

REPUBLIQUE DEMOCRATIQUE DU CONGO

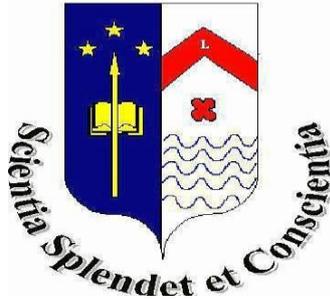
UNIVERSITE DE LUBUMBASHI

FACULTE DE MEDECINE

DEPARTEMENT DE PEDIATRIE



B.P. 1825



*Drépanocytose et retard staturo – pondéral.
Cas de l'HGR SENDWE.
Du 26 Février au 31 Mai 2013.*

PAR : MBOKOYA KOKANYA ERICK

Travail de fin de cycle présenté en vue de l'obtention du
grade de gradué en sciences Biomédicales

ANNEE ACADEMIQUE : 2012-2013

REPUBLIQUE DEMOCRATIQUE DU CONGO

UNIVERSITE DE LUBUMBASHI

FACULTE DE MEDECINE

DEPARTEMENT DE PEDIATRIE

B.P. 1825



Drépanocytose et retard staturo-pondéral.

Cas de l'HGR SENDWE.

Du 26 Février au 31 Mai 2013

PAR : MBOKOYA KOKANYA ERICK

**Travail de fin de cycle présenté en vue de l'obtention du
grade de gradué en sciences Biomédicales**

DIRIGE PAR : DOCTEUR MONGA KALENGA JOSEPHINE

ANNEE ACADEMIQUE : 2012-2013

EPIGRAPHE

«S'il est possible de trouver quelques moyens qui rendent communément les Hommes Plus sages et plus habiles qu'ils n'ont été jusqu'ici, je crois que c'est dans la Médecine Qu'on doit les chercher ».

RENE DESCARTES.

IN MEMORIAM

A mes grands-parents : **KABAMBA KANKIMBI** et **JUSTINE NGOY KIBWE**, nous sentons votre affection via nos parents qui sont les fruits de votre amour.

A mes oncles : **JEAN BATISTE KYUNGU HAMBA** et **JEAN-PIERRE KABANGE NUMBI** que la mort a arraché à notre affection au moment où nous avons le plus besoin d'eux et où nous nous attendions le moins.

Avec tous nos regrets au cœur nous disons encore une fois : nous ne vous oublierons
Jamais et que vos âmes reposent en paix.

MBOKOYA KOKANYA ERICK

DEDICACE

A la **Sainte Trinité** ; source de toute existence et de toute vie sur terre.

A la **Sainte Vierge Marie** ; l'Arche de la nouvelle Alliance et Mère de toutes les nations.

A mon très cher père **RAPHAËL KOKANYA ONEMA**, pour les sacrifices absolus consentis pour moi et pour m'avoir orienté sur le chemin des études.

A ma très chère mère **MARIE-CLAUDE MUKALAY MUVUMBU**, pour toutes les peines consenties lors de ma naissance et pour ton amour irremplaçable.

A tous mes frères et sœurs : **JEAN BERTIN LULUNGI KOKANYA, MARIE-IRMAN ODIHO KOKANYA, MARIE-RITA OMALOKOHO KOKANYA, VINCENT KELE KOKANYA, MARY-LORD TSHULU KOKANYA, MARIE-REINE TENDO KOKANYA, SANDRA DIEMA KOKANYA, CHRISTIAN NDENDE KABAMBA, AIMERANCE MUKEMWENDO, MICHAEL ILUNGA...**

A mes grands-pères : **HENRY WAKUSELWA, JEAN-PIERRE TAFUNGA...**

A tous mes oncles : **JEAN-PIERRE TAFUNGA, KIBWE LEONARD, MARCEL KABAMBA KANKIMBI, DIEUDONNE KONGOLO...**

A mes aînés scientifiques : **ZIATA LEMBA YANN, NGUNGWA MUYUMBA ORLY et LUCIEN MUHIYA...**

A mes compagnons de lutte : **HOMER KAMBA MBUYI, MBALI MWILAMBWE, DAVID KUMWIMBA, ZORINHO KILESHE, AXEL NAWEJ, JUNIOR NGUBA, GRACIA MUZYANDA, ISMAEL KATUKA, CARDOREL MBERI, CHANCELLE MWENZE, PINA MALOBA, LEON KABWELA, GLORIA ODIA, ERICK ONYA, ARLETTE MUHIYA BEYA...**

Je dédie ce travail.

MBOKOYA KOKANYA ERICK

AVANT PROPOS

Le présent travail sanctionne la fin du premier cycle des études en médecine. La persévérance dont nous avons fait preuve n'aurait produit aucun résultat sans le concours de bon nombre des personnes qui ont soutenu moralement, matériellement et nous ont accompagné de leurs savoirs. Nous voulons donc à travers ces lignes leur exprimer nos remerciements et notre gratitude.

Nous pensons en premier lieu au **Docteur MONGA KALENGA**, pour avoir accepté de nous diriger malgré ses multiples occupations. Ses conseils et ses remarques ont été d'un grand apport.

Aux autorités académiques et au corps professoral de la Faculté de Médecine, nous exprimons nos sentiments de gratitude pour la part active qu'ils ont pris dans notre formation ainsi qu'au corps professoral de KITUMAINI 2 INSTITUT.

A tous les personnels de santé œuvrant au Centre de Prise en Charge de la Drépanocytose et tous les médecins stagiaires du département de Pédiatrie de l'hôpital **JASON SENDWE**.

Que tous ceux qui, de loin ou de près, ont contribué à cette œuvre, mais dont les noms n'ont pas été cités, se sentent remerciés.

MBOKOYA KOKANYA ERICK

RESUME

Nous avons réalisé une étude descriptive transversale à visée prospective durant la période allant du 26 février au 31 mai 2013 à l'HGR JASON SENDWE. L'objectif est d'évaluer le retentissement de la drépanocytose sur le développement staturo-pondéral.

Au cours de notre étude ; nous avons enregistré 93 enfants drépanocytaires, le sexe féminin était le plus représenté avec 52,7%, la commune de Lubumbashi a regorgé un taux élevé des enfants drépanocytaires de la vile cuprifère ayant consulté l'HGR JASON SENDWE dont la fréquence est de 29%, tous les enfants enregistrés étaient homozygotes SS, 52,7% des enfants drépanocytaires ont montré un déficit pondéral dont 20,4% ont présenté un retard staturo-pondéral (très minces).

La majorité de nos enfants ont présenté un IMC normal soit 37,6% , consomment le maïs comme aliment principal et le poisson comme source principale de protéine, les feuilles de manioc est le type de légume consommé par les enfants drépanocytaires obèse et représente 100% des sujets obèses qui en consomment, la plupart des enfants enregistrés ont été transfusés une à trois fois, aucun enfant n'a subi le dépistage néonatal et le taux des enfants qui ont été allaités par la lait maternel est représenté par une fréquence de 96,8%.

MOTS CLES : « Drépanocytose-retard staturo-pondéral »

LISTE DES ABREVIATIONS

- ADN : Acide Désoxyribonucléique
- AVC : Accident Vasculaire Cérébral
- Cm : Centimètre
- CUL : Cliniques Universitaire de Lubumbashi
- CVO : Crise vaso occlusive
- dl : décilitre
- G6PD : Glucose 6 Phosphate Déshydrogénase
- gr : Gramme
- GS : Groupe sanguin
- HGR : Hôpital Général de Référence
- Hb : Hémoglobine
- HbF : Hémoglobine Fœtale
- HbS : Hémoglobine S
- IMC : Indice de masse corporelle
- kg : kilogramme
- mg : milligramme
- mg% : milligramme pourcent
- ml : millilitre
- NB : note bien
- OMS : organisation mondiale de la santé
- PB : périmètre brachial
- PEC : prise en charge
- PN : poids de naissance
- RDC : République Démocratique du Congo
- Rh : Rhésus
- sd : syndrome
- STA : syndrome thoracique aiguë

INTRODUCTION

La Drépanocytose, communément appelée « Anémie SS » en RDC ; est une maladie due à la présence d'une Hb anormale, l'HbS dans les globules rouges des personnes atteintes(1).

C'est l'hémoglobinopathie principalement retrouvée chez les sujets de race noire. C'est la maladie génétique la plus fréquente en Afrique, où elle constitue un véritable problème de santé publique (2).

En effet, des taux de prévalence du trait drépanocytaire dans la population générale allant de 30 à 40% en RDC, 24% au Benin, 22% au Congo Brazzaville et 10% au Sénégal, ont été rapportés (3).

En France, la drépanocytose est devenue l'une des premières maladies génétiques par le nombre de malades qui en sont atteints(4)

La drépanocytose entraîne de multiples crises et des hospitalisations qui sont à la base de perturbations de la croissance et de l'évolution pondérale des enfants. Selon l'OMS 2,3 mille enfants naissent avec cette maladie dans le monde chaque année. En France métropolitaine, 10000 personnes sont touchées, 2000 en Martinique et 1500 en Guadeloupe(5) et près de 5% de la population mondiale portent les gènes caractéristiques des hémoglobinopathies, qui sont principalement ceux de la drépanocytose et de la thalassémie(6).

En outre, une résolution sur la prévention et la prise en charge des malformations congénitales, y compris la drépanocytose et les thalassémies, a été trouvée en mai 2010 par la soixante troisième Assemblée mondiale de la santé(6).

Depuis plus d'une décennie, il est recommandé de parler du syndrome drépanocytaire majeur ou mineur. On regroupe sous le terme « syndrome drépanocytaire » la forme homozygote SS et les formes hétérozygotes composites SC, β^+ ou β^0 Thalassémie qui ont une expression clinique voisine(4)

C'est l'ampleur de cette pathologie ; constituant un réel problème de santé publique et le souci d'enrichir les connaissances de cette pathologie qui nous motivent à effectuer ce travail.

L'objectif général de notre travail est d'améliorer la prise en charge globale du drépanocytaire Congolais.

Drépanocytose et retard staturo-pondéral par MBOKOYA K. Erick 2013

Nous avons comme objectifs spécifiques :

- ✓ Evaluer le retentissement de la maladie sur le développement staturo-pondéral ;
- ✓ Identifier les principaux facteurs de retard staturo-pondéral.

Pour la structuration de ce présent travail ; nous réaliserons une étude descriptive transversale à visée prospective avec comme technique : interview des parents des enfants drépanocytaires dont l'âge varie entre 6 mois et 18 ans qui consulteront l'HGR JASON SENDWE durant notre période d'étude.

L'HGR JASON SENDWE étant notre cadre de recherche et plus précisément dans le département de Pédiatrie ; notre travail prendra une durée allant du 26 Février au 31 Mai 2013 ce qui nous permettra de récolter les données pour la rédaction de ce présent travail. Outre cette introduction, notre travail comportera deux parties dont une théorique et l'autre pratique.

PREMIERE PARTIE

CONSIDERATION THEORIQUE

CHAPITRE I : LES GENERALITES

I.1 DEFINITION DES CONCEPTS : DREPANOCYTOSE ET RETARD STATURO-PONDERAL

I.1.1 LA DREPANOCYTOSE

La drépanocytose ; mot d'origine grec (Drepanos : faucille), également appelée Hémoglobinoses S, sicklémie, anémie à cellule falciforme ; est une maladie héréditaire transmise selon le mode Mendélien autosomique codominant et caractérisée par une anomalie de structure de chaînes de globine. Cette Hémoglobinoses S résulte de la mutation portant sur le sixième acide aminé de la chaîne Alpha de l'Hb ; une valine se substituant à un acide Glutamique. Cette situation est la conséquence d'une mutation de gène codant pour la chaîne Alpha situé sur le chromosome numéro onze. L'Adénine ; second nucléotide du sixième codon, est remplacée par l'Uridine (7).

I.1.2 LE RETARD STATURO-PONDERAL

Le retard staturo-pondéral est défini comme étant le premier signe d'un processus pathologique qui peut mettre en jeu le pronostic vital ou fonctionnel de l'enfant. Du point de vue statistique, le retard staturo-pondéral est lié aux conditions socio-économiques (8).

CHAPITRE II : LA DREPANOCYTOSE

La drépanocytose est une maladie héréditaire transmise selon le mode Mendélien autosomique codominant et caractérisée par une anomalie de structure de chaînes de globine(7).

II.1. HISTORIQUE

Le premier cas est décrit par HERRICK en 1904, il concernait un jeune étudiant Jamaïcain dont le sang contenait de globules rouges déformés en forme de croissant ou faucille. Il examine cet étudiant noir de 20 ans hospitalisé pour toux et fièvre, le sujet est faible, a des vertiges et souffre de maux de tête. Depuis un an, il ressent des palpitations et un essoufflement comme certains membres de sa famille. L'examen du sang montre que le malade est très anémique, le nombre de ses Hématies n'atteignant que la moitié de la valeur normale. L'observation d'un frottis sanguin montre des Hématies inhabituelles en forme de faucille d'Acanthe (9).

La première évidence physique humaine d'anémie drépanocytaire est trouvée dans l'ADN de trois Momies Egyptiennes du quatrième millénaire (10).

La péninsule Arabique, de l'Asie à l'Afrique est supposée à l'origine de la mutation qui a conduit au gène responsable de la drépanocytose. L'analyse de la structure des chromosomes semble établir qu'il y a eu au moins quatre mutations indépendantes : trois en Afrique, une quatrième en Arabie Saoudite ou en Inde centrale. Ces événements indépendants, se seraient produits il y a environ 70.000 à 150.000 ans ; environ 3000 à 6000 générations(11).

En 1949, JAMES NEEL démontre que la transmission de cette maladie est Mendélienne. La même année, LINUS PAULING montre qu'elle est due à une structure anormale de l'Hb, caractérisée par une solubilité. Ainsi fut la première fois qu'on a découvert l'origine moléculaire d'une maladie génétique (9).

En 1956, le Britannique VERON INGRAM montre qu'elle est due à un remplacement d'un acide aminé dans l'Hb anormale. Cela a démontré pour la première fois que les gènes déterminaient la nature de chaque acide aminé dans une protéine(9).

En 1972, aux Etats-Unis ; fut créé le NATIONAL SICKLE ANEMIA CONTROL ACT qui accorde des fonds pour la recherche, le dépistage et pour l'éducation se rapportant à la drépanocytose. Le dépistage des nouveau-nés a donc débuté aux Etats-Unis au début des années 1970(1).

En 1978, TOM MANIATIS isole l'Hb de la Bêta-globine. En 1980, YUET WAIKAN met au point un test génétique prénatal de la drépanocytose, EMMEL passe de la clinique pure au laboratoire en décrivant le potentiel de la falciformation, réversible in vitro ; il souligne le rôle prépondérant de la cellule dans la maladie, la particularité des globules rouges aurait une valeur de test diagnostique (9).

Dans les pays industrialisés, la disparition du gène d'HbS pourrait survenir graduellement au cours de plusieurs générations (1)

Selon le Nigérian KOTONEY HAWULU, l'anémie SS est connue en Afrique depuis plusieurs centaines d'années. Les tribus affectées la désignent sous des vocables spécifiques faits de syllabes répétées évoquant les crises douloureuses récurrentes. Nous trouvons au GHANA et au TOGO les appellations telles que AHUTUTUO (tribu TWI), CHWE-CHWECHWE (tribu GA), NUIDUDUI (tribu EWE), NWIIWI (tribu FANTE), UGONJWA WA SS(en SWAHILI) et MALADI ABIE(en Créole, aspect Ictérique). Certaines appellations imitent les cris et le gémissement des malades ou comportent des mots tels « mâcher, mordre »(1).

Dans notre pays ; la RDC, de médecins Belges (LAMBOTTE-LEGRAND, VANDEPITTE, COURTEJOIE...) et Congolais (KABAKELE, GINI, TSHILOLO...) ont apporté leur pierre à l'édification de cet ensemble des travaux scientifiques qui permettent de faire avancer la lutte contre l'anémie SS (1).

II.2. EPIDEMIOLOGIE

Selon l'OMS, 300.000 enfants naissent avec cette maladie dans le monde chaque année. En France métropolitaine, 10.000 personnes sont touchées, 2000 en Martinique et 1500 en Guadeloupe. La répartition Ethnique et géographique est remarquable ; les noirs Africains de la ceinture sicklemique qui s'étend de la quinzième parallèle de latitude sud sont les plus atteints, on trouve 5 à 20% de porteurs de la tare en Afrique de l'Ouest (12).

Dans plusieurs pays ou régions d'Europe (sud de l'Italie, Grèce, sud du Portugal, Albanie, sud de la Turquie) la drépanocytose est indigène avec des fréquences des porteurs du trait entre 1 et 5% de la population. Dans d'autres pays Européens (Royaume-Uni, France, Belgique, Allemagne), la maladie est apparue avec les flux migratoires en provenance d'Afrique, du Moyen-Orient et d'Asie(13).

La présence élevée de cette maladie en Afrique semble être un cas de polymorphisme génétique équilibré entraîné par une sélection naturelle. En effet, les personnes porteuses saines hétérozygotes AS ou atteinte de drépanocytose homozygote SS sont protégées des affections neurologiques du plasmodium(14).

Dans certaines parties de l'Afrique Subsaharienne, la drépanocytose touche jusqu'à 2% des nouveau-nés. La fréquence du trait, c'est-à-dire le pourcentage de porteurs sains qui n'ont hérité du gène mutant que d'un seul des parents atteint 10 à 40% en Afrique équatoriale, 1 à 2% sur la côte de l'Afrique du nord et moins de 1% en Afrique du sud. Dans les pays de l'Afrique de l'Ouest (GHANA et NIGERIA), la fréquence du trait drépanocytaire atteint 15 à 30%. En Ouganda, cette fréquence atteint 45% chez les Bamba(15).

Au cours des générations, les individus porteurs sains de l'allèle « S » se sont mieux reproduits que les autres, ce qui a provoqué l'augmentation de la fréquence de cet allèle (9).

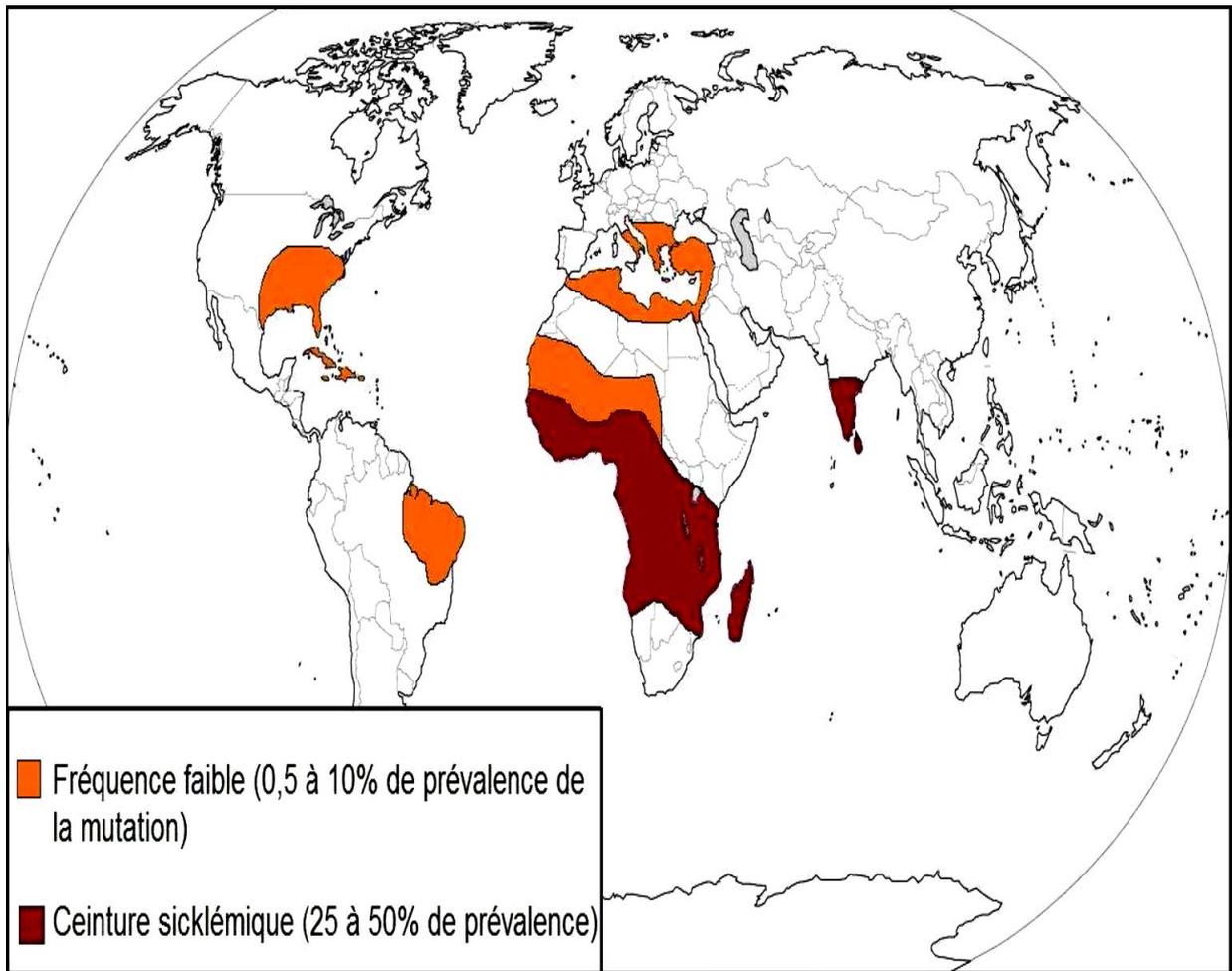


Fig.1 répartition de l'Hbs dans le monde selon KECLARD L. (16)

II.3. PHYSIOPATHOLOGIE

La falciformation est la conséquence de la désoxygénation de l'HbS qui se transforme en gel pseudo-cristallin composé de longs filaments tactoïdes qui déforment ainsi le globule rouge en faucille. Cette falciformation est une conséquence directe de la gélification de l'HbS désoxygénée, d'abord réversible puis irréversible quand la baisse de la pression partielle en oxygène perdure(17).

L'HbS est un tétramère de globine dont les deux globines Bêta sont anormales. Le sixième acide aminé (acide Glutamique) est substitué par une Valine, ce qui change la conformation de l'Hb. A l'état oxygéné, cette Hb ne peut pas polymériser, mais elle le peut dans certaines circonstances, notamment en cas de baisse de la pression partielle en oxygène, de l'acidose, de déshydratation ou d'élévation de la température. Certains variants de l'Hb A s'intercalent également dans la chaîne de polymérisation. L'HbS polymérisée a une très faible affinité pour l'oxygène. A la naissance, l'enfant drépanocytaire a 80% d'HbF comme l'enfant normal, il ne risque pas de polymériser. A partir de 3 mois, une hémolyse partielle se produit, introduisant le maintien relatif de l'HbF. A une année, l'enfant drépanocytaire a encore 20% d'HbF, contre 3% pour l'enfant à Hb A. la substitution de l'HbF est complète vers 5 ans. Une Hématie qui contient plus de 20% d'HbF ne peut pas polymériser. La polymérisation entraîne une diminution extrême de la déformabilité des Hématies (18).

Cette diminution de la déformabilité des Hématies est initialement réversible, elle cesse de l'être au bout de quelques cycles et entraîne alors une falciformation des Hématies. Il en résulte un risque majeur d'accident vaso-occlusif. Ce risque est plus important dans les tissus à vascularisation terminale et la moelle osseuse. Les organes qui fonctionnent à base de pression partielle en oxygène (rate, rétine, médullaire rénale, muscle en exercice) sont plus exposés (18).

Chez le sujet hétérozygote, la concentration en HbS est trop faible pour que s'effectue la falciformation, tandis que chez le sujet homozygote ; elle se produit aussi rapidement aussi tôt que la pression partielle en oxygène baisse de 45 mm Hg. Elle est favorisée par l'acidose, la déshydratation, la baisse de la température ou du moins le froid (par ralentissement de la circulation) et les infections(17).

La falciformation longtemps réversible, au bout d'un certain temps entraîne des lésions de la membrane Erythrocytaire qui aboutit à la formation des drépanocytes irréversiblement réformables ; raison expliquant les thromboses et l'hémolyse qui, en somme expliquent la symptomatologie de la drépanocytose. Par conséquent, les drépanocytes rigides provoquent d'une part la viscosité sanguine et le temps de son transit dans les capillaires où ils s'agglutinent, déterminant alors l'occlusion de la microcirculation et les infarctus ; d'autre part ces drépanocytes provoquent la fragilité des Erythrocytes qui sont prématurément détruits par le système endothélial dans la rate. Pour autant que ce phénomène perdure, il se crée un cercle vicieux comprenant la falciformation, l'ischémie, l'hypoxie et l'acidose (17).

II.4. CLINIQUE

La drépanocytose n'est symptomatique qu'à l'état homozygote SS ou hétérozygote composite SC, β -thalassémie. Les individus porteurs possédant les traces drépanocytaires AS sont en principe asymptomatique mais dans certaines conditions, des signes cliniques ont pu être observés chez certains patients AS (19).

La symptomatologie est muette jusqu'au sixième mois à cause de l'HbF encore présente dans la circulation(20), plus tard l'anémie s'installe et est entre coupées des crises hématologiques et des crises vaso-occlusives, si souvent compliquées d'infections bactériennes. C'est ainsi que l'on constate dès le deuxième trimestre :

- Pâleur et subictère
- Retard staturo-pondéral
- Plus tard l'enfant aura un corps longiligne avec des extrémités effilées, tête relativement volumineuse, un faciès asiatoïde avec sailli de la base du nez et une déformation de la mâchoire « Gnathopathie »(17).

L'affection se signale chez le nourrisson, mais n'est d'ordinaire pas manifeste à la naissance parce que les globules rouges du nouveau-né contiennent encore 50 à 90% de l'HbF. Celle-ci est progressivement remplacée par l'HbS et les premiers symptômes de cette maladie peuvent apparaître dès l'âge de cinq à six mois (12).

Dès l'âge de trois mois, il y a déjà apparition de la chaîne Bêta et une anémie hémolytique est possible à cet âge ; vers six mois souvent une splénomégalie qui tend à disparaître après 17 ans. Les cinq premières années de la vie sont marquée par le risque de survenu de séquestration splénique aiguë et une fréquence importante d'infections graves. Ces complications sont responsables d'un taux de mortalité précoce encore important dans certaines régions(20)

L'évolution de la drépanocytose est caractérisée par l'existence de crises d'anémie hémolytique évoluant selon différents modes :

- Crises vaso-occlusives douloureuses sont possibles dans tous les territoires vasculaires, les caillots bouchent les artères ; entraînant des infarctus tissulaires pouvant toucher différentes parties du corps comme les viscères, les os, les reins, le cerveau, la rétine...(21)
- Une anémie aiguë par séquestration massive des globules rouges falciformés par la rate s'observe dans l'enfance. Les infections sont responsables des déshydratations, d'hypoxie, de fièvre et favorisent l'apparition de crises vaso-occlusives et de septicémie ; sont dues deux fois sur trois aux Salmonelles (22)

II.5. LES CRISES DE LA DREPANOCYTOSE

Il existe 3 types de crises : les crises vaso-occlusive, l'hyper hémolyse et les crises aplasiques.

II.5.1 LES CRISES VASO-OCCLUSIVES OU DOULOUREUSES

Elles résultent d'une ischémie des tissus, conséquence des effets de la falciformation des éléments in vivo qui ont créé une stase. Ces crises peuvent se déclencher dans les conditions pathologiques suivantes : infections, déshydratation, acidose, exposition au froid ou à l'humidité, l'alcool et toute forme d'hypoxie. Ces crises vaso-occlusives intéressent tous les organes, mais habituellement on note des douleurs ostéo-articulaires, abdomino-lombaires et thoraciques qui peuvent être parfois accompagnées de fièvre (17, 5,7).

Les organes les plus intéressés par les crises vaso-occlusives :

LES OS ET ARTICULATION : où se réalise le syndrome pieds-mains, qui est une inflammation des pieds et des mains, qui peut concerner même une seule phalange. Une ostéomyélite est une conséquence franche de la stase sanguine au niveau des épiphyses des os longs, elle atteint surtout des enfants dont l'âge varie entre 2 et 4 ans ; ces infections sont généralement dues au pneumocoque, salmonelles qui font une clinique associant une fièvre, des douleurs et une impotence fonctionnelle (17,7).

CŒUR ET POUMON : les manifestations sont la conséquence de l'anémie, de micro-infarctus et de l'hypertension artérielle pulmonaire. Des souffles systoliques, des troubles du rythme, de la cardiomégalie sont également notés. Le débit cardiaque est élevé à cause de l'anémie, de l'augmentation de la viscosité sanguine du volume sanguin total. Tous ces signes corrélés à la douleur thoracique au niveau des poumons et de côtes réalisent le STA. Les manifestations pulmonaires s'expriment par des infections respiratoires à répétition comme les pneumonies à pneumocoque, des micro-infarctus pouvant aboutir à la fibrose et au cœur pulmonaire chronique(17,37)

APPAREIL GENITO-URINAIRE : on note un défaut de concentration des urines (nécrose et fibrose de la médullaire rénale), une hématurie, un syndrome néphrotique par thrombose des veines rénales avec parfois une insuffisance rénale chronique, enfin le **PRIAPISME** ; érection permanente douloureuse en dehors de tout désir sexuel et sans éjaculation. Ce priapisme apparaît aussi au niveau du clitoris chez les filles, pendant qu'on le croyait uniquement chez les garçons (17, 1,39).

SYSTEME NERVEUX : céphalée, vertige, paresthésie, hémiplégie, aphasia, convulsion, syndrome méningé dû à des microthromboses, une hémorragie cérébroméningée ou une méningite bactérienne. Cette dernière ; la présence des microthromboses ou l'hyperviscosité sanguine au niveau du cerveau a pour conséquence un AVC qui, dans beaucoup des cas est de nature ischémique et transitoire. Il est à noter que l'atteinte majeure du système nerveux qui est la cause principale de décès (17).

ŒIL : ectasie capillaire, décollement rétinien et hémorragie du vitré pouvant entraîner une cécité(17).

NB : le STA, le priapisme et l'AVC sont retenus comme étant les crises vaso-occlusives majeurs (17).

II.5.2 LES CRISES HYPER HEMOLYTIQUES

L'hyper hémolyse est définie par une destruction exagérée et le plus souvent extravasculaire des globules rouges, responsable d'une diminution de leur durée de vie (inférieur à 120 jours). Les caractéristiques de l'hyper hémolyse sont fonction du mode évolutif. Les anomalies biologiques seront différentes selon qu'elles sont extravasculaires (destruction dans les macrophages de la rate, du foie, de la moelle épinière) ou intra vasculaire (23).

Cliniquement :

- ❖ HEMOLYSE AIGUE : d'évolution rapide, elle associe malaise général avec fièvre, frisson, polypnée, pâleur intense, tachycardie et parfois des signes de choc et/ou d'insuffisance rénale aiguë(23)
- ❖ HEMOLYSE CHRONIQUE : d'évolution lente, elle associe un ictère cutanéomuqueux, une splénomégalie et des signes d'anémie « pâleur, tachycardie, asthénie » (23).

Les crises hémolytiques consistent en une aggravation de l'anémie survenant en trois circonstances :

1. Séquestration splénique
2. Hyper hémolyse dans les circonstances d'hypoxie relative
3. Aplasie médullaire ou erythroblastopénie. La guérison est spontanée, mais souvent une transfusion peut toujours s'ajouter(17).

II.5.3 CRISES APLASIQUES

Les crises aplasiques sont souvent dues à une infection par le Parvovirus B19 ou à un manque en vitamine B9. Le Parvovirus B19 est un virus qui infecte les globules rouges. Cette infection conduit à la destruction des globules rouges. Alors que dans les conditions normales ; cette infection est bénigne mais, lorsqu'elle a lieu chez un sujet drépanocytaire ; elle ne fait qu'aggraver l'anémie déjà existante. Une carence en vitamine B9 ralentit la fabrication des globules rouges. Le nombre de globules rouges normaux produits n'est pas assez important, ce qui aggrave l'anémie (24).

Drépanocytose et retard staturo-pondéral par MBOKOYA K. Erick 2013

II.6. PRISE EN CHARGE DES CRISES DREPANOCYTAIRES

La connaissance des facteurs favorisant la survenue des crises vaso-occlusives qui est le sous-bassement de toutes les manifestations cliniques de la drépanocytose et ses complications sont secondaires aux changements de temps (humidité, froid, hyperthermie), bains en eau froide (piscine), déshydratation (sueurs, diarrhée), stress (physique et psychique), infections, hypoxie (altitude, voyage en avion), anesthésie, intoxication alcoolique, vaccination, transfusion et grossesse. En Afrique les crises sont imputées au paludisme dans 48,9% de cas(3).

II.6.1 TRAITEMENT PREVENTIF

- Conseil génétique avant le mariage ;
- Pour prévenir les crises ; éviter le froid, le voyage en avion non pressurisé, la chaleur, la déshydratation ;
- Un apport régulier en acide folique et vitamine B12, pour prévenir l'anémie ;
- Veiller à une bonne oxygénation et une bonne réhydratation dans le cas d'intervention chirurgicale(17).

II.6.2 TRAITEMENT CURATIF

II.6.2.1 PRISE EN CHARGE DE CRISES VASO-OCCLUSIVES

La douleur peut être évaluée avec différentes échelles (EVA, GEGR, échelle de visage etc.) mais la règle d'or est de penser que le patient ; qu'il s'agisse d'un enfant ou d'un adolescent, qu'il soit agité ou au contraire prostré, qu'il soit familial ou pas (25).

❖ CRISES MODEREES

Elles sont fréquentes, souvent ignorées de médecins et invalidantes (absentéisme scolaire). Elles peuvent être soignées au domicile avec des boissons abondantes et des antalgiques : Aspirine et Paracétamol dans un premier temps, puis association de Paracétamol avec du Propoxyphène ; voire de la Codéine ou du Tramadol (25).

❖CRISES SEVERES

Doivent être soignées à l'Hôpital :

- Hydratation intraveineuse
- Oxygène si nécessaire
- Les AINS (anti-inflammatoires non stéroïdiens) dans certains cas

La transfusion sanguine n'est envisagée qu'en cas de douleur persistantes après 24 à 36 heures d'un traitement médicamenteux bien conduit avec objectif ; un taux d'Hb voisin à 40% de l'Hb totale. Il s'agira d'une transfusion simple si l'Hb est supérieure à 8 gr/dl. La douleur a de nombreuses conséquences sur la vie du patient (psychologiques, familiales, relationnelles). Sa prise en charge est un élément clé de la confiance avec le médecin(26).

II.6.2.2 PRISE EN CHARGE DE L'ANEMIE

La transfusion est indiquée en cas d'aggravation de l'hémolyse, de l'anémie. Elle a pour but de corriger une anémie mal tolérée et de réduire le taux d'HbS afin de prévenir les conséquences de la falciformation(25).

II.6.2.3 PRISE EN CHARGE DU PRIAPISME

Le traitement utilise les injections intra caverneuses d'Ethylefrine, le drainage des corps caverneux sans lavage et si la durée de l'épisode dépasse 6 heures ; l'échange transfusionnel (25).

II.6.2.4 TRAITEMENT PAR HYDROXYUREE

L'hydroxyurée est une chimiothérapie utilisée depuis une trentaine d'années en hématologie et dans certains cancers. Elle a la propriété d'augmenter la production d'HbF qui, en quantité suffisante protège contre les effets induits par l'HbS. De nombreuses études expérimentales laissent penser qu'en plus de ces effets, l'hydroxyurée réduirait les phénomènes inflammatoires contribuant à amplifier l'obstruction vasculaire (27).

II.6.2.5 LA GREFFE DE LA MOELLE

C'est le seul traitement curatif de la drépanocytose. Elle a pour but ; le remplacement des hématies SS par des hématies AA ou AS, ce qui a pour effet la disparition des complications et éventuellement la réparation des lésions existantes (27).

Ses indications sont limitées. Elle n'est proposée que dans les situations où le rapport bénéfice/risque est favorable avec certitude. Il s'agit plus souvent de patients homozygotes SS, âgés de moins de 16 ans, ayant une vasculopathie cérébrale clinique ou infra clinique, une anémie sévère ou des STA, des crises vaso-occlusives ou de priapisme récidivant. Le taux de survie est autour de 90% avec 75 à 80% sans événement et 15% de rejets. Les complications demeurent(28).

II.6.2.6 PRISE EN CHARGE DU SYNDROME THORACIQUE AIGU(STA)

Cette prise en charge repose sur le traitement antalgique y compris par Morphine sous surveillance vigilante, l'oxygénothérapie, l'hyper hydratation, la kinésithérapie respiratoire, la ventilation non invasive et l'antibiotique. Un échange transfusionnel est indiqué dans les formes sévères(25).

II.7. LE DIAGNOSTIC DE LA DREPANOCYTOSE

II.7.1 CLINIQUE

La symptomatologie est muette jusqu'au 6^e mois à cause de l'HbF encore présente dans la circulation. Plus tard l'anémie s'installe et est coupée des crises hématologiques et des crises vaso-occlusives. C'est ainsi que l'on constate dès le deuxième trimestre :

- Pâleur et subictère
- Retard staturo-pondéral
- Plus tard l'enfant aura un corps longiligne avec des extrémités effilées, tête relativement volumineuse, un faciès asiatoïde avec saillie de la base du nez et une Gnathopathie(17).

II.7.2 PARA CLINIQUE

II.7.2.1 ANTENATAL

Le rôle du dépistage anténatal est de prévenir la naissance d'un enfant atteint. Il est proposé aux couples dont l'un des parents est malade ou aux porteurs hétérozygotes AS. Dans les années 1960, certains médecins occidentaux en poste en Afrique souhaitaient réglementer les unions, voire établir des certificats prénuptiaux, avec le but d'éliminer le trait drépanocytaire par des voies légales et institutionnelles. Aujourd'hui, le conseil génétique en Afrique Subsaharienne ; notamment en Côte d'Ivoire, s'oriente vers une recommandation d'examen biologique des fiancés qui ne sont la plupart de temps pas faits en raison de la crainte des conséquences de l'annonce de la maladie (29).

En France, où le diagnostic est possible sur l'enfant à naître, le prélèvement fœtal peut se faire par diverses techniques (amniocentèse ou biopsie de la villosité choriale) pour analyse génétique par biologie moléculaire. Si le fœtus est diagnostiqué SS, une interruption médicale de grossesse est proposée aux parents. Ceux-ci doivent avoir été informés selon la loi de bioéthique de juillet 1994, complétée par les décrets du 6 Mai 1995 relatif aux analyses pratiquées en vue d'établir un diagnostic prénatal. Selon les études, 30 à 60% des couples à risque d'enfant SS acceptent le diagnostic prénatal (29).

II.7.2.2 NEONATAL

Le dépistage néonatal de la drépanocytose en France s'est réalisé en 2000 après sa mise en place progressive depuis 1995 par l'Association Française pour le Dépistage et la Prévention de Handicaps de l'Enfant (AFDPHE) devant le nombre croissant d'enfants diagnostiqués depuis 1980. Ce dépistage se fait en même temps que le test de Guthrie, au troisième jour de vie après information de la famille. Il s'agit d'un dépistage systématique et ciblé sur les populations à risque ; soit un enfant sur quatre en France Métropolitaine. L'analyse de prélèvement permet d'identifier les enfants atteints d'un syndrome drépanocytaire (SS, SC, β -Thalassémie) et de mettre en œuvre précocement des mesures préventives (Pénicilline quotidienne, vaccination anti-pneumococcique, éducation thérapeutique des parents). Ce dépistage a remarquablement réduit la morbidité et la mortalité de la drépanocytose.

Le médecin référent recevant le résultat de ce test doit organiser une première consultation de confirmation (par contrôle de l'électrophorèse de l'Hb de l'enfant et des parents) et d'annonce du diagnostic, lorsque le bébé a en moyenne 2 mois. Il s'agit d'un temps difficile ; la découverte d'une maladie chronique représente toujours un moment d'une extrême violence pour les parents du malade et en particulier quand la famille se vit « en bonne santé » avant le dépistage(29).

II.7.3 TECHNIQUES

A part les constatations communes à toutes les anémies hémolytiques, le diagnostic repose sur la mise en évidence de l'HbS. Ceci peut se faire par :

II.7.3.1 TEST DE FALCIFORMATION

Décrit par EMMEL en 1917, consiste à placer les hématies en atmosphère anoxique : il s'agit de l'observation au microscope de sang frais conservé entre lame et lamelle (frottis sanguin), lutté à la Paraffine ou à la vaseline, laisser à la température du laboratoire ou mettre à l'Etuve ; lire après 24 à 48 heures (addition d'un réducteur, métabisulfite de Potassium, acide Ascorbique), lecture rapide ; 15 à 30 minutes, mise en évidence des hématies déformées en feuille de choux allongées en faucille dont la proportion dépend de la nature homozygote, mais celui-ci est en effet affirmé par l'électrophorèse qui permet de différencier les Hb anormales AS, SS, SC...(30).

II.7.3.2 ELECTROPHORESE

Confirme le diagnostic en mettant en évidence la présence d'HbS « hémoglobinopathie »(12).

II.7.3.3 REACTION DE POLYMERISATION EN CHAINE (PCR)

Permet de déterminer le génotype, notamment l'Hb AS ou SS(7).

II.7.3.4 HEMOGRAMME

En cas d'anémie normocytaire (2 à 3 millions/microlitre) avec Hb autour de 6 à 8 gr/dl. L'examen du frottis coloré à sec peut montrer quelques hématies falciformes. L'hyperleucocytose est fréquente au cours d'une crise.

- RETICULOCYTES : nombre augmenté dans le sang périphérique (15 à 40%).
- FER SERIQUE : normal ou augmenté.
- MYELOGRAMME : prolifération normoblastique (hyperplasie erythroblastique). Une aplasie peut apparaître au cours d'une crise ou d'une infection (7).

CHAPITRE III : DEVELOPPEMENT STATURO-PONDERAL NORMAL

III.1. GENERALITES SUR LA CROISSANCE NORMALE

La croissance est l'augmentation des dimensions du corps. Ce phénomène caractéristique de l'enfance est lié à l'interprétation des facteurs génétiques et du milieu. Au fur et à mesure que l'organisme croît et se développe, le potentiel de croissance diminue(31).

Pendant toute la période de croissance, le squelette subit un processus permanent de remodelage et de consolidation. La petite enfance, puis plus tard la près-adolescence et l'adolescence sont des périodes au cours desquelles les apports nutritifs fondamentaux pour le futur squelette adulte et tout particulièrement le Calcium, les protéines et la vitamine D(32).

III.2. LES MENSURATIONS DU NOUVEAU-NE

1. LE POIDS

Dans les pays occidentaux, le poids moyen à la naissance se situe entre 3300 gr et 3500 gr pour un enfant né à terme (39 à 41 semaines de grossesse : « âge gestationnel »), on considère comme de petit poids (hypotrophe), un nouveau-né de moins de 2500 gr, et un bébé de plus de 4000 gr est dit « macrosome » (32).

2. LA TAILLE

Quant à la taille, 50 cm est la moyenne à la naissance, mais il existe des variations raciales et génétiques. La future taille adulte d'un enfant est en relation en premier lieu non exclusivement avec des facteurs génétiques c'est-à-dire de parent. On parle d'une taille cible estimée de façon suivante :

- Pour le garçon : la moyenne de la taille de 2 parents plus 6,5 cm ;
- Pour une fille : la moyenne de la taille de 2 parents moins 6,5 cm.

La qualité nutritionnelle, les maladies graves ou chroniques et certains traitements vont interférer avec les facteurs génétiques. Dans les pays occidentaux, la qualité nutritionnelle explique en grande partie l'augmentation de la taille des nouvelles générations (32).

3. CROISSANCE HARMONIEUSE

Dès les 3 premières années, le poids est le témoin d'une croissance harmonieuse, c'est pourquoi le médecin de l'enfant s'attachera à le peser régulièrement et à dresser des courbes du poids et de la taille complétées maintenant par une courbe de corpulence qui fait appel à l'IMC calculé selon la formule poids qui divise la taille au carré(32).

4. DIFFERENTES PHASES DE CROISSANCE

La croissance est marquée par deux poussées principales ; tout d'abord au cours de 18 premiers mois (25 cm la première année) puis à la puberté, la deuxième poussée est plus précoce chez la fille. Jusqu'à l'apparition des premiers signes pubertaires (8 à 10 ans chez la fille ; 10 à 12 ans chez le garçon), la taille est la même dans les deux sexes. Au-delà, les garçons vont grandir en moyenne de 28 cm et les filles de 20 cm (32).

CHAPITRE IV : LA DREANOCYTOSE ET RETARD STATURO-PONDERAL

IV. I DEFINITION DU RETARD STATURO-PONDERAL

On parle de retard staturo-pondéral si la taille ou le poids est inférieur au 3 percentiles (33). Le retard de croissance staturo-pondérale est fonction de plusieurs facteurs :

1. *DEFAUT D'APPORT*

La malnutrition protéino-calorie (MPC), anorexie mentale ou syndrome de malabsorption et de mal digestion (maladie cœliaque, maladie de Crohn, mucoviscidose, rachitisme) ont de répercussions péjoratives sur la croissance normale(8).

2. *LES AVITAMINOSES*

Les avitaminoses A, B2, C et tout particulièrement D (rachitisme) sont responsables de troubles de la croissance ou de la minéralisation osseuse(8).

3. *LES MALADIES CHRONIQUES*

D'une façon générale, toutes les pathologies de long cours qui peuvent survenir pendant l'enfance et tout particulièrement les maladies rénales (tubulopathies), les cardiopathies congénitales ou acquises, les maladies hépatiques chroniques peuvent avoir des répercussions négatives sur la croissance(8).

4. *LES HORMONES*

➤ *LES HORMONES SEXUELLES*

Les œstrogènes, la progestérone et la testostérone interviennent dans la croissance par le biais de l'ossification des cartilages de conjugaison et l'accroissement de la masse musculaire(8)

a) *LA TESTOSTERONE*

La date de la puberté conditionne la maturation squelettique, trop précoce (avant 8 ans chez la fille et avant 10 ans chez le garçon) on observe une accélération de la vitesse de croissance et de la maturation osseuse ; trop tardive, elle est associée à un retard de croissance(8).

➤ LES HORMONES THYROIDIENNES

a) L'HYPOTHYROIDIE CONGENITALE

L'hypothyroïdie congénitale provoque un retard de croissance et de maturation osseuse associé à des troubles de la régulation thermique, hypotonie, asthénie. Elle est rare chez les enfants depuis la mise en place d'un dépistage néonatal(8).

b) L'HYPERTHYROIDIE

L'hyperthyroïdie est rare chez les enfants, surtout chez les petits et a peu de conséquences sur la croissance(8).

➤ LES HORMONES DE LA REGULATION CALCIQUE

La parathormone (libératrice du calcium) et la calcitonine (fixatrice du calcium) interviennent sur la maturation osseuse(8).

➤ LES HORMONES DE CROISSANCE

Le déficit en GH (Growth Hormone ou hormone de croissance) se traduit par un retard de croissance harmonieuse, une diminution de la vitesse de croissance et un retard de maturation osseuse. Le déficit peut être idiopathique ou secondaire à la suite de tumeurs cérébrales ou comme séquelle de leur traitement : neurochirurgie, radiothérapie(8).

➤ LE CORTISOL ET L'HYDROCORTISONE

Secrétés par les corticosurrénales ; favorisent la croissance mais, l'hypercorticisme naturel (syndrome de CUSHING) ou iatrogène par apport médicamenteux ralentit et diminue le potentiel de croissance(8).

IV.II DREPANOCYTOSE ET RETARD STATURO-PONDERAL

A cause de l'anémie chronique et de nombreuses complications de la drépanocytose, l'organisme du sujet drépanocytaire est soumis à un fonctionnement intensif et exagéré pour arriver à se maintenir en vie(1).

CROISSANCE ET PUBERTE

Il existe classiquement un retard pubertaire et de croissance chez l'adolescent drépanocytaire. Il a été également constaté un retard à l'âge des premières règles de 0,5 an (6 mois) chez les filles SC et 2,4 ans chez les filles SS(1).

L'insuffisance pondérale est exprimée par l'indice poids/âge qui reflète les effets actuels de la malnutrition ainsi que les conséquences de leur passé nutritionnel souvent très déficient(1).

En général, le poids et la taille sont déficitaires comme le montre le poids moyen des drépanocytaires de plus de 18 ans qui est de 32,74 kilogrammes seulement. La taille est également très petite pour la majorité de drépanocytaires et ne dépasse guère 1,40 mètre (1).

Chez les drépanocytaires, les effets combinés de l'insuffisance pondérale et de l'émaciation(ou indice poids/taille) sont manifestes chez les drépanocytaires de famille modeste qui ne mangent pas assez. A part les carences en iode et en vitamine A ; les suppléments en Fer, Folates, vitamines E, Magnésium, Zinc, Sélénium et d'autres nutriments sont aujourd'hui très recommandés aux drépanocytaires(1).

DEUXIEME PARTIE

CONSIDERATION PRATIQUE

CHAPITRE I : DESCRIPTION DU LIEU DE TRAVAIL

Le terrain de notre récolte des données pour la réalisation de ce travail était l'HGR JASON SENDWE et notre travail s'est effectué durant la période allant du 26 février au 31 mai 2013.

I.1 SITUATION GEOGRAPHIQUE

Cet hôpital est situé dans la province du Katanga, ville de Lubumbashi dans la commune de Kamalondo, aux environs du quartier commercial.

Cette institution est située :

- Au Nord : par l'avenue Likasi qui le sépare de quartier commercial
- Au Sud : par le couvent des sœurs de charité et le Lycée Wema
- A l'Est : par l'avenue Sendwe
- A l'Ouest : par le centre Kimbanguiste

I.2 HISTORIQUE DE L'HOPITAL

Jadis appelé hôpital Prince Léopold, cet hôpital général de référence fut fondé en 1952 par le pouvoir Belge.

➤ PREMIERE PHASE

Construction pavillonnaire qui comptait 350 lits en 1952 et compte aujourd'hui 571 lits. Cette partie pavillonnaire renferme à ce jour les services hospitaliers ci-après : la médecine interne hommes et femmes, 5 salles de Pédiatrie, 2 salles des accouchements, une salle de Psychiatrie, un pavillon clinique, 3 salles pour les tuberculeux ainsi que les cuisines, buanderie et service d'entretien.

➤ DEUXIEME PHASE

Construction d'un bâtiment monobloc à 4 étages dont le 1^{er} niveau s'acheva en 1958 avant l'accession de notre pays à l'indépendance. Les travaux furent ralentis à la suite de soubresauts dus aux événements politiques qui ont survécu l'indépendance jusqu'en 1962, l'hôpital Prince Léopold était une propriété de l'Etat Congolais, on l'appela par la suite hôpital général Jason Sendwe, du nom ancien assistant médical de cet hôpital.

Néanmoins en 1967, se rappelant les événements malheureux de 1961 (sécession Katangaise, camp réfugié près de la Ruashi), pour sa sécurité, l'hôpital universitaire officiel du Congo déménagea de ses locaux de la commune de Ruashi pour occuper l'hôpital Prince Léopold sous une direction signée par l'Etat. C'est à ce moment-là que fut inauguré le bâtiment monobloc à 4 étages.

En juin 1976 la gestion de l'hôpital Sendwe fut confiée par l'Etat à la société minière Gécamines sur préoccupation sociale, dont la plus importante fut le souci de l'Etat de permettre à la population de la ville de Lubumbashi, deuxième ville du pays de bénéficier des soins de qualité.

Deux ans plus tard, en 1967 dont, l'Université déménage cette fois pour l'ancienne clinique reine Elisabeth, rebaptisée alors clinique maman Mobutu, actuellement dénommée Cliniques Universitaires situées au cœur du quartier résidentiel de la commune de Lubumbashi.

Le bâtiment en étage compte actuellement 437 lits et héberge les services suivants :

- Une salle de Gynécologie
- Une salle de réanimation
- Une salle d'urologie
- Un bloc opératoire
- La pharmacie
- Centrale téléphonique
- Quatre salles de chirurgie
- Une salle d'ophtalmologie

- La kinésithérapie, athérome, électro-simulation à infrarouge et UV, thermothérapie, diathermie.

A côté de ces deux complexes ; l'hôpital pavillonnaire et bâtiment monobloc à 4 étages, on trouve les services de consultation et soins ambulatoires qui comprennent une chaîne de dispensaire à savoir :

- Chirurgie
- Médecine interne
- Ophtalmologie
- Oto-rhino-laryngologie
- Dentisterie, Pédiatrie, Gynécologie, Urologie, protection maternelle et infantile (PMI).

Il comprend également les consultations prénatales ainsi que le service des naissances désirables. La capacité d'accueil est de 1200 lits après l'attribution à la Gécamines par l'Etat important de ce complexe hospitalier compte à ces jours un total de 407 agents ainsi répartis :

- 238 agents de 5 à 8 (personnels d'exécution)
- 103 agents de classe A (personnel qualifié)
- 66 agents de cadre dont 17 médecins

Signalons par ailleurs que la compréhension entre malade et personnel soignant se fait au travers des langages ci-après :

- Le français : la langue de travail
- Le swahili : la langue de collaboration
- Les autres langues sont tout juste des langues véhiculaires à usage très restreint entre malade et les gardes malades

Signalons également que la gestion de cet hôpital est confiée à l'Université de Lubumbashi depuis le 15 septembre 2005.

I.3 ORGANISATION ET FONCTIONNEMENT

Nous avons 5 grands services au sein de l'hôpital Jason Sendwe avec ses branches :

A. Les services de médecine interne

- 1 dispensaire
- 3 services : 1 pour homme(MIH), 1 pour femme(MIF) et une salle pour mixte.

B. Les services de chirurgie

- 1 dispensaire
- 5 services : femmes, hommes, infantiles, général et par traumatologie
- 1 centre des grands brûlés
- 1 bloc opératoire

C. Les services de Pédiatrie

- 1 dispensaire
- 3 services : salles 5,8 et 12
- 1 service de néonatalogie

D. Services de gynécologie obstétrique

- 1 dispensaire
- 1 service de PMI (CPN, CPS, ND)
- 4 services de maternité : I, II, technique et prématuré
- 1 service de gynécologie

E. Services de spécialités

- Neuro psychiatrie
- Ophtalmologie
- Dermatologie
- Dentisterie
- ORL
- Kinésithérapie

- Urologie

. ORGANISATION DE L'INSTITUTION

Cette institution est composée de personnels médicaux et paramédicaux. Les personnels paramédicaux sont : les infirmiers responsables, les personnels de services administratifs généraux et techniques, les comptables, les chefs de garages, les commandants police.

Les personnels médicaux sont : le médecin directeur et son adjoint, les médecins traitants, diverses spécialités et infirmiers.

CHAPITRE II : METHODOLOGIE

Le présent travail est une étude descriptive transversale à visée prospective, elle couvre une période de 3 mois ; allant du 26 février au 31 mai 2013.

II.1 PATIENTS, MATERIELS ET METHODE

II.1.1 PATIENT

II.1.1.1 POPULATION D'ETUDE

La population d'étude concerne tous les patients (enfants de 6 mois à 18 ans) drépanocytaires qui étaient hospitalisés à l'hôpital Sendwe et ceux qui ont consulté le dispensaire dudit hôpital ou le centre d'excellence de drépanocytose durant la période précitée.

➤ CRITERE D'INCLUSION

Sont inclus de l'étude, tous les enfants drépanocytaires âgés de 6 mois à 18 ans qui ont été hospitalisés à l'hôpital Sendwe et ceux qui ont consulté le dispensaire ou le centre d'excellence drépanocytose durant la période précitée.

➤ CRITERE DE NON INCLUSION

Sont exclus de l'étude, tous les enfants d'âge inférieur à 6 mois et ceux dont l'âge est supérieur à 18 ans ainsi que les enfants qui ont consulté dans d'autres formations médicales durant la période précitée.

II.1.2 MATERIELS

➤PARAMETRES

- Identité : nom, sexe, type d'hémoglobinopathie, âge, poids, taille, périmètre brachial, IMC, PN et commune de résidence.
- Antécédents : âge de la première crise, âge de découverte, circonstance de découverte, rang dans la fratrie, nombre de drépanocytaires dans la fratrie, profession du père et de la mère, Etat civil des parents, niveau d'instruction du père et de la mère, nombre de transfusion.
- Alimentation : allaitement maternel, âge de diversification alimentaire, principal aliment, source de protéine, type de lait, légume.

➤ FICHE DE RECOLTE DES DONNEES

En ce qui concerne la récolte des données, nous avons élaboré une fiche d'enquête comportant les paramètres mentionnés ci-haut.

➤ ANALYSE DES DONNEES

Pour l'évaluation statistique, nous avons fait recours au calcul de la fréquence, de la moyenne arithmétique, de la médiane ainsi que la corrélation des variables. Nous avons donc utilisé un ordinateur avec logiciel Epi Info 3.5.3 avec recourt au logiciel Microsoft Word et Excel 2007.

II.1.3 METHODE

Tel que mentionné au début de ce chapitre, nous avons effectué une étude descriptive transversale à visée prospective chez les enfants drépanocytaires âgés de 6 mois à 18 ans ayant consulté l'HGR Sendwe ainsi que le dispensaire dudit hôpital et le centre d'excellence drépanocytose situé toujours dans l'enceinte de l'HGR SENDWE. Nous avons utilisé une méthode interrogative par interview des parents des enfants drépanocytaires et certaines questions étaient posées aux drépanocytaires eux-mêmes (ceux qui étaient à mesure de répondre).

II.2 DIFFICULTES RENCONTREES

Parmi les contraintes éprouvées au cours de cette recherche, il faut citer essentiellement les éléments logistiques, financiers et Ethniques.

CHAPITRE III : PRESENTATION ET INTERPRETATION DES RESULTATS

TABLEAU I : REPARTITION DES ENFANTS DREPANOCYTAIRES SELON LE SEXE

SEXE	Fréquence	Pourcentage
F	49	52,7%
M	44	47,3%
Total	93	100,0%

Le sexe féminin était le plus représenté avec 52,7%.

TABLEAU II : REPARTITION DE LA DREAPANOCYTOSE SELON LA PROVENANCE

COMMUNE	Fréquence	Pourcentage
ANNEXE	9	9,7%
KAMALONDO	8	8,6%
KAMPEMBA	25	26,9%
KATUBA	10	10,8%
KENYA	7	7,5%
KIPUSHI	1	1,1%
LUBUMBASHI	27	29,0%
RUASHI	5	5,4%
SOUS-STATION/KASUMBALESA	1	1,1%
Total	93	100,0%

Dans ce tableau, la commune de Lubumbashi est plus représentée avec 29% des enfants drépanocytaires.

TABLEAU III : REPARTITION SELON LE TYPE D'HEMOGLOBINOPATHIE

TYPE D'HEMOGLOBINOPATHIE	Fréquence	Pourcentage
SS	93	100,0%
SC	0	0,0%
β THALASSEMIE	0	0,0%
α THALASSEMIE	0	0,0%
α THALASSO-DREPANOCYTOSE	0	0,0%
Total	93	100,0%

Ce tableau montre que tous les enfants enregistrés ont une hémoglobinopathie homozygote SS.

TABLEAU IV : POIDS MEDIAN DE NAISSANCE DES ENFANTS DREPANOCYTAIRES

Observation	Total	Minimum	25%	Médiane	75%	Maximum	Mode
93	292600	1900,00	2800,00	3200,00	3500,00	4500,00	3200,00

Dans ce tableau, le poids médian de naissance des enfants drépanocytaires est de 3200 gr avec les percentiles 25 et 75 qui sont respectivement de 2800 gr et 3500 gr dont le minimum est de 1900 gr et un maximum de 4500 gr.

TABLEAU V : AGE MEDIAN DES ENFANTS DREPANOCYTAIRES

Observation	Total	Minimum	25%	Médiane	75%	Maximum
93	897,00	1,00	6,00	10,00	13,00	18,00

Dans ce tableau, l'âge médian des enfants drépanocytaires de notre échantillon est de 10 ans avec un minimum de 1 an et un maximum de 18 ans dont les percentiles 25 et 75 valent respectivement 6 et 13 ans.

TABLEAU VI : PERIMETRE BRACHIAL MEDIAN EN cm

Observation	Total	Minimum	25%	Médiane	75%	Maximum	Mode
93	1620,00	12,00	15,00	17,00	19,00	25,00	16,00

Dans ce tableau, le périmètre brachial médian des enfants drépanocytaires est de 17 centimètres avec un maximum de 25 centimètres et un minimum de 12 centimètres dont les percentiles 25 et 75 valent respectivement 15 et 19 centimètres.

TABLEAU VII : POIDS MEDIAN DES ENFANTS DREPANOCYTAIRES

Observation	Total	Minimum	25%	Médiane	75%	Maximum	Mode
93	2509,000	11,000	18,000	24,000	33,000	58,000	15,000

Dans ce tableau 93 fiches de récolte sont observées, le poids médian des enfants drépanocytaires est de 24 kg dont le percentile 25 est de 18 kg et le percentile 75 est de 33 kg avec de valeurs extrêmes de 11 et 58 kg.

TABLEAU VIII : TAILLE MOYENNE DES ENFANTS DREPANOCYTAIRES

Observation	Total	Moyenne	Variance	Déviat ion standard
93	11849,000	127,4086	576,2443	24,00051

Ce tableau montre que la taille moyenne des enfants drépanocytaires est de 127,4086 cm avec une déviation standard de $\pm 24,0051$.

TABLEAU IX : RAPPORT DU DEFICIT PONDERAL

DEFICIT PONDERAL	Fréquence	Pourcentage
NON	44	47,3%
OUI	49	52,7%
Total	93	100,0%

Ce tableau montre que 52,7% des enfants drépanocytaires présentent un déficit pondéral.

MENSURATION I.M.C, ALIMENT PRINCIPAL ET SOURCE DE PROTEINE

TABLEAU X : REPARTITION DES ENFANTS DREPANOCYTAIRES SELON L'IMC

IMC STATUT	Fréquence	Pourcentage
MINCE	30	32,3%
NORMAL	35	37,6%
OBESITE	4	4,3%
SURPOIDS	5	5,4%
TRES MINCE	19	20,4%
Total	93	100,0%

Dans ce tableau, les enfants drépanocytaires présentant un IMC normal représente 37,6 %.

TABLEAU XI : REPARTITION SELON L'IMC ET ALIMENT PRINCIPAL

I.M.C ET ALIMENT	Fréquence	Pourcentage par type	Pourcentage pour 93
MINCE ET MAÏS	28	93,3%	30,1%
MINCE ET MANIOC	0	0,0%	0,0%
MINCE ET RIZ	2	6,7%	2,2%
Total mince	30	100,0%	
NORMAL ET MAÏS	32	91,4%	34,3%
NORMAL ET MANIOC	1	2,9%	1,1%
NORMAL ET RIZ	2	5,7%	2,2%
Total normo pondéré	35	100,0%	
OBESITE ET MAÏS	4	100,0%	4,3%
OBESITE ET MANIOC	0	0,0%	0,0%
OBESITE ET RIZ	0	0,0%	0,0%
Total obésité	4	100,0%	
SURPOIDS ET MAÏS	4	80,0%	4,3%
SURPOIDS ET MANIOC	0	0,0%	0,0%
SURPOIDS ET RIZ	1	20,0%	1,1%
Total surpoids	5	100,0%	
TRES MINCE ET MAÏS	18	94,7%	19,3%
TRES MINCE ET MANIOC	1	5,3%	1,1%
TRES MINCE ET RIZ	0	0,0%	0,0%
Total très mince	19	100,0%	
Total général	93		100,0%

Dans ce tableau ; toute catégorie confondue, le maïs est l'aliment principal des sujets drépanocytaires : Il représente 100% chez les sujets drépanocytaires obèses. Le manioc est retrouvé dans des faibles proportions et uniquement chez les sujets très minces ; 5,3% et chez les sujets présentant un IMC normal ; 2,9%. Dans la catégorie très mince et obèse, aucun sujet ne consomme le riz comme aliment principal. Il représente 20% chez les sujets en surpoids.

TABLEAU XII : REPARTITION SELON L'IMC ET SOURCE DE PROTEINE

I.M.C ET PROTEINE	Fréquence	Pourcentage par type	Pourcentage pour 93
MINCE ET POISSON	21	70,0%	22,6%
MINCE ET VIANDE	3	10,0%	3,2%
MINCE ET ŒUF	6	20,0%	6,4%
Total mince	30	100,0%	
NORMAL ET POISSON	31	88,6%	33,3%
NORMAL ET VIANDE	1	2,9%	1,1%
NORMAL ET ŒUF	3	8,5%	3,2%
Total normo pondéré	35	100,0%	
OBESITE ET POISSON	3	75,0%	3,2%
OBESITE ET VIANDE	0	0,0%	0,0%
OBESITE ET ŒUF	1	25,0%	1,1%
Total obésité	4	100,0%	
SURPOIDS ET POISSON	4	80,0%	4,3%
SURPOIDS ET VIANDE	0	0,0%	0,0%
SURPOIDS ET ŒUF	1	20,0%	1,1%
Total surpoids	5	100,0%	
TRES MINCE ET POISSON	17	89,5%	18,3%
TRES MINCE ET VIANDE	2	10,5%	2,2%
TRES MINCE ET ŒUF	0	0,0%	0,0%
Total très mince	19	100,0%	
Total général	93		100,0%

Dans ce tableau, le poisson est la source principale de protéine des sujets drépanocytaires. Cette source de protéine représente 89,5% chez les sujets très minces et 88,6% chez les sujets présentant un IMC normal. La viande est la source de protéine la moins représentée ; aucun sujet en surpoids ou obèse n'en consomme comme source de protéine par contre, elle représente 10,5% chez les très minces et 10% chez les minces. L'œuf est la seconde source de protéine et représente 25% chez les enfants obèses, 20% chez les enfants en surpoids et les minces.

TABLEAU XIII : REPARTITION SELON L'IMC ET TYPE DE LEGUME

I.M.C ET TYPE DE LEGUME	Fréquence	Pourcentage par type	Pourcentage pour 93
MINCE ET SOMBE*	10	33,3%	10,8%
MINCE ET AUTRE LEGUME	16	53,4%	17,2%
MINCE ET TOUT LEGUME	4	13,3%	4,3%
Total mince	30	100,0%	
NORMAL ET SOMBE*	10	28,6%	10,8%
NORMAL ET AUTRE	18	51,4%	19,3%
NORMAL ET TOUT	7	20,0%	7,5%
Total normo pondéré	35	100,0%	
OBESITE ET SOMBE*	4	100,0%	4,3%
OBESITE ET AUTRE	0	0,0%	0,0%
OBESITE ET TOUT	0	0,0%	0,0%
Total obésité	4	100,0%	
SURPOIDS ET SOMBE*	2	40,0%	2,2%
SURPOIDS ET AUTRE	2	40,0%	2,2%
SURPOIDS ET TOUT	1	20,0%	1,1%
Total surpoids	5	100,0%	
TRES MINCE ET SOMBE*	9	47,4%	9,6%
TRES MINCE ET AUTRE	3	15,8%	3,2%
TRES MINCE ET TOUT	7	36,8%	7,5%
Total très mince	19	100,0%	
Total général	93		100,0%

Ce tableau stipule que dans la catégorie mince les légumes les plus consommés sont autres légumes dont la fréquence est de 53,3% et les feuilles de manioc (SOMBE*) à une fréquence de 33,3%. Dans la catégorie des enfants drépanocytaires obèses, les légumes les plus consommés sont les feuilles de manioc représentés par une fréquence de 100%. Dans la catégorie des enfants ayant un surpoids, les feuilles de manioc et autre légume sont représentés par une fréquence de 40% chacun.

TABLEAU XIV : REPARTITION SELON L'IMC ET NOMBRE DE TRANSFUSIONS

I.M.C ET TRANSFUSION	Fréquence	Pourcentage par type	Pourcentage pour 93
MINCE NON TRANSFUSE	4	13,3%	4,3%
MINCE TRANSFUSE 1à3fois	18	60,0%	19,4%
MINCE POLYTRANSFUSE	8	26,7%	8,6%
Total mince	30	100,0%	
NORMAL NON TRANSFUSE	5	14,3%	5,4%
NORMAL TRANSFUSE 1à3f	22	62,8%	23,6%
NORMAL POLYTRANSFUSE	8	22,9%	8,6%
Total normo pondéré	35	100,0%	
OBESITE NON TRANSFUSE	1	25,0%	1,1%
OBESITE TRANSFUSE 1à3fois	2	50,0%	2,2%
OBESITE POLYTRANSFUSE	1	25,0%	1,1%
Total obésité	4	100,0%	
SURPOIDS NON TRANSFUSE	0	0,0%	0,0%
SURPOIDS TRANSFUSE 1à3f	4	80,0%	4,3%
SURPOIDS POLYTRANS.	1	20,0%	1,1%
Total surpoids	5	100,0%	
TRES MINCE NON TRANS.	3	15,8%	3,2%
TRES MINCE TRANS.1à3fois	13	68,4%	13,9%
TRES MINCE POLYTRANS.	3	15,8%	3,2%
Total très mince	19	100,0%	
Total général	93		100,0%

Dans ce tableau, les enfants drépanocytaires minces transfusés une à trois fois sont représentés par une fréquence de 60% et ceux de ladite catégorie polytransfusés sont représentés par une fréquence de 26,7%. Dans la catégorie de l'IMC normal, les enfants transfusés une à trois fois sont représentés par une fréquence de 62,8% et ceux qui sont polytransfusés représentent une fréquence de 22,9%. Dans la catégorie des obèses, 50% des enfants ont été transfusés une à trois fois. Dans la catégorie des enfants présentant un surpoids, 80% de ces derniers ont été transfusés une à trois fois et 68,4% des enfants drépanocytaires très minces ont été transfusés une à trois fois.

TABLEAU XV : REPARTITION SELON L'IMC ET NOMBRE DE DREPANOCYTAIRES DANS LA FRATRIE

I.M.C ET NOMBRE DE DREP.	Fréquence	Pourcentage par type	Pourcentage pour 93
MINCE et drépa. unique	16	53,3%	17,2%
MINCE et 2 drépa.	9	30,0%	9,7%
MINCE et 3 drépa.	5	16,7%	5,4%
Total mince	30	100,0%	
NORMAL et drépa. unique	21	60,0%	22,5%
NORMAL et 2 drépa.	11	31,4%	11,8%
NORMAL et 3 drépa.	3	8,6%	3,2%
Total normo pondéré	35	100,0%	
OBESITE et drépa. unique	2	50,0%	2,2%
OBESITE et 2 drépa.	2	50,0%	2,2%
OBESITE et 3 drépa.	0	0,0%	0,0%
Total obésité	4	100,0%	
SURPOIDS et drépa. unique	4	80,0%	4,3%
SURPOIDS et 2 drépa.	0	0,0%	0,0%
SURPOIDS et 3 drépa.	1	20,0%	1,1%
Total surpoids	5	100,0%	
TRES MINCE et drépa. unique	12	63,2%	12,9%
TRES MINCE et 2 drépa.	6	31,5%	6,4%
TRES MINCE et 3 drépa.	1	5,3%	1,1%
Total très mince	19	100,0%	
Total général	93		100,0%

Dans ce tableau, les enfants drépanocytaires uniques dans la fratrie sont les plus représentés. Ils représentent une fréquence de 53,3% chez les minces, 60 % chez les enfants présentant un IMC normal, 50% chez les obèses, 80% chez les enfants en surpoids et 63,2% chez les très minces.

TABLEAU XVI : NOMBRE DE TRANSFUSION DES ENFANTS DREPANOCYTAIRES

Observation	Total	Minimum	25%	Médiane	75%	Maximum	Mode
93	233,000	0,000	1,000	2,000	3,000	10,000	2,000

Dans ce tableau, le nombre médian de transfusion est de 2 fois dont le percentile 25 est de 1 fois et le percentile 75 est de 3 fois avec un minimum de 0 transfusion et un maximum de 10 transfusions.

TABLEAU XVII : NOMBRE D'ENFANTS DREPANOCYTAIRES DANS LA FRATRIE

Observation	Total	Minimum	25%	Médiane	75%	Maximum	Mode
93	141,000	1,000	1,000	1,000	2,000	3,000	1,000

Dans ce tableau, le nombre médian de drépanocytaires dans la fratrie est de 1 dont le percentile 25 est de 1 et le percentile 75 est de 2 drépanocytaires avec un minimum de 1 drépanocytaire et un maximum de 3 drépanocytaires dans la fratrie.

TABLEAU XVIII : AGE DE LA PREMIERE CRISE DES ENFANTS DREPANOCYTAIRES EN MOIS

Observation	Total	Minimum	25%	Médiane	75%	Maximum	Mode
93	918,000	3,000	6,000	6,000	9,000	96,000	6,000

Dans ce tableau, l'âge médian du déclenchement de la première crise est de 6 mois dont les percentiles 25 et 75 sont respectivement 3 et 9 mois avec un minimum de 3 mois et un maximum de 96 mois.

TABLEAU XIX : AGE MEDIAN DE DECOUVERTE DE LA DREPANOCYTOSE

Observation	Total	Minimum	25%	Médiane	75%	Maximum	Mode
93	1590,000	3,000	7,000	10,000	14,000	144,000	7,000

Ce tableau montre que l'âge médian de découverte de la drépanocytose est de 10 mois dont les percentiles 25 et 75 sont respectivement 7 et 14 mois avec un minimum de 3 mois et un maximum de 144 mois.

TABLEAU XX : REPARTITION DES ENFANTS DREPANOCYTAIRES SELON LA CIRCONSTANCE DE DECOUVERTE

CIRCONSTANCE DE DECOUVERTE	Fréquence	Pourcentage
CRISE	25	26,9%
DEPISTAGE SYSTEMATIQUE	68	73,1%
DEPISTAGE NEONATAL	0	0,0%
Total	93	100,0%

Ce tableau montre que 73,1% des enfants drépanocytaires ont été diagnostiqués après un dépistage systématique.

REPARTITION DES ENFANTS DREPANOCYTAIRES SELON LE NIVEAU D'INSTRUCTION DE PARENTS

TABLEAU XXI : DREPANOCYTOSE ET NIVEAU D'INSTRUCTION DU PERE

NIVEAU D'INSTRUCTION DU PERE	Fréquence	Pourcentage
BREVET	5	5,4%
PRIMAIRE	2	2,2%
SECONDAIRE	32	34,4%
UNIVERSITAIRE	54	58,1%
Total	93	100,0%

Dans ce tableau, les enfants drépanocytaires dont les pères ont un niveau d'instruction universitaires sont représentés par une fréquence de 58,1%.

TABLEAU XXII : REPARTITION DES ENFANTS DREPANOCYTAIRES SELON LE NIVEAU D'INSTRUCTION DE LA MERE

NIVEAU D'INSTRUCTION DE LA MERE	Fréquence	Pourcentage
BREVET	7	7,5%
PRIMAIRE	11	11,8%
SECONDAIRE	59	63,4%
UNIVERSITAIRE	16	17,2%
Total	93	100,0%

Dans ce tableau, les enfants drépanocytaires dont les mères ont fréquenté l'école secondaire sont représentés par une fréquence de 63,4%.

TABLEAU XXIII : DREPANOCYTOSE ET ALLAITEMENT MATERNEL

ALLAITEMENT MATERNEL	Fréquence	Pourcentage
NON	3	3,2%
OUI	90	96,8%
Total	93	100,0%

Dans ce tableau, qui ont été allaités par le lait maternel sont représentés par une fréquence de 96,8%.

III.1 DISCUSSION ET COMMENTAIRE

Dans notre étude le sexe féminin est le plus représenté avec 52,7% et donc un sex ratio de 1,114. Nos résultats se rapprochent de ceux de DOKEKIAS qui, a effectué une étude au Congo Brazzaville en 1996 montrant que le sexe féminin est le plus atteint avec 53,3%(34). Une autre étude effectuée par JC GLODY à Bangui en 2003 montre que le sexe féminin est beaucoup plus atteint avec 52,03% (35). A l'opposé de ces études, une autre menée par ZIATA LEMBA à Lubumbashi en 2012 aux Cliniques Universitaires est marquée par une prédominance masculine avec un sex ratio de 1,38 (36) et toujours dans le même contexte, une étude menée par STEPHANIE GERNET en France en 2010 a montré que le sexe masculin est le plus atteint avec 52%(29). Aucune explication par rapport au sexe n'a été mentionnée à travers les études.

La commune de Lubumbashi regorge un taux élevé de drépanocytaires ayant consulté l'HGR SENDWE durant notre étude et dont la fréquence est de 29%. Nos résultats corroborent à ceux trouvés par NOËL MANDA qui, a effectué une étude aux CUL en 2011 montrant que la ville de Lubumbashi est représentée par une fréquence de 42,85%(39). L'explication à cette fréquence élevée des drépanocytaires dans la commune de Lubumbashi est que les deux hôpitaux précités (CUL et HGR SENDWE) ont une délimitation spatiale proche de la commune de Lubumbashi.

La totalité des enfants drépanocytaires recensés dans notre étude ont une Hémoglobinopathie homozygote SS. Par contre les autres études montrent l'existence d'autres phénotypes c'est notamment celle effectuée en France en 2010 par STEPHANIE GERNET qui montre que les drépanocytaires homozygotes sont représentés par une fréquence de 90%, 7% pour les hétérozygotes composites SC et 3% pour S β -Thalassémie(29). Dans le même ordre d'idée, deux études effectuées à Bamako dont l'une est l'œuvre de DIONE LUTHER en 2006 montre que la forme SF était la plus représentée avec 32,7% suivie de la forme SS qui représentait 29,1%(27). L'autre étude est celle de DIALLO en 2004 qui montre que la forme SS était représentée avec 54,6%, la forme SF avec 33,3% et la forme SC avec 12,1%(28). L'explication est que sous d'autres cieux, d'autres formes d'hémoglobinopathies sont recensées et la RDC fait partie de ceinture sicklanémique où prédomine la forme homozygote SS.

Ainsi, l'existence de la forme SF est expliquée par le fait que la population de DIONE et de DIALLO regorgeait des enfants dont la tranche d'âge était de 0 à 59 mois. Ce qui justifie que le diagnostic néonatal est possible et s'effectue souvent au MALI.

Dans notre étude, le poids médian de naissance des enfants drépanocytaires est de 3200 g et dont la majorité des enfants avait un PN compris entre 2800 g et 3200g. Les travaux d'YVES DELBOS effectués en France en 2009, montrent qu'à la naissance le poids de l'enfant est de 3500 g à 3520 g(8). Dans le même ordre d'idée, les travaux de KALUIILA et coll. effectués en 2009 en RDC ; montrent que les enfants drépanocytaires naissent comme tous les enfants(1). Nous pouvons donc dire que la majorité des enfants drépanocytaires constituant notre cohorte sont nés avec un poids normal.

Notre échantillon montre que l'âge médian des enfants drépanocytaires est de 10 ans avec les extrêmes de 1 an et 18 ans et la majorité des enfants sont ceux dont la tranche d'âge est comprise entre 6 et 13 ans. Une étude effectuée par DIONE LUTHER à Bamako en 2006 montre que la tranche d'âge la plus représentée était celle de 0 à 59 mois(27). Une étude menée par AWA DEMBELE en 2008 à Bamako montre que l'âge moyen des patients drépanocytaires était de 2 ans avec des extrêmes de 6 mois et 15 ans(37). Une autre étude prospective effectuée par GUINDO à Bamako en 2006 montre que la tranche d'âge de 11 à 20 ans était plus touchée soit 61,3% des patients(19). Cette différence de la tranche d'âge est expliquée par l'existence de facteur de limitation des sujets par rapport à l'âge.

Le périmètre brachial médian des enfants drépanocytaires est de 17 cm avec des extrêmes de 12 et 25 cm et le poids médian de 24 kg avec des extrêmes de 11 et 58 kg selon notre étude. Par ailleurs, une étude effectuée au MALI en 2008 par AWA montre que la majorité des patients trouvés avaient un poids normal soit 90% des patients(37). Une autre étude menée en RDC par KALUIILA et coll. montre que le poids moyen des drépanocytaires de plus de 18 ans est de 32,74 kg(1).

Dans notre série, la taille moyenne des enfants drépanocytaires est de 127,4086 cm avec une déviation standard de $\pm 24,0051$ cm. Une étude effectuée par AWA au MALI en 2008 montre que 97,1% des patients avaient une taille normale(37). Une autre étude menée en RDC par KALUIILA et coll. montre que la taille des drépanocytaires est aussi petite et ne dépasse guère 140 cm(1).

Il ressort dans notre étude que 52,7% des enfants drépanocytaires ont un déficit pondéral. Une étude menée à Bamako en 2006 par DIONE montre que 40% des malades présentaient une insuffisance pondérale(27). Cette différence de valeur pourrait se traduire par le fait que le déficit pondéral croît avec l'âge.

Selon notre récolte ; 20,4% des enfants drépanocytaires montrent un retard staturo-pondéral. Nos résultats se rapprochent à ceux trouvés par AWA DEMBELE au MALI en 2008 montrant que le retard staturo-pondéral habituellement rencontré chez les drépanocytaires n'a été constaté que dans 12,9 % (37). Une autre étude effectuée à Lubumbashi par ZIATA LEMBA aux CUL, montre une fréquence de 9,1% de retard staturo-pondéral(36). Par contre, une étude menée par ELOUNDO au MALI montre une fréquence de 30% de retard staturo-pondéral(40). Nous pensons que l'écart de valeur est dû aux facteurs du milieu et à la délimitation de récolte des données.

Dans notre étude, pour toute catégorie confondue des enfants drépanocytaires ; le maïs constitue l'aliment principal et représente 100% chez les sujets drépanocytaires obèses, 94,7% chez les sujets très minces, 80% chez les sujets ayant un IMC normal et 93% chez les sujets minces. Cette fréquence élevée du maïs comme aliment principal est expliquée par le fait que ce céréale constitue l'aliment de base de la majorité de la population de Lubumbashi et de la province cuprifère en général.

Le poisson constitue la source principale de protéine chez les enfants drépanocytaires et représente 89,5% chez les sujets très minces, 80% chez les sujets en surpoids, 75% chez les sujets obèses, 88,6% chez les sujets ayant un IMC normal et 75% chez les sujets très minces selon notre enquête. Nous pensons que cette fréquence élevée du poisson comme source principale de protéine est due au fait le coût de ce dernier est faible et abordable par tous.

Dans notre étude, les légumes les plus consommés par les enfants drépanocytaires sont les feuilles de manioc et autres légumes. Les feuilles de manioc représentent 100% des sujets obèses qui en consomment.

Notre étude montre que la majorité des enfants drépanocytaires ont été transfusés au moins une à trois fois. Cette transfusion représente 60% chez les sujets minces, 62,8% chez les sujets ayant un IMC normal, 50% chez les obèses, 80% chez les sujets en surpoids et 68,4% chez les sujets très minces. Dans cette même étude, le nombre médian de transfusion est de 2 avec des extrêmes de 0 et 10 transfusions.

Une étude rétrospective effectuée par ORLY MUYUMBA à l'HGR JASON SENDWE à Lubumbashi en 2012 montre 72,3% des enfants drépanocytaires étaient transfusés(38). Une autre étude effectuée par ZIATA LEMBA aux CUL en 2012 à Lubumbashi montre que 70,5% des enfants drépanocytaires étaient transfusés plus de deux fois. Nos résultats se rapprochent à ceux trouvés par ces deux chercheurs.

Dans notre étude, la majorité des enfants sont drépanocytaires uniques dans la fratrie et représente 53,3% chez les minces, 60% chez les sujets de poids normal, 50% chez les sujets obèses, 80% chez les sujets en surpoids et 63,2% chez les sujets très minces. Par ailleurs, le nombre médian des enfants drépanocytaires dans la fratrie est de 1 enfant avec des extrêmes de 1 et 3 enfants drépanocytaires dans la fratrie. Nos résultats se rapprochent de ceux trouvés par AWA et de DIALLO qui ont travaillé au MALI respectivement en 2008 et en 2004 et ont trouvé respectivement que 72% des enfants étaient seuls drépanocytaires dans la fratrie(37) et 69% des enfants étaient seuls drépanocytaires dans la fratrie(28). Par contre, une étude effectuée au MALI par DIONE en 2006 montre que 30,9% des enfants avaient au moins un frère drépanocytaire(27). Le nombre d'enfants drépanocytaires dans une famille peut avoir de répercussions significatives sur la prise en charge et constitue une charge pour les parents(27).

Dans notre étude, l'âge médian du déclenchement de la première crise drépanocytaire est de 6 mois avec des extrêmes de 3 et 96 mois. Nos résultats corroborent à ceux trouvés en RDC en 2009 par KALUIA et coll. qui montre qu'à partir de 3 ou 4 mois, les parents peuvent remarquer que l'enfant semble très fatigué, qu'il pleure, mange moins et à partir de 6 mois les pleures deviennent incessants dus à des épisodes de douleur sévère(1). Une autre étude effectuée par AWA en 2008 au MALI montre que l'âge de la première crise était situé dans la majorité des patients autour de 6 mois soit 31,3%(37).

L'âge médian de découverte de la drépanocytose est de 10 mois avec des extrêmes de 3 et 144 mois ; ce qui veut dire que le diagnostic tardif est possible dans notre étude. Une étude effectuée au SENEGAL en 2003 par DIAGNE montre que l'âge médian au moment du diagnostic est de 3 ans chez les enfants SS et 8 ans chez les hétérozygotes composites SC(2). La symptomatologie est muette jusqu'au sixième mois à cause de l'HbF encore présente dans la circulation(1). Vers 12 à 48 mois l'HbS remplace totalement l'HbF, d'où la fréquence de crises et des complications(20).

Aucun enfant drépanocytaire n'a subi le dépistage néonatal selon notre étude. Par contre, une étude effectuée en France en 2010 par STEPHANIE GERNET montre que le dépistage néonatal est un dépistage systématique et ciblé sur les populations à risque et est représenté par une fréquence de 25% soit un enfant sur quatre en France Métropolitaine(29). Selon JOSIANE B. le dépistage de la drépanocytose en métropole a pour particularité de n'être pas systématique ; il est effectué chez les nouveau-nés dont les parents appartiennent à un groupe à risque (essentiellement Afrique, Antilles et Maghreb). Cependant, tous les nouveau-nés aux Antilles-Guyane et à la Réunion sont testés(13).

Dans notre étude, les parents de nos sujets drépanocytaires ont un niveau d'instruction universitaire à 51,8% pour les pères et 63,4% de niveau secondaire pour les mères. Cette étude nous permet d'analyser le niveau de compréhension de la maladie. Actuellement, la ville de Lubumbashi exige un dépistage préalable avant le mariage ; les parents de nos sujets ne semblent pas s'y être prêtés.

La majorité de nos enfants soit 96,8% ont été allaités par le lait maternel. Ce qui justifie la compréhension de l'importance de l'allaitement maternel.

CONCLUSION ET RECOMMANDATIONS

Au terme de notre étude sur « la drépanocytose et retard staturo-pondéral » à l'Hôpital Général de Référence JASON SENDWE, il ressort que :

Le sexe féminin est le plus représenté ; tous les enfants ayant consulté durant cette période sont drépanocytaires SS ; le poids médian des enfants drépanocytaires est de 24 kilogrammes avec un maximum de 58 kilogrammes et un minimum de 11 kilogrammes ; la taille moyenne des enfants drépanocytaires est de 127 centimètres avec un déviation standard de ± 24 centimètres ; 20,4% des enfants drépanocytaires présentent un retard staturo-pondéral ; l'aliment principal et la source principale de protéine des enfants drépanocytaires sont respectivement pour la plupart d'entre eux le maïs et le poisson ; 73,1% de drépanocytaires ont été diagnostiqués après un dépistage systématique et la commune de Lubumbashi regorge un taux élevé des enfants drépanocytaires de la ville cuprifère ayant consulté l'Hôpital Général de Référence JASON SENDWE par rapport aux six autres commune de ladite ville.

La drépanocytose est une maladie transmise selon le mode Mendélien autosomique par les parents. Elle est caractérisée par la présence d'une Hémoglobine anormale dans les globules rouges des personnes atteintes. C'est une maladie chronique et entraîne un retard de croissance staturo-pondérale. De ce fait, nous recommandons ce qui suit :

- **AUX AUTORITES POLITICO-ADMNISTRATIVES :**
 - La création et multiplication des structures sanitaires spécialisées et accessible à toute personne drépanocytaire ;
 - L'amélioration du standing de vie de la population et surtout de drépanocytaires en vue d'éradiquer le retard staturo-pondéral ;
 - La sensibilisation et éducation de la population sur la drépanocytose et ses complications.
- **AUX MEDECINS :**
 - Apprendre aux parents à reconnaître les facteurs déclenchant et les signes d'alerte ;
 - Considérer la drépanocytose comme un problème de santé publique nécessitant une prise en charge précoce et adéquate.

▪ **AUX PARENTS DE DREPANOCYTAIRES :**

- Assurer le suivi régulier des enfants afin d'appliquer les mesures préventives contre la survenue des crises ;
- Assurer une alimentation équilibrée de l'enfant afin de prévenir le déficit pondéral ;
- Respecter les recommandations médicales ;
- Réaliser les examens para cliniques demandés par les médecins, etc.

BIBLIOGRAPHIE

1. **KALUIA M., MANZOMBI M.**, La drépanocytose, une identité, un combat et un métier ; éd : bureau d'étude et de recherche pour la promotion de la santé/ Kangu mayumbe, 2009
2. **DIAGNE G. et al**, prise en charge de la drépanocytose chez les enfants en Afrique : expérience de la cohorte de l'hôpital d'enfants Albert Royer de Dakar, éd : Méd. trop, 2003
3. **MABIALA J.**, crise vaso-occlusive drépanocytaire chez l'enfant et l'adolescent à Brazzaville, étude rétrospective de 587 cas, éd : Bull.soc pathol exot, 2005
4. **WAJCMAN H., GALACTEROS F.**, Drépanocytose : laboratoire de l'hémoglobine, éd : Bull.soc pathol exot, 2001
5. **EPSTEINKH**, pathogenesis and treatment of sickle cell disease, N Engl J Med, 1997
6. <http://www.news-medical.net/health/sickle-cell-disease-History-%28French%29.aspx> (page consultée le 17 avril 2013)
7. **MUKISI M.**, Ostéonécrose drépanocytaire de la tête fémorale de l'adulte : épidémiologie, diagnostic et traitement, Mémoire pour l'obtention du grade de licencié en orthopédie Traumatologie, Université libre de Bruxelles, 1992
8. **YVES D.**, Croissance staturo-pondérale normale et pathologique, MCU-PH, Université et CHU de Bordeaux, 2009
9. **ARNAL C. et al**, Drépanocytose chez l'adulte. Encyl.Méd. chir (éditions scientifiques et médicales Elsevier SAS, Paris), hématologie, 2002
10. **ERIC C.**, Les résultats de l'analyse de l'ADN de deux corps inhumés dans la nécropole d'Aïdama, dans le sud Egyptien, 3700 avant J-C, Bull.soc.Ital.Biol. Sper, 1999
11. **LABIE D. et ELION J.**, Génétique et physiopathologie de la drépanocytose, Paris Eurotext, 2003
12. **MARC G.**, Médecine tropicale. Médecine-science. Ed. Flammarion Paris, 1995
13. **JOSIANE B. et WAJCMAN H.**, Epidémiologie de la drépanocytose, monographie revue du praticien, 2004
14. **HAMAWOO K.**, Drépanocytose et ostéonécrose de la tête fémorale considérations thérapeutiques à propos de 38 cas, MALI MEDICAL, 2003
15. **WHO**. La drépanocytose dans la région Africaine : situation actuelle et perspective.s.l. : OMS/AFR/RC60/8 22 Juin 2010, 2010

16. **KECLARD L. et al**, Epidémiologie des gènes de globines dans le bassin Caribéen In La drépanocytose, regards croisés sur une maladie orpheline (dir. Lainé .A), Ed. Khartala, 2004
17. **YABA A.**, Cours inédit d'hématologie Pédiatrique, Université de Lubumbashi 2009
18. **DORA B. et al**, Traitement de la drépanocytose par l'hydroxyurée, Ed. John Libbey Eurotext, 2003
19. **GUINDO Y.**, Aspects cliniques et thérapeutiques de l'ostéomyélite drépanocytaire dans le service de chirurgie orthopédique et traumatologique de l'hôpital Gabriel Toure, Thèse médecine Bamako, 2006
20. **GALACTEROS F.**, Base physiopathologique de la drépanocytose, prise en charge et actualité thérapeutique. Bull.soc
21. **ANOOSHA H.**, Les complications aiguës de la drépanocytose, revue du praticien, 2004
22. **TSHILOLO L., MUKENDI R., GIROT R.**, La drépanocytose dans le sud du Zaïre. Etude de deux séries de 251 et 340 malades entre 1988 et 1992. Arch. Pédiatrie(Paris) ,1996
23. **FRANÇOIS A. et PHILIPPE G.**, L'essentiel médical de poche, 2e édition Ellipse. St. Berti, 1995
24. <http://www.Orphanet.Infobiogen.Fr/date/patho/2.drépanocytose.html> (page consultée le 20 avril 2013).
25. **SYLVIE P.**, Amélioration de la prise en charge de la douleur dans la drépanocytose : Mémoire pour DIU de prise en charge de la douleur, 2003-2004
26. **ZELDINE G.**, Manifestation neurologiques des drépanocytoses, Méd. trop, 1978
27. **DIONE L.**, Les activités de l'unité fonctionnelle de prise en charge et de suivi des enfants drépanocytaires : Bilan d'une année de service de Pédiatrie du CHU-GT Bamako. Thèse médecine Bamako, 2006
28. **DIALLO D.**, suivis des enfants drépanocytaires de 0 à 15 ans dans le service de Pédiatrie de CHU-GT. Thèse de médecine Bamako, 2004
29. **STEPHANIE G.**, perception et représentations de la drépanocytose, enquête auprès de 26 famille suivies au CHU de Bordeaux, Université de Bordeaux 2. UFR de sciences Médicales, 2010
30. **BEGUE P. et CASTELLO-HERBRETEAU B.**, Infection et drépanocytose, Path.Biol, 1999

31. **JACQUELINE E.**, Croissance staturo-pondérale des enfants infectés par le virus de l'immunodéficience humaine à Yaoundé, Cameroun ; Université de Yaoundé I Diplôme d'Etudes spécialisées en Pédiatrie 2009 dans la catégorie : Biologie et Médecine, 2009
32. **THIERRY D.** : Croissance staturo-pondérale, 2003 : www.dauphikid.com/002FormPediaGren.htm
33. **ODILE R.** Retard de croissance statural, orientation diagnostique, Service de Pédiatrie-CHU de Saint-Etienne.
34. **DOKEKIAS E.**, Etude analytique des facteurs d'aggravation de la maladie drépanocytaire au Congo. Médecine d'Afrique noire, 1996
35. **GLODY JC., YANZA MC., BOKA YAO et coll.**, Aspect de la drépanocytose au complexe Pédiatrique de Bangui : A propos de 123 cas, 2003
36. **ZIATA L.**, prise en charge du syndrome drépanocytaire majeur en milieu hospitalier, Mémoire présenté et défendu en vue de l'obtention du titre de docteur en Médecine. UNILU 2012 (inédit)
37. **AWA D.** : PEC de la crise douloureuse drépanocytaire selon les critères de l'OMS en milieu Pédiatrique. Thèse de Bamako, 2008
38. **ORLY M.**, Fréquence et PEC de la drépanocytose chez les enfants de 0 à 16 ans. Travail de Fin de Cycle présenté en vue de l'obtention du grade de gradué en sciences Biomédicales, UNILU 2012 (inédit).
39. **MANDA K.**, Complications osseuses de la drépanocytose dans le service de chirurgie des CUL. Thèse Lubumbashi, 2011
40. **ELOUNDOU C.O.** : prise en charge de la crise douloureuse drépanocytaire selon les critères de l'OMS. Une étude en milieu hospitalier Pédiatrique à Libreville. Thèse Méd. Bamako : 02-M-32

Table des matières

EPIGRAPHE.....	I
IN MEMORIAM.....	II
DEDICACE.....	III
AVANT PROPOS.....	IV
RESUME.....	V
LISTE DES ABREVIATIONS	VI
INTRODUCTION.....	1
<i>CONSIDERATION THEORIQUE</i>	3
CHAPITRE I : LES GENERALITES.....	4
I.1.1 LA DREPANOCYTOSE	4
I.1.2 LE RETARD STATURO-PONDERAL	4
CHAPITRE II : LA DREPANOCYTOSE.....	5
II.1. HISTORIQUE	5
II.2. EPIDEMIOLOGIE	7
II.3. PHYSIOPATHOLOGIE	9
II.4. CLINIQUE	10
II.5. LES CRISES DE LA DREPANOCYTOSE	11
<i>II.5.1 LES CRISES VASO-OCCLUSIVES OU DOULOUREUSES</i>	11
<i>II.5.2 LES CRISES HYPER HEMOLYTIQUES</i>	13
<i>II.5.3 CRISES APLASIQUES</i>	13
II.6. PRISE EN CHARGE DES CRISES DREPANOCYTAIRES	14
<i>II.6.1 TRAITEMENT PREVENTIF</i>	14
<i>II.6.2 TRAITEMENT CURATIF</i>	14
<i>II.6.2.2 PRISE EN CHARGE DE L'ANEMIE</i>	15
<i>II.6.2.3 PRISE EN CHARGE DU PRIAPISME</i>	15
<i>II.6.2.4 TRAITEMENT PAR HYDROXYUREE</i>	15
<i>II.6.2.5 LA GREFFE DE LA MOELLE</i>	16
<i>II.6.2.6 PRISE EN CHARGE DU SYNDROME THORACIQUE AIGU(STA)</i>	16
II.7. LE DIAGNOSTIC DE LA DREPANOCYTOSE	16
<i>II.7.1 CLINIQUE</i>	16
<i>II.7.2 PARA CLINIQUE</i>	17
<i>II.7.2.1 ANTENATAL</i>	17
<i>II.7.2.2 NEONATAL</i>	17

II.7.3 TECHNIQUES	18
<i>II.7.3.1 TEST DE FALCIFORMATION</i>	18
<i>II.7.3.2 ELECTROPHORESE</i>	18
<i>II.7.3.3 REACTION DE POLYMERISATION EN CHAINE (PCR)</i>	18
<i>II.7.3.4 HEMOGRAMME</i>	18
CHAPITRE III : DEVELOPPEMENT STATURO-PONDERAL NORMAL	20
III.1. GENERALITES SUR LA CROISSANCE NORMALE	20
III.2. LES MENSURATIONS DU NOUVEAU-NE	20
1. <i>LE POIDS</i>	20
2. <i>LA TAILLE</i>	20
3. <i>CROISSANCE HARMONIEUSE</i>	21
4. <i>DIFFERENTES PHASES DE CROISSANCE</i>	21
CHAPITRE IV : LA DREANOCYTOSE ET RETARD STATURO-PONDERAL	22
IV. I DEFINITION DU RETARD STATURO-PONDERAL	22
1. <i>DEFAUT D'APPORT</i>	22
2. <i>LES AVITAMINOSES</i>	22
3. <i>LES MALADIES CHRONIQUES</i>	22
4. <i>LES HORMONES</i>	22
IV.II DREPANOCYTOSE ET RETARD STATURO-PONDERAL	23
<i>CROISSANCE ET PUBERTE</i>	24
<i>CONSIDERATION PRATIQUE</i>	25
CHAPITRE I : DESCRIPTION DU LIEU DE TRAVAIL	26
I.1 SITUATION GEOGRAPHIQUE	26
I.2 HISTORIQUE DE L'HOPITAL	26
I.3 ORGANISATION ET FONCTIONNEMENT	29
CHAPITRE II : METHODOLOGIE.....	31
II.1 PATIENTS, MATERIELS ET METHODE	31
II.2 DIFFICULTES RENCONTREES	32
CHAPITRE III : PRESENTATION ET INTERPRETATION DES RESULTATS	33
III.1 DISCUSSION ET COMMENTAIRE	46
CONCLUSION ET RECOMMANDATIONS	51
BIBLIOGRAPHIE	53