



FREQUENCE ET PRISE EN CHARGE DE LA DRÉPANOCYTOSE CHEZ LES ENFANTS DE 0 A 17 ANS DANS LA VILLE D'ISIRO » ;

Par

KIRONGOZI MUKOMA Erick et KOMBOZI OTELANYELE Zicko

RÉSUMÉ

Cette étude a porté sur la fréquence et prise en charge de la drépanocytose chez les enfants de 0 à 17 ans dans la ville d'Isiro. Elle menée à l'Hôpital Général de Référence d'Isiro et à la Clinique de l'Est. La drépanocytose est une maladie grave, d'origine génétique, transmise par les deux parents. C'est la maladie génétique dépistée la plus fréquente en France et dans le monde (plus de 300.000 enfants atteints de cette maladie naissent chaque année) : elle s'inscrit comme une priorité nationale de santé publique.

En réalisant cette étude, nous nous sommes assigné trois objectifs spécifiques à savoir : déterminer la fréquence de la drépanocytose chez les enfants de 0 à 17 ans à l'Hôpital Général de Référence d'Isiro et la Clinique de l'Est, identifier les facteurs favorisant cette pathologie, enfin apprécier la qualité de la prise en charge assurée à ces derniers.

Population d'étude est constituée de 3520 enfants consