



Fréquence et facteurs de risque associés à la surdité chez les drépanocytaires au centre de Médecine Mixte et Anémie SS de Kinshasa. Étude transversale
Frequency and risk factors associated with hearing loss in sickle cell patients at the SS Mixed Medicine and Anemia Center in Kinshasa. A cross-sectional study

Honoré Ngoyi Yalombe¹, Hilaire Kabala Kalala¹, Sympho Junior Mpiana^{1,2}, Marc Kapenga Yambayamba³, Genèse Lolimo Lobukulu³, et Dieudonné Tshipukane Nyembue^{1,2}

Correspondance

Honoré Ngoyi Yalombe

Courriel : hyalombe@gmail.com

Service d'ORL, Cliniques Universitaires de Kinshasa, République démocratique du Congo
Téléphone (+243) 858495795

Summary

Context and objective. A high frequency of hearing loss has been reported in sickle cell patients. However, its extent remains unknown in the Democratic Republic of Congo where there is a high rate of sickle cell patients. The objective was to determine the frequency of deafness and associated risk factors in sickle cell patients. *Methods.* This analytical cross-sectional study included sickle cell patients aged at least 6 years followed at the Mixed Medicine and SS Anemia Center in Kinshasa from September 1, 2022 to February 28, 2023. Sociodemographic, clinical and audiometric variables were analyzed. The association between two variables was assessed using the chi-square test with a threshold of $p < 0.05$. *Results.* In total, 110 sickle cell patients were included in the study. The median age was 15 years with extremes of 6 and 50 years. Female sex was predominant with 60% of cases. The deafness rate was 60.9% including 42.7% of neurosensory deafness and 18.2% of conductive deafness. Not taking hydroxyurea (adjusted OR = 18.93 [2.3-158.6]; $p = 0.007$), the presence of jaundice (adjusted OR = 15.87 [3.3-77.3]; $p = 0.001$), Hb level ≤ 7.9 g/dl (adjusted OR = 3.57 [1.34-9.52]; $p = 0.0011$) and female gender (adjusted OR = 2.99 [1.11-8.03]; $p = 0.030$) were significantly associated with deafness in sickle cell patients. *Conclusion.* The high frequency of hearing loss in sickle cell patients in the present study requires public health actions focused on the associated risk factors for its management.

Keywords: Hearing loss, Sickle cell disease, determinants

Received: December 31th, 2023

Accepted: January 11th, 2025

<https://dx.doi.org/10.4314/aamed.v18i2.8>

Résumé

Contexte et objectifs. Il a été rapporté une fréquence élevée de la surdité chez les drépanocytaires. Cependant, son ampleur demeure inconnue en République Démocratique du Congo où sévit un taux élevé des sujets drépanocytaires. L'objectif était de déterminer la fréquence de la surdité et des facteurs de risque associés chez les drépanocytaires.

Méthodes. La présente étude transversale analytique a inclus les drépanocytaires âgés d'au moins 6 ans suivis au centre de Médecine Mixte et d'anémie SS de Kinshasa du 01 septembre 2022 au 28 février 2023. Les variables sociodémographiques, cliniques et audiométriques ont été analysées. L'association entre deux variables a été évaluée grâce au test khi-carré avec un seuil de $p < 0,05$.

Résultats. Cent dix drépanocytaires (âge médian 15 ans, sexe féminin 60 %) ont été enrôlés. Le taux de surdité était de 60.9% dont 42,7% de surdité neurosensorielle et 18,2% de surdité de transmission. La non prise de l'hydroxyurée (OR ajusté =18,93 [2,3-158,6] ; $p=0,007$), la présence de l'ictère (OR ajusté=15,87 [3,3-77,3] ; $p=0,001$), le taux d'Hb ≤ 7.9 g/dl (OR ajusté = 3,57 [1,34-9,52] ; $p=0,011$) et le sexe féminin (OR ajusté=2,99 [1,11-8,03] ; $p=0,030$) étaient significativement associés à la surdité chez les drépanocytaires.

Conclusion. La fréquence élevée de la surdité chez les drépanocytaires dans la présente étude impose les actions de santé publique focalisées sur les facteurs de risque y associés pour sa prise en charge.

Mots-clés : Surdit , Dr panocytose, d terminants

Re u le 31 d cembre 2023

Accept  le 11 janvier 2025

<https://dx.doi.org/10.4314/aamed.v18i2.8>



1. Service d'Otorhinolaryngologie, Faculté de Médecine, Université de Kinshasa, Kinshasa, République Démocratique du Congo.
2. Centre de Médecine Mixte et d'Anémie SS, Institut de Recherche en Sciences de la Santé, Kinshasa, République Démocratique du Congo.
3. Ecole de Santé Publique, Faculté de Médecine, Université de Kinshasa, Kinshasa, République Démocratique du Congo.

Introduction

La déficience auditive avait touché environ 446 millions d'adultes dans le monde en 2020 selon les estimations de l'organisation mondiale de la santé (OMS). D'après les projections, d'ici 2050 près de 2,5 milliards des personnes en seront affectées et au moins 700 millions auront besoin de service de réadaptation (1). Son impact est très marqué chez les enfants dont le développement psychosocial est tributaire essentiellement des stimuli auditifs sonores (2). Les surdités peuvent relever de plusieurs étiologies traumatiques, infectieuses, toxiques, tumorales, thromboemboliques vasculaires, pressionnelles labyrinthiques, allergiques (3). Les travaux consacrés aux complications auditives de la drépanocytose ont impliqué cette dernière dans la survenue des surdités (4-7). La drépanocytose est une maladie génétique autosomique récessive par mutation du gène de la β globine induisant la synthèse d'une hémoglobine (Hb) anormale l'HbS (8). Environ 560 millions des sujets dans le monde porteraient cette mutation génétique (9). Elle affecte 300 000 enfants chaque année, la plus grande prévalence dans les contrées où sévit la malaria de façon endémique comme l'Afrique et le sud de l'Asie (9-10).

Les différents programmes tant nationaux qu'internationaux portant sur la drépanocytose ont mis très peu d'accent sur les déficits sensoriels tant visuel qu'auditif en dépit des efforts tendant à améliorer la vie sociale du drépanocytaire (11). Pourtant, la prévalence du dysfonctionnement auditif central et périphérique chez les drépanocytaire est plus élevée que dans la population générale (12). Elle a été évaluée à 50,8 % aux Etats unis d'Amérique (13) et à 40 % en Amérique latine, au Brésil (14). Cette ampleur

a été deux fois moins au Moyen-Orient, 22, 5% (15). En Afrique de l'ouest, une étude avait révélé 17 % de déficit auditif chez les drépanocytaires (12). En République Démocratique du Congo (RDC), bien qu'environ 2% des nouveau-nés soient homozygotes pour l'HbS (16-17), le fardeau de la déficience auditive chez les drépanocytaires demeure à ce jour inconnue. L'absence des travaux scientifiques publiés mettant en relation la surdité et la drépanocytose à Kinshasa a justifié, l'initiation de la présente étude qui a pour objectif d'évaluer la fréquence de la surdité chez les drépanocytaires et d'identifier les facteurs y associés.

Méthodes

Type, cadre et période d'étude

L'étude transversale analytique a été menée au CMMASS durant la période de six mois allant du 01 septembre 2022 au 28 février 2023. Tous les sujets drépanocytaires suivis au CMMASS durant la période d'étude et âgés d'au moins 6 ans constituaient notre population d'étude.

Ont été inclus dans la présente étude, tout sujet détenteur des résultats de l'électrophorèse d'Hb confirmant son statut de drépanocytaire, âgé d'au moins 6 ans (âge minimal d'éligibilité à l'audiométrie), ayant consenti volontairement de participer à l'étude par écrit ou après autorisation parentale. Tout patient présentant un mauvais état général, ayant un bouchon de cérumen ou ayant pris des médicaments ototoxiques dans les quatre semaines précédant l'examen n'était pas inclus dans la présente étude.

Cet échantillon de convenance suite au manque de taux de prévalence locale était constitué des 110 drépanocytaires.

Variables d'intérêt



Les variables d'intérêt étaient constituées des caractéristiques sociodémographiques (l'âge, le sexe, le niveau d'étude, la profession, la religion et la résidence), la clinique : la symptomatologie (hypoacousie, acouphènes, otalgie, otorrhée, rhinorrhée, encliffement, dysphagie), les antécédents (drépanocytose, chirurgie otologique, médicaments ototoxiques, transfusion, crises drépanocytaires, exposition aux nuisances sonores), l'examen physique (otoscopie, rhinoscopie antérieure, examen de l'oropharynx, audiométrie tonale liminaire) et le taux de l'Hb.

Technique de collecte des données

Le support matériel de base de ce travail était la fiche de collecte des données. Les fiches de consultation et les registres des malades nous ont servi de matériels d'appoints supplémentaires pour un complément d'information. L'enquête a été réalisée par nous-mêmes et des médecins volontaires travaillant dans la formation médicale ciblée. Les données Sociodémographiques et les antécédents ont été obtenus à l'anamnèse en se servant de notre fiche de collecte. L'examen physique comprenait : l'otoscopie réalisée à l'aide d'une lumière frontale de marque BISTOS EYSCOPE.BT-410 et un otoscope de marque RIESTER; la rhinoscopie antérieure faite avec un speculum nasal et à l'aide de la lumière frontale de marque BISTOS EYSCOPE.BT-410 et l'examen de l'oropharynx a été réalisé à l'aide de la lumière frontale de marque BISTOS EYSCOPE.BT-410 avec un abaisse-langue pour visualiser les structures visibles de l'oropharynx dont les piliers antérieur et postérieur du voile du palais, les amygdales palatines et la paroi pharyngée postérieure.

L'audiométrie tonale liminaire a été réalisée auprès de tous les participants pour évaluer le seuil auditif dans une salle calme à l'aide d'un audiomètre de dépistage. Il s'agissait d'une étude quantitative de la fonction auditive effectuée avec des sons purs au niveau du seuil subjectif liminaire d'audition par voie aérienne (casque placée aux oreilles) et voie osseuse (vibreur mastoïdien). Le seuil a été catégorisé en degré selon les moyennes de pertes auditives obtenues en trois fréquences conversationnelles, savoir : 500, 1.000 et 2.000 à l'ATL. Si l'audition est normale ou s'il existe une surdité de perception, les courbes en conduction aérienne (CA) et osseuse (CO) sont superposées. Le Rinne est dit positif par analogie de l'acoumétrie. En cas de

surdité de transmission, la conduction osseuse est meilleure que la conduction aérienne : Rinne négatif. Le taux d'hémoglobine était prélevé directement au registre du laboratoire.

Définitions opérationnelles

En dehors des définitions classiques connues, dans la présente étude, certains termes ont été adaptés. Était considéré drépanocytaire tout sujet présentant l'HbS homozygote. Crises des drépanocytaires incluait les crises vaso-occlusives, hémolytiques et infectieuses. Surdité, toute perte auditive supérieure à 20 dB et classifiée selon l'échelle de Pujol et Debreuil (18) comme suit : 0 – 20 dB (audition normale) ; 21 – 40 dB (déficience auditive légère) ; 41 – 60 dB (déficience auditive moyenne) ; 61 – 80 dB (déficience auditive modérée) ; 81 – 110 dB (déficience auditive profonde). Toute perte auditive avec superposition des courbes en CA et CO était considérée comme surdité de perception. Tout déficit auditif avec courbe pathologique en CA et normale en CO était considéré comme surdité de transmission. L'état de santé était dit bon pour tout sujet capable de réaliser seul ses besoins fondamentaux selon Virginia Henderson. L'état de santé était dit mauvais pour tout sujet incapable d'assurer seul ses besoins fondamentaux. Les résidents de districts de Funa, Mont Amba et Lukunga étaient classés en zone urbaine, alors que ceux de Tshangu et l'hinterland de Kinshasa étaient classés en zone urbano-rurale.

Analyses statistiques

Les données ont été saisies et stockées suivant les paramètres codifiés sur masque de saisie en utilisant le logiciel EpiData. A la fin de l'encodage, la base des données a été exportée sous format CSV pour analyses. Ces dernières ont été réalisées (IBM SPSS Statistics for Windows, version 22.0. Armonk, NY : IBM corp). Les variables quantitatives ont été résumées en fonction de leur distribution en médiane, moyenne et écart type tandis que les variables qualitatives en effectif et pourcentage. L'association entre deux variables a été évaluée grâce au test khi-carré. La régression logistique multivariée a identifié les déterminants de la surdité. La valeur de $p < 0,05$ était considérée comme seuil de significativité.

Considérations éthiques

Le protocole de la présente étude avait obtenu le quitus du comité national d'éthique sous le numéro d'approbation : ESP/CE/111/2022. Par



ailleurs, l'autorisation a été obtenue également des responsables de l'Institut des Recherches en Sciences de la Santé (IRSS) ainsi que du CMMASS. L'enquête s'était déroulée dans le respect des règles d'éthique et de déontologie.

Résultats

Nous avons répertorié 194 drépanocytaires et en avons exclu 84 parmi lesquels 71 avaient un

mauvais état de santé ne pouvant pas supporter les épreuves d'audiologie en position assise pendant 30 minutes, 12 avaient un bouchon de cérumen et 1 avait pris les médicaments ototoxiques. Ainsi, 110 patients ont été retenus tel que le montre la figure 1.

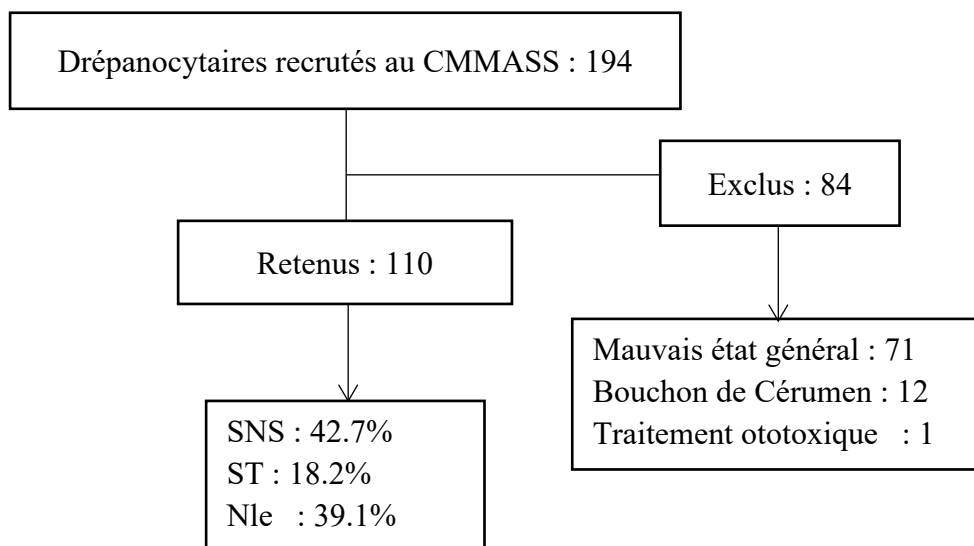


Figure 1. Diagramme de flux de la population d'étude

Caractéristiques des patients

Les caractéristiques sociodémographiques de la population étudiée sont représentées dans le

tableau 1. En effet, le sexe féminin prédominait avec 60%. L'âge médian était de 15 ans avec des extrêmes de 6 et 50 ans.

Tableau 1. Caractéristiques sociodémographiques des participants

Variables	N=110	%
Sexe		
Masculin	44	40,0
Féminin	66	60,0
Tranches d'âge (ans)		
6-17	66	60,0
18-29	34	30,9
30-41	6	5,5
≥ 42	4	3,6
Niveau d'études		
Non scolarisés	13	11,8
Primaire	72	65,5
Secondaire	21	19,1
Universitaire	4	3,6
Communes de résidence		
Urbaine	73	6,4
Urbano-rurale	37	33,6



Données cliniques

Le tableau 2 renseigne les signes objectivés à l'examen physique à savoir la matité tympanique

la pâleur de la muqueuse nasale (58 %) et l'hypertrophie des amygdales palatines (52,7 %), à l'oropharynx.

Tableau 2. Signes objectivés à l'examen physique

Variables	N=110	%
Otoscopie		
Normale	52	47,3
Matité tympanique	58	52,7
Rhinoscopie		
Normale	65	59,1
Pâleur de la muqueuse	45	40,9
Oropharynx		
Normal	44	40,0
Congestion	1	0,9
Hypertrophie des amygdales	64	58,2
Paroi érodée / Granulations	1	0,9

Données anamnestiques et clinico-biologiques des patients

Les données anamnestiques et clinico-biologiques des patients sont reprises dans le tableau 3. 67,3% des cas avaient bénéficié d'au moins une transfusion les 12 derniers mois,

77,3% des sujets avaient présenté plus de 3 crises les 12 derniers mois ; l'ictère était présent chez 32,7% des sujets, seuls 10% prenaient l'Hydroxyurée et enfin 63,6% des cas avaient un taux d'Hb inférieur à 7,9 g/dl.

Tableau 3. Eléments anamnestiques et clinico-biologiques

Variables	n=110	%
Transfusion		
Non transfusés	36	32,7
Transfusés	74	67,3
Nombre de crises		
≤ 2	25	22,7
≥ 3	85	77,3
Présence Ictère		
oui	36	32,7
non	74	67,3
Usage Hydroxyurée		
oui	11	10,0
non	99	90,0
Taux d'Hb (g/dl)		
≤ 7,9	70	63,6
≥ 8	40	36,4



Evaluation de l'audition

Le tableau 4 renseigne que le taux de surdité était de 60,9%. Quant au type, la surdité

neurosensorielle et celle de transmission rendaient compte respectivement, de 42,7 % et 18,2 %.

Tableau 4. Données audiométriques des patients

Variables	N=110	%
Etat d'audition		
Audition normale	43	39,1
Surdité	67	60,9
Degré de surdité		
Surdité légère	61	55,5
Surdité moyenne	6	5,5
Type de surdité		
Surdité de transmission	20	18,2
Surdité neurosensorielle	47	42,7
Localisation de la surdité		
Surdité unilatérale	8	7,3
Surdité bilatérale	59	53,6

Facteurs associés à la surdité chez les sujets drépanocytaires

L'analyse bivariée a montré une association significative entre le sexe féminin, la notion de transfusion dans les 12 derniers mois, le nombre des crises supérieures à 3, l'ictère, la non prise de l'hydroxyurée et l'Hb inférieur ou égal à 7,9 g/dl. Par contre, il n'existait aucune association ($P > 0,05$) entre la religion, l'âge, la clinique

(l'oropharynx, l'état du tympan à l'otoscopie) le niveau d'études et la surdité bilatérale.

En considérant tous les facteurs associés en analyse bivariée de la surdité comme des variables introduites dans l'analyse multivariée de type régression logistique binaire, le tableau 5 indique que seuls le sexe féminin, l'ictère, la non prise de l'hydroxyurée et l'Hb $\leq 7,9$ g/dl ont émergé comme les déterminants de la surdité chez les drépanocytaires.

Tableau 5. Facteurs associés à la surdité en analyse de régression logistique multivariée

Variables	Analyse bivariée		Analyse multivariée	
	ORbrut (IC 95%)	P	ORa (IC 95%)	p
Sexe				
Masculin	1		1	
Féminin	2,9 (1,3-6,6)	0,007	3,0 (1,11-8,03)	0,030
Transfusion				
Non	1		1	
Oui	2,7 (1,2-6,3)	0,015	0,9 (0,31-3,09)	0,976
Nombre de crises				
≤ 3	1		1	
≥ 4	4,8 (1,8-12,5)	0,001	1,8 (0,54-6,04)	0,332
Ictère				
Non	1		1	
Oui	12,9 (3,6-45,9)	<0,001	15,8 (3,3-77,3)	0,001
Prise Hydroxyurée				
Oui	1		1	
Non	8,6 (1,7-42,1)	0,008	18,9(2,3-158,6)	0,007
Taux d'hémoglobine				
	1		1	



≤ 7.9 dl	4,8 (2,1-11,1)	<0,001	3,57 (1,34-9,52)	0,011
≥ 8 g/dl				

Le risque de la surdité chez les drépanocytaires était associé respectivement 19 fois, 16 fois, 4 fois et 3 fois à la non prise de l'hydroxyurée, la présence de l'ictère, le taux d'Hb inférieur à 7,9 et le sexe féminin

Discussion

L'objectif de la présente étude était de déterminer la fréquence de la surdité et des facteurs associés chez les drépanocytaires. L'échantillon était de 110 patients drépanocytaires. Le taux de surdité était de 60,9% dont 42,7% de surdité neurosensorielle et 18,2% de surdité de transmission.

Les caractéristiques socio démographiques des patients

La présente étude a mis en évidence une prédominance des sujets de sexe féminin. Pareilles tendances ont été observées en Côte-d'Ivoire par Eola (12) et au Moyen-Orient par Ibrahim Al Jabr (15). L'âge médian était de 15 ans avec extrêmes de 6 à 50 ans. Ces observations se rapprochent de celles de Da Sylva au Brésil qui faisaient état de l'âge moyen de 19 ans (14). Eola a quant à lui rapporté qu'en Côte-d'Ivoire, l'âge moyen était de 26 ans (12). Cette disparité des résultats se justifie par les réalités sociodémographiques différentes d'une région à l'autre. En effet, la RDC est un pays à ressources limitées où peu des drépanocytaires atteignent l'âge adulte suite aux taux élevés des décès. Le manque de suivi du calendrier vaccinal et les conditions de vie précaires exposent au risque accru des crises infectieuses et vaso-occlusives avec comme conséquence le taux élevé de décès précoce (16-17).

Les caractéristiques cliniques des patients

A l'examen physique de la sphère ORL, la moitié des sujets avaient la matité tympanique à l'otoscopie. Cette observation n'a pas été évoquée dans plusieurs études pour la simple raison que les auteurs se focalisaient uniquement sur la SN excluant ainsi de leurs séries tout cas perte de l'un ou des plusieurs repères anatomiques de la membrane tympanique (4-5). Pourtant, les affections de la sphère ORL à répétition relevées par Abou-Elhamd au Moyen-Orient pourraient engendrer le dysfonctionnement tubaire et les otites séromuqueuses pouvant conduire à un catarrhe tubaire (19).

A la rhinoscopie antérieure, la pâleur de la muqueuse était observée chez un peu moins de la moitié des drépanocytaires. L'anémie chronique

pourrait justifier la pâleur cutanéomuqueuse tel que prouvé dans la physiopathologie de la drépanocytose (9-11). Pour l'oropharynx, un drépanocytaire sur deux avait l'hypertrophie des amygdales palatines aux stades divers selon la classification de Freedman. Les drépanocytaires sont sujets à des infections bucco pharyngées à répétition. En réaction, les amygdales palatines et d'autres tissus lymphoïdes faisant parti de l'anneau lymphoïde de Waldeyer s'hypertrophient tel que le démontre les résultats de Abou-Elhamd avec 55% des amygdales hypertrophiques (19).

Données audiométriques des patients

Dans la présente étude, en termes de fraction, plus de la moitié des drépanocytaires avaient une surdité. La surdité neurosensorielle représentait 42,7 % et la surdité de transmission 18,2 %, soient 60,9 % pour les deux types. Les résultats de la SN se rapprochent de ceux rapportés dans la littérature. C'est le cas des études menées aux USA par Stuart (13) et au Brésil par Da Silva (14) qui ont trouvé des chiffres respectivement de 50,8 % et 40 %. Cette prédominance de la surdité neurosensorielle s'explique par la sensibilité de la cochlée à la modification de paramètres physiologiques fondamentaux comme l'hypoxie, elle-même, causée par les épisodes ischémiques répétés engendrant ainsi des multiples lésions à l'origine d'altérations fonctionnelles multiformes (12).

La majorité des patients dans la présente étude présentait une perte auditive légère, soit 91.0 % (n= 61/67). Al Jabr a trouvé 74 % des surdités légères (15). Ce taux élevé de surdité légère peut s'expliquer du fait que le degré de la surdité augmente avec l'âge et les nombres des crises (19-20). La quasi-totalité des sujets avaient moins de 30 ans, donc trop jeune.

La localisation bilatérale de la surdité représentait 88.1% des cas. Dans la série d'Eola à Youpougou, la surdité était bilatérale dans 52,6 % des cas, unilatérale droite dans 21,1 % des cas et unilatérale gauche dans 26,3 % des cas (12). L'atteinte systémique et bilatérale des organes neurosensoriels dans la physiopathologie de la drépanocytose semble être la justification de ce taux élevé de la surdité bilatérale (20).



Déterminants de la surdité chez les drépanocytaires

La non prise de l'Hydroxyurée a multiplié par 19 le risque de développer la surdité. Dans la présente étude, 11 sujets soit 10% ont eu accès à l'Hydroxyurée. Le manque de couverture sanitaire pour permettre l'accessibilité à l'Hydroxyurée et le non-respect des rendez-vous médicaux pourraient justifier ce résultat. L'Hydroxyurée est donc un facteur protecteur dans la présente étude. Plusieurs études ont rapporté les bienfaits de l'hydroxyurée dans la prise en charge de la drépanocytose (20-23). Au fait, l'hydroxyurée ou hydroxycarbamide est un médicament qui a fait ses preuves dans la prise en charge des certaines hémopathies par ses propriétés d'augmenter chez l'adulte la production de l'HbF diminuant ainsi l'agglomération de l'hémoglobine S avec comme conséquence, la réduction de la fréquence des crises douloureuses, des hospitalisations, de besoin en transfusion et le risque de survenue d'un syndrome thoracique aigu (22).

Dans la présente étude, l'ictère est associé 16 fois à la surdité. L'ictère est une coloration jaune des téguments et des muqueuses en rapport avec une augmentation du taux de bilirubinémie > 10 mg/dl (20mmol/l). Cette Bilirubinémie étant liposoluble va se fixer fermement sur les noyaux gris centraux entraînant des lésions cérébrales avec une atteinte des nerfs crâniens et particulièrement celle du VIII (24-25). Dans ce présent travail, le taux faible de l'hémoglobine ≤ 7.9 g/dl est associé quatre fois au risque de la surdité chez les drépanocytaires. Bien que la sensibilité de la cochlée à l'hypoxie puisse justifier cette constatation telle que souligné ci-haut, signalons néanmoins que les drépanocytaires supportent bien l'anémie (10, 16). Cependant, il arrive que l'anémie s'aggrave, en raison par exemple d'un épisode de séquestration splénique ou d'une infection. Dans ce cas, l'asthénie physique et la dyspnée peuvent s'installer rendant ainsi impératif une transfusion du concentré érythrocytaire prélevé sur un donneur tout à fait compatible pour maintenir un niveau acceptable de globules rouges dans le sang. Paradoxalement, le taux trop élevé de l'hémoglobine augmente la viscosité sanguine exposant d'avantage les drépanocytaires aux crises (12).

La présente étude a renseigné que le sexe féminin était associé trois fois à la surdité chez les

drépanocytaires. Est-ce un hasard ? Est-ce lié à la sensibilité des sujets de sexe féminin aux infections et aux perturbations hormonales ? Des études plus élaborées pourraient permettre dans l'avenir d'expliquer le mécanisme par lequel le sexe féminin multiplierait autant le risque de développer la surdité tant sensorielle que de conduction apures des sujets drépanocytaires. Les résultats de la présente étude doivent tenir compte de certaines limites dans leurs interprétations. L'insuffisance du plateau technique n'a pas permis de réaliser l'audiométrie à haute fréquence ainsi que l'otoémission acoustique qui pouvait permettre de déceler les lésions de façon précoce. La tympanométrie pouvait également aider à déceler une otite sérumuqueuse ainsi que les dysfonctionnements tubaires responsables de la surdité de transmission. Néanmoins comme force, la présente étude est la première en RDC à exploiter la relation entre la drépanocytose et la surdité et à prouver le risque accru de développer la surdité chez les drépanocytaires.

Conclusion

La fréquence élevée du déficit auditif observée dans ce présent travail a mis en évidence une association très significative entre la surdité et la drépanocytose. Cette surdité était majoritairement légère. La surdité neurosensorielle représentait les trois quarts des déficiences auditives. Les facteurs suivants ont émergé comme déterminants de la surdité chez les drépanocytaires : la non prise de l'hydroxyurée, le taux d'hb ≤ 7.9 g/dl, la présence de l'ictère et le sexe féminin. Une approche multidisciplinaire ainsi que les actions de santé publique focalisées sur les déterminants identifiés sont nécessaires pour une prise en charge de la surdité chez les drépanocytaires. Ainsi, l'évaluation audiologique doit trouver nécessairement sa place dans l'examen médical du drépanocytaire. L'Hydroxyurée doit, non seulement être disponible dans le centre de suivi des drépanocytaires, mais aussi et surtout distribué gratuitement.

Conflit d'intérêt

Les auteurs déclarent n'avoir pas de conflit d'intérêt en relation avec cet article.

Contribution des auteurs

Honoré Ngoyi Yalombe et Dieudonné Tshipukane Nyembue ont rédigé le protocole de l'étude ; Honoré Ngoyi Yalombe et Hilaire Kabala Kalala ont contribué à la récolte des



données et à la conception des analyses ; Honoré Ngoyi Yalombe a rédigé la première ébauche du manuscrit avec la contribution de Sympho Junior Mpiana ; Marc Yambayamba Kapenga et Genèse Lobukulu Lolimo ont effectué les analyses statistiques. Tous les auteurs ont lu et approuvé la version publiée du manuscrit.

Remerciements

Nous remercions le DR Victorine Ngwalo ainsi toute l'équipe du CMMASS pour leur participation et collaboration. Nous exprimons également le sentiment de gratitude au Prof Malemba Jean-Jacques et nos aînés du service d'ORL des CUK pour leurs apports.

Références

1. Organisation mondiale de la santé. Surdit  et d ficiency auditive, 27 f vrier 2023 <https://www.who.int/fr/news-room/factsheets/detail/deafness-and-hearing-loss>
2. Organisation mondiale de la sant . Pr vention de la surdit , 17 Novembre 2019 https://apps.who.int/gb/ebwha/pdf_files/WHA70/A70-34-fr.pdf. Accessed.
3. Marlin S., Serey GM. Les surdit s pr coces : bilan  tiologique et causes g n tiques. *Contraste*, 2023 N  58(2), 33-50. <https://doi.org/10.3917/cont.058.0033>.
4. Rissatto-Lago MR, Fernandes LDC, Alves AAG, de Oliveira ACG, de Andrade CLO, Salles C, Ladeia AMT. Dysfunction of the auditory system in sickle cell anaemia: a systematic review with meta-analysis. *Trop Med Int Health*. 2019 Nov;24 (11):1264-1276. doi: 10.1111/tmi.13307. Epub 2019 Oct 7. PMID: 31495037.
5. Rissatto Lago MR., Fernandes LDC., Lyra IS., Ramos RT, Teixeira R., Salles C. *et al.* Sensorineural hearing loss in children with sickle cell anemia and its association with endothelial dysfunction, *Hematology*, 23:10, 849-855, DOI: 10.1080/10245332.2018.1478494
6. Abou-Elhamd K-EA. Otorhinolaryngological manifestations of sickle cell disease. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2012 Jan;76 (1):1-4.
7. Towerman AS, Hayashi SS, Hayashi RJ, Hulbert ML. Prevalence and nature of hearing loss in a cohort of children with sickle cell disease. *Pediatr Blood Cancer*. 2019 Jan;66 (1):e27457. doi: 10.1002/pbc.27457. Epub 2018 Sep 11. PMID: 30207054.
8. Mario N, Sala N. Diagnostic biologique des h moglobinoopathies. *Revue Francophone des Laboratoires*. 2016; 481: 36-39.
9. Brandow AM, Liem RI. Advances in the diagnosis and treatment of sickle cell disease. *J Hematol Oncol*. 2022 Mar 3;15 (1):20. doi: 10.1186/s13045-022-01237-z. PMID: 35241123; PMCID: PMC8895633.
10. Piel FB, Howes RE, Patil AP, Nyangiri OA, Gething PW, Bhatt S, *et al.* The distribution of haemoglobin C and its prevalence in newborns in Africa. *Sci Rep*. 2013; 3: 1671.
11. Ngasia B, Tshilolo L, Loko G, Vodouhe C, Wamba G, Gonzalez JP. R alit s pour une strat gie de lutte contre la dr panocytose dans la r gion africaine de l'Organisation Mondiale de la Sant : Compte rendu du 7  Symposium International du R seau d' tude de la Dr panocytose en Afrique Centrale (REDAC <https://www.redacnetwork.org/>) Antananarivo, Madagascar. 13 - 15 juin 2018 [Realities for a Sickle Cell Disease Control Strategy in the World Health Organization African Region]. *Med Trop Sante Int*. 2021 Feb 18;1 (1):PSMF-0S04. French. doi: 10.48327/PSMF-0S04. PMID: 35685395; PMCID: PMC9128473.
12. Elola A, Hien FM, Ouattara M, Fataho B, Kouassi B, Dr panocytose majeure et hypoacousie :   propos de 112 cas relev s   Yopougon, Coted'ivoire, *Bull Soc Pathol Exot*, 2009, 102, 3, 173-174.
13. Stuart A, Smith MR. The emergence and prevalence of hearing loss in children with homozygous sickle cell disease. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2019 Aug; 123:69-74.
14. Da Silva LP, Nova CV, Lucena R. Sickle cell anemia and hearing loss among children and youngsters: literature review. *Braz J Otorhinolaryngol*. 2012 Feb;78 (1):126-31. doi: 10.1590/s1808-869420120
15. Ibrahim Al Jabr, Hearing loss among adults with sickle cell disease in an endemic region: a prospective case-control study. *Ann Saudi Med*. Mar-Apr 2016;36 (2):135-8. doi: 10.5144/0256-4947.2016.135.
16. Tshilolo L, Aissi LM, Lukusa D, Kinsiama C, Wembonyama S, Gulbis B, Vertongen F. Neonatal screening for sickle cell anaemia in the Democratic Republic of the Congo:



- experience from a pioneer project on 31 204 newborns. *J. Clin. Pathol* 2009; **62**: 35-38.
17. Tshilolo L, Kafando E, Sawadogo M, Cotton F, Vertongen F, Ferster A, Gulbis B. Neonatal screening and clinical care programmes for sickle cell disorders in sub-Saharan Africa: lessons from pilot studies. *Public Health*, 2008; 122: 933-941.
 18. Pujol R, Debreuil C, les troubles de l'audition chez l'adulte. *Ed. Flammarion*, Paris 1994, P42. 24.
 19. Abou-Elhamd KE. Otorhinolaryngological manifestations of sickle cell disease. *Int J P ediatr Otorhinolaryngol*. 2012 Jan; **76** (1):1-4. doi: 10.1016/j.ijporl.2011.10.004. Epub 2011 Oct 22. PMID: 22018730.
 20. Desai P, Dejoie-Brewer M, Ballas SK, Deafness and Sickle Cell Disease: Three Case Reports and Review of the Literature, *J Clin Med Res*. 2015 Mar; **7** (3): 189–192. Published online 2014 Dec 29. doi: 10.14740/jocmr2028w
 21. Brandow AM, Liem RI. Advances in the diagnosis and treatment of sickle cell disease. *J Hematol Oncol*. 2022 Mar 3; **15** (1):20. doi: 10.1186/s13045-022-01237-z. PMID: 35241123; PMCID: PMC8895633.
 22. Elendu C, Amaechi DC, Alakwe-Ojimba CE, Elendu TC, Elendu RC, Ayabazu et al. Understanding Sickle cell disease: Causes, symptoms, and treatment options. *Medicine (Baltimore)*. 2023 Sep 22; **102** (38):e352.
 23. Meier ER. Treatment Options for Sickle Cell Disease. *Pediatr Clin North Am*. 2018 Jun; **65** (3):427-443. doi: 10.1016/j.pcl.2018.01.005. PMID: 29803275. 37. doi: 10.1097/MD.00000000000035237. PMID: 37746969; PMCID: PMC10519513.
 24. Pace BS, Starlard-Davenport A, Kutlar A. Sickle cell disease: progress towards combination drug therapy. *Br J Haematol*. 2021 Jul; **194** (2):240-251. doi: 10.1111/bjh.17312. Epub 2021 Jan 20. PMID: 33471938; PMCID: PMC8282668.
 25. Amin SB, Saluja S, Saili A, Laroia N, Orlando M, Wang H, et al. Auditory toxicity in late preterm and term neonates with severe jaundice. *Dev Med Child Neurol*. 2017 Mar; **59** (3):297-303. doi: 10.1111/dmcn.13284. Epub 2016 Oct 8. PMID: 27718221; PMCID: PMC5288130.

Voici comment citer cet article: Yalombe HB, Kalala HK, Mpiana SP, Yambayamba MK, Lobukulu GL, Nyembue DT. Fréquence et facteurs de risque associés à la surdité chez les drépanocytaires au centre de Médecine Mixte et Anémie SS de Kinshasa: Etude transversale. *Ann Afr Med* 2025; **18** (2): e5976-e5985. <https://dx.doi.org/10.4314/aamed.v18i2.8>