albinos à Kinshasa montre essentiellement la précarité socioéconomique des enquêtés, majoritairement chômeurs, qu'ils sont célibataires et issus surtout du Kasaï Oriental. La kératose actinique est la principale lésion cutanée diagnostiquée cliniquement et le carcinome épidermoïde est le type de cancer cutané le plus fréquent dans ce groupe. Les données relatives à l'âge ont décrit une proportion plus importante d'albinos dans la tranche de moins de 30 ans ; cette observation est en désaccord avec les résultats décrits par Aquaron R *et al* (5) au Maghreb et dans les territoires français d'outre-mer. Ces auteurs ont retrouvé une population plus abondante dans le groupe d'âge entre 85 et 90 ans. Les disparités pourraient s'expliquer par les objectifs et méthodologie différents entre ces études. La province du Kasaï oriental et le Bas-congo ont été plus représentées dans ce travail. Ceci suggère le rôle potentiel de la consanguinité et de l'hérédité quant à distribution du gène de l'albinisme dans les populations. Des études génétiques devraient d'avantage étayer cette hypothèse.

La plupart des sujets étaient célibataires dans cette étude, donnée en phase avec l'enquête de Nkanza *et al* à Brazzaville (6) ; en effet la stigmatisation de l'albinos dans nos sociétés et

les croyances diverses sur cette situation limitent l'accès au mariage.

Comme dans un travail antérieur au Burundi (7), la présente étude a relevé un taux élevé de chômeurs dans le groupe ou des enfants scolarisés. Plus jeune ; l'albinos bénéficie de l'encadrement familial et de l'accès possible à l'école ; tandis que la stigmatisation amoindrit ses chances de trouver un emploi dans nos sociétés.

S'agissant de l'examen clinique dermatologique, l'étude a retenu surtout la kératose actinique comme manifestation la plus fréquente, en concordance avec d'autres travaux antérieurs (8-10). L'ignorance des mesures de photoprotection est un facteur pouvant expliquer cette prédisposition.

Comme Mabula *et al* (11) en Tanzanie, Adegbi et son groupe au Bénin (12), et Berger *et al* (13) ; la présente étude a révélé sur les biopsies cutanées étudiées, surtout le carcinome épidermoïde. Ce dernier se développe fréquemment sur des lésions précancéreuses, ici, les kératoses actiniques. Les observations présentées dans ce travail nécessitent une interprétation prudente. La principale limite de l'étude tient à sa nature transversale qui empêche toute extrapolation à la population générale, des données hospitalières restreintes dans le temps. La sélection des participants est totalement biaisée, car tous les sujets albinos de la ville n'ont pas pu être contactés. La seconde limite est liée à la modicité des analyses histopathologiques qui ont concerné moins de la moitié des sujets ; sans doute à cause de peu d'accessibilité aux CUK et de la faible disponibilité de la compétence dermatologique dans ce milieu. En effet, la kératose actinique est une lésion prédisposant au cancer ; l'absence de diagnostic précoce est un risque certain de faible référence aux analyses plus approfondies, et par conséquent, la fréquence réelle de la néoplasie est sous-estimée. Toutefois, l'enquête a quelques forces ; la première étant son caractère princeps dans notre milieu où la description de ces manifestations cliniques et histopathologiques est

une sonnette d'alarme en vue d'adresser des messages appropriés aux soignants, aux patients, et aux décideurs des politiques sanitaires.

Conclusion

L'enquête a montré que l'albinisme dans notre milieu mérite une attention particulière, compte tenu des implications médico-sociales qui lui sont associées. L'information est nécessaire pour briser les barrières culturelles de stigmatisation ; et des campagnes de sensibilisation en vue de promouvoir des mesures de photoprotection sont à encourager, en vue de diminuer le poids de la morbidité cancéreuse lourde de conséquences.

Conflit d'intérêt

Les auteurs affirment n'avoir aucun conflit d'intérêt.

Références

1. Jeambrun P. l'albinisme oculo-cutané : mise au point clinique, historique et anthropologique. *Hum Mol Genet* 1998 ; **5** : 896 – 907.
2. US'National Institute of Health. Under the Same Sun, <http://ghr.nlm.nih.gov/condition/oculocutaneous-albinism> (page consultée le 23 juin 2012).
3. Hong ES, Zabeed H, Repacholi MH. Albinism in Africa as public Health issue. *BMC Public Health* 2006; **6**: 212-213.
4. Olivier G, Moullen C. anthropologie des cambodgiens. *Ann Dermatol Venerol* 2007 ; **149** : 65-70.
5. Aquaron R, *et al.* L'albinisme oculo-cutané dans les départements français d'outre-mer (Réunion, Guyane, Martinique) et à Mayotte : à propos de 21 observations dans 16 familles. *Med Trop* 2005 ; **65** : 584-591.
6. Nkanza FM. Le viol au sein des catégories stigmatisées : l'exemple des femmes violées de Brazzaville. Thèse de Doctorat, Université Cheik Anta Diop 2005 ; 125p.
7. RCN justice et démocratie – asbl. Profil sociodémographique des personnes albinos au Burundi. *Med Afr Noire* 2011; **11** : 5 – 9.
8. Ramlingam VSk, Sinnakirouchenan R, Thappa DM. Malignant transformation of actinic Keratosis to squamous cell carcinoma in an albinos. *Indian J Dermatol* 2009; **54**: 46 – 48.
9. Kromberg JG, Castle D, Zwane EM, Jenkins T. albinism and skin Cancer in Southern Africa. *Clin Genet* 1989; **36**: 43 – 52.
10. Okoro AN. Albinism in Nigeria. *Br J Dermatol* 1975; **92**: 485 – 492.
- Mabula JB, Chalya PL, Mchembe MD, Jaka H, Giiti G, Rambau P, Masalu N, Kamugisha E, Robert S, Gilyoma JM. Skin cancers among Albinos at a University teaching hospital in Northwestern Tanzania: a retrospective review of 64 cases. *BMC Dermatol*. 2012 Jun 8; **12**:5. doi: 10.1186/1471-5945-12-5.
12. Adegbidi H, *et al.* Skin Cancers at the National University Hospital of Cotonou from 1985 to 2004. *Int J Dermatol* 2007; **46**: 26-29.
13. Berger E, *et al.* squamous-cell Carcinoma in situ in a patient with oculocutaneous albinism. *Dermatology Online J* 2011; **17**(10): 22.