

**Aspects épidémiologiques, cliniques et thérapeutiques de la drépanocytose chez l'enfant à l'Hôpital général de référence de Kindu (HGRK)**

**ABDALA K.A**<sup>1,2</sup>, **MABIALA BABELA J.R**<sup>3</sup>, **SHINDANO M.E**<sup>1,2</sup>

1: Hôpital général de référence de Kindu, Service de pédiatrie, Kindu/RD Congo

2 : Université de Kindu, Faculté de Médecine, Département de pédiatrie, Kindu/RD Congo

3 : Université Marien Ngouabi, Faculté des sciences de la Santé, Brazzaville-Congo ; Service de pédiatrie, CHU de Brazzaville, Congo.

**Auteur correspondant** : Aimé ABDALA KINGWENGWE, MD, Assistant en pédiatrie, +243818720576, [aimeabdala@gmail.com](mailto:aimeabdala@gmail.com)

**Coauteurs :**

Etienne SHINDANO MWAMBA, Professeur Agrégé, MSc, Pédiatre, PhD, +243813178842, [musuyuetienne@gmail.com](mailto:musuyuetienne@gmail.com)

Jean Robert MABIALA BABELA, Professeur Agrégé, MSc, Pédiatre, PhD, +242066663679, [imabialababela@yahoo.fr](mailto:imabialababela@yahoo.fr)

**Rev.Afr.Méd&S.P|N°1 - Vol.2 Juin 2018**

**Résumé**

La drépanocytose est une affection génétique dont la prévalence estimée en RDC (République Démocratique du Congo) est 2% dans la population générale et 15‰ naissance vivantes. Au Maniema, plus particulièrement à Kindu, il n'existe pas encore d'études qui puissent se pencher sur cette affection

L'objectif de notre étude, est contribuer à la connaissance de l'épidémiologie de la drépanocytose dans la province du Maniema et d'en déterminer les aspects cliniques et thérapeutiques.

Il s'agit d'une étude rétrospective qui a porté sur 88 enfants drépanocytaires admis dans le service de pédiatrie de l'HGRK entre le 01<sup>er</sup>

janvier 2015 et le 31 décembre 2016 soit une durée de deux ans.

Les résultats obtenus montrent que : aucun cas n'a été hospitalisé avant l'âge de 2 ans, le sexe-ratio est de 1,5 en faveur du sexe masculin, 55,7% de cas ont été admis pendant la saison chaude et pluvieuse, 69,3% de cas ont été hospitalisés pour les crises vaso-occlusives, 71,6% de cas ont bénéficié de l'hydratation associée à un antalgique comme moyen thérapeutique au cours des crises, 71,6% de cas ont séjourné deux à sept jours en hospitalisation, l'évolution a été favorable dans 76,1% de cas et 6,8% de cas ont présenté plus de trois crises en une année.

Ces données sont une preuve que la drépanocytose doit bénéficier d'un intérêt pour la recherche au Maniema.

**Mots-clés :** Drépanocytose-clinique-traitement-enfant-Maniema.

## Introduction

La drépanocytose représente l'hémoglobinopathie la plus répandue dans le monde [1]. Selon le système des nations unies, 307630 enfants étaient nés avec la drépanocytose en 2010 [2]. La fréquence de la maladie est variable d'un continent à un autre et dans le même continent, d'une région à une autre. En Afrique centrale où l'on retrouve les proportions les plus élevées, 10 % à 40 % de la population est porteuse de la tare drépanocytaire, et moins de 2 % présentent la forme homozygote de la maladie [3]. En République Démocratique du Congo, l'incidence annuelle de la forme homozygote est de 15‰ naissances selon l'OMS [4].

Le tableau clinique de la maladie est protéiforme, dominé par les crises vaso-occlusives, les crises anémiques et les infections à germes encapsulés [6]

Plusieurs études ont été consacrées à ce sujet en RDC. Cependant, au Maniema, plus particulièrement à Kindu, aucune étude documentée n'a abordé cette question pourtant déclarée problème de santé publique.

L'objectif de cette étude est de décrire les aspects épidémiologiques, cliniques et thérapeutiques des enfants hospitalisés à Kindu.

## Matériels et méthode

Une étude rétrospective a été réalisée à partir des dossiers des enfants hospitalisés du 1<sup>er</sup> janvier 2015 et le 31 décembre 2016 dans le service de pédiatrie de l'hôpital général de référence de Kindu (HGRK). L'HGRK est une structure de référence située à Kindu, chef-lieu de la province du Maniema en République Démocratique du Congo.

La réalisation de cette étude a recueillie un accord préalable de la direction de l'HGRK attesté par l'avis favorable à la demande introduite par le département de pédiatrie de l'Université de Kindu (UNIKI).

Nous avons procédé à un échantillonnage de convenance et exhaustif de tous les enfants drépanocytaires admis dans le service de pédiatrie de l'HGRK durant la période de l'étude.

Le diagnostic de la drépanocytose a été retenu devant tout enfant dont le tableau clinique était évocateur de la maladie drépanocytaire et dont le test d'Emmel était positif. Chez certains d'entre eux, la confirmation du diagnostic par électrophorèse de l'hémoglobine était obtenue.

Pour chaque enfant, l'étude a porté sur les données épidémiologiques, cliniques,

thérapeutiques et évolutives. Les données ont été saisies et analysées sur le logiciel SPSS, version 17. L'analyse des données s'est basée sur les statistiques descriptives et analytiques notamment le calcul des moyennes, fréquences et le test unilatéral de Khi deux à 10%.

## Résultats

Au total, 88 enfants ont été colligés au cours de la période d'étude. Le sexe ratio H/F était de 1,5. L'âge moyen était de  $9 \pm 4$  ans (extrêmes : 2 et 16 ans) ; il variait entre 2 et 5 ans dans 40,9% de cas, entre 6 et 12 ans dans 44,3% de cas et dépassait 12 ans dans les autres cas (tableau I).

Les enfants étaient admis pendant la saison chaude et pluvieuse dans 55,7% de cas. Les motifs d'hospitalisation sont présentés dans le tableau II et les différences observées sont statistiquement significatives. Les crises vaso-occlusives (CVO) étaient isolées dans 69,3% des cas, et associées à d'autres types de crises dans les autres cas.

Le traitement antalgique et hydrique a été indiqué comme seul moyen thérapeutique (35,2%) ou associé à d'autres mesures thérapeutiques (36,4%) dans 71,6% de cas. La transfusion était pratiquée dans 51,2% de cas.

La durée d'hospitalisation était de moins de 24 heures dans 15,9% de cas, de 2 à 5 jours dans 71,6% de cas et de plus de 5 jours dans les autres cas (Tableau III).

L'évolution était favorable dans 76,1% de cas, la sortie contre avis médical (SCAM) a été enregistrée dans 14,8% de cas et 2 cas soit 2,3% de décès ont été enregistrés. (Tableau IV)

## Discussions

Dans notre série 85,2% d'enfants avaient un âge inférieur ou égal à 12 ans et seul 14,8% ont un âge supérieur à 12 ans. Ceci est proche des résultats retrouvés au Burkina Faso où 67,5% des cas avaient un âge inférieur à 10 ans [7] et au Maroc où 94,6% des patients étudiés avaient moins de 12 ans [10]. Ces données témoigneraient qu'une faible proportion des drépanocytaires survit au-delà de 12 ans dans notre milieu.

Dans notre série, aucun cas n'a été hospitalisé avant l'âge de deux ans. Deux études menées à Brazzaville ont retrouvé les proportions allant jusqu'à 79,1% des cas admis pour des manifestations drépanocytaires avaient un âge inférieur à deux ans [8,9]. Ces résultats supposent que le diagnostic de la drépanocytose est posé avec un retard dans notre milieu. Ce retard serait lié certainement à l'absence de sensibilisation des parents sur la maladie drépanocytaire et ses manifestations inaugurales mais aussi au recours à la médecine traditionnelle lors de premières manifestations.

69,3% d'enfants drépanocytaires ont présenté les crises vaso-occlusives de manière isolée (36,4%) ou associée aux autres crises

drépanocytaires (32,9%). Ces résultats vont dans le même sens avec ceux des autres études qui ont trouvé que les crises vaso-occlusives constituaient la première cause d'hospitalisation chez les patients drépanocytaires [8,9]. Les crises vaso-occlusives sont la première cause de morbidité chez les patients drépanocytaires. Son diagnostic et sa bonne prise en charge sont la clé dans la maîtrise de la thérapeutique drépanocytaire.

Dans notre étude, 71,6% d'enfants drépanocytaires avaient reçu un traitement antalgique avec hydratation. L'hydratation constitue le geste primordial à réaliser chez un patient drépanocytaire car elle permet de diminuer les facteurs de viscosité et d'hémoconcentration, source de thromboses, d'anoxie et d'acidose. Cependant, elle doit être rapide, efficace et contrôlée [6,8]. Dans notre milieu, l'hydratation est associée systématiquement à un antalgique suivant l'échelle de la douleur.

En outre, nous avons observé 51,2% de cas chez qui la transfusion a été pratiquée. Ces résultats sont supérieurs à ceux trouvés à Dakar et Ouagadougou avec respectivement 30% et 20 % des drépanocytaires qui ont bénéficié d'une transfusion au cours de leur hospitalisation [14,15] ; mais ils sont inférieurs à ceux observés à Brazzaville où 75,7% de patients ont bénéficié d'une transfusion [13]. Ces différences peuvent s'expliquer par les

différences méthodologiques aux quelles les études ont fait recours. Cependant, il est important qu'un consensus soit arrêté par les intervenants dans la prise en charge des drépanocytaires en matière de transfusion.

Dans notre série, 15,9% ont passé moins de 24 heures d'hospitalisation et 71,6% d'enfants drépanocytaires entre 2 et 7 jours en hospitalisation. A Ouagadougou, une étude a trouvé une durée moyenne d'hospitalisation de  $7,43 \pm 2,97$  jours avec des extrêmes de 3 à 13 jours [15]. Nous n'avons pas constaté de différence entre les résultats de cette étude et la notre.

76,1% de cas ont connu une rémission ou évolution favorable de leur crise (problème actif). Ceci est proche des résultats trouvés à Ouagadougou où l'évolution était favorable dans 83,3% de cas [15].

2 cas soit 2,3% sont décédés. Tiendrebeogo T.J à Ouagadougou n'avait noté aucun décès parmi ses observations [15]. Par contre, Mabilia Babela et al. à Brazzaville avaient enregistré 4,8% de cas de décès sur 251 patients [8]. 14,8% sont sortis contre avis médical (SCAM). Au Congo Brazzaville, Mabilia et al. ont trouvé une prévalence de 7,7 % de cas de SCAM au sein d'une population générale d'enfants de moins de 5 ans admis au CHU de Brazzaville [17]. Il nous est difficile de comparer ces résultats aux nôtres du fait des différences méthodologiques. Toutefois, s'appuyant sur l'étude de Brazzaville et aux

réalités de notre milieu en développement, Cette proportion serait liée à l'amélioration clinique et au manque de moyens financiers qui obligent aux parents de raccourcir le séjour à l'hôpital. 6 cas soit 6,8% ont été transférés. Il s'agit essentiellement de cas qui ont connu plus de trois hospitalisations en une année et pour qui le transfert a été effectué pour une éventuelle mise sous hydroxyurée.

### Conclusion

La drépanocytose est une affection génétique dont la prévalence estimée en RDC (République Démocratique du Congo) est 2% dans la population générale et 15‰ naissance vivantes. Le diagnostic de cette affection est posé tardivement à l'HGRK. Il est donc important que le personnel soignant et les parents bénéficient d'une sensibilisation sur l'histoire de la maladie et ses manifestations inaugurales. Ces résultats vont contribuer à stimuler la recherche afin de découvrir le mystère du monde drépanocytaire au Maniema et compléter ainsi les données épidémiologiques de la drépanocytose en RDC.

### Bibliographie

1. Diallo DA., Baby M., Boiré A. et coll., *La gestion de la crise drépanocytaire par les agents de santé au Mali*, Med Trop 2008 ; 68 : 502-506
2. Piel FB, Patil AP, Howes RE et coll., *Global epidemiology of sickle haemoglobin in neonates: a contemporary geostatistical model-*

*based map and population estimates*, Lancet. 2013; 381 (9861): 142-5.

### PubMed|Google Scholar

3. OMS, *drépanocytose : une stratégie pour la région africaine de l'oms ; comité régional de l'Afrique ; soixantième session Malabo, Guinée équatoriale, 30 août – 3 septembre 2010.*
  4. Livingstone FA., *Frequencies of hemoglobin variants*, New York and Oxford: Oxford University Press. 1985.
- ### Google Scholar
5. Kaluila MJFJ, Panda MJ et Kimboko MJ, *La drépanocytose en pratique médicale courante en RDC*, BERPS/KANGU MAYUMBE, Kinshasa, RDC, 2012.
  6. Pierre A., Bernard-Alex G., *hémoglobinoses : actualités 2014*, Méd. Trop., mise à jour du 13/10/2014.
  7. Nacoulma E.W.C, Sakande J., Kafando E. et coll., *Drépanocytose : Profil hématologique et biochimique*, Mali Médical, T XXI, N° 1, 2006.
  8. Mabilia J.R, Nzingoula S. et Senga P., *Les crises vaso-occlusives drépanocytaires chez l'enfant et l'adolescent à Brazzaville, Congo. Étude rétrospective de 587 cas*, Bull Soc Pathol Exot, 2005, 98, 5, 365-370.
  9. Mabilia J.R, Pandzou N. et Moyen G., *Les manifestations inaugurales de la*

- drépanocytose au CHU de Brazzaville (Congo)* ; Ann. Afr. Med., Vol. 4, N° 2, Mars 2011.
10. Belala A., Marc I., Hajji. A. et coll., *La Drépanocytose Chez Les Enfants Hospitaliers Au Service De Pédiatrie (CHR El Idriss De Kénitra, Maroc): A Propos De 53 Cas*, European Scientific Journal, édition vol.12, No.12 ISSN: 1857 – 7881 (Print) e - ISSN 1857-7431, April 2016, URL: <http://dx.doi.org/10.19044/esj.2016.v12n12p201>.
  11. Shindano M.E, Tshimbao K.R, Kikobya S.D et coll., *Facteurs de risque et prédictifs de l'hémolyse aigue au cours de la drépanocytose : dans le service de pédiatrie de l'hôpital provincial de référence de Bukavu*, Rev. Ped. Fleuve Congo - vol. 1 - Janvier 2013.
  12. Ngo S.F, Seck M., Faye B et coll., *Morbidité et Aspects Evolutifs de la Drépanocytose SC : Une Étude de 129 Patients au Service d'Hématologie Clinique de Dakar*, HealthSci. Dis: Vol 17 (4) October – November – December 2016, Available at [www.hsd-fmsb.org](http://www.hsd-fmsb.org).
  13. Mbika C.A, Mouko A., *Prise en charge de l'enfant drépanocytaire : expérience de Brazzaville*, Médecine d'Afrique noire, 56 (8/9), Août-Septembre 2009; 421-4.
  14. Diagne I. et coll., *Les syndromes drépanocytaires majeurs en pédiatrie à Dakar*, Arch. Pediatr. 2000 ; 7 : 16-24.
  15. Tiendrebeogo T.J., *Prise en charge des syndromes drépanocytaires majeurs chez les enfants de 0 a 15 ans au centre hospitalier universitaire pédiatrique Charles de Gaulle et au centre médical Saint Camille de Ouagadougou : marqueurs génétiques, caractéristiques cliniques et coût médical direct de la prise en charge*, Thèse de Médecine, Université d'Ouagadougou, Burkina Faso, 2013.
  16. Tshilolo L., Zita M.N, Ngiyulu R et coll., *Le statut martial chez soixante-douze drépanocytaires homozygotes congolais*, Médecine et Santé Tropicales 2016 ; 26 : 83-87.
  17. Mabilia-Babela J.R., Nika E.R., Ollandzobo L.C. et coll., *Les sorties contre avis médical en pédiatrie au CHU de Brazzaville (Congo)*, Bull. Soc. Pathol. Exot. 104:331-335, 2011

## TABLEAUX

Tableau I : Répartition des cas en fonction de l'âge et du sexe

Age	Sexe		Total	Pourcentage	Pourcentage cumulé
	Masculin	Féminin			
Inférieur à 2 ans	0	0	0	0,0	0,0
[2 à 5 ans [	21	15	36	40,9	40,9
[5 à 12 ans]	22	17	39	44,3	85,2
Supérieur à 12 ans	10	3	13	14,8	100,0
<b>Total</b>	<b>53</b>	<b>35</b>	<b>88</b>	<b>100,0</b>	

Tableau II : Répartition des cas en fonction des saisons et du problème actif

Problème actif	Saisons		Total	Pourcentage
	Froide et Sèche	Chaude et pluvieuse		
CVO	20	12	32	36,4
Associations	8	21	29	32,9
Anémie	6	8	14	15,9
Syndrome infectieux	5	8	13	14,8
<b>Total</b>	<b>39 (44,3%)</b>	<b>49 (55,7%)</b>	<b>88</b>	<b>100,0</b>

ddl= 3, Khi deux calculé = 7,7 et Khi deux à 10%= 6,25

Tableau III : Durée d'hospitalisation

Durée d'hospitalisation	Effectifs	Pourcentage
Moins de 24heures	14	15,9
[2 à 7 jours]	63	71,6
Supérieur à 7 jours	11	12,5
<b>Total</b>	<b>88</b>	<b>100,0</b>

**Tableau IV : Modalité de sortie et nombre de crises par an**

Modalité de sortie	Nombre de crises par an		Total	Pourcentage
	Inférieur ou égal à 3	Supérieur à 3		
Rémission	67	0	67	76,1
Sortie contre avis	13	0	13	14,8
Transfert	0	6	6	6,8
Décès	2	0	2	2,3
<b>Total</b>	<b>82</b>	<b>6</b>	<b>88</b>	<b>100,0</b>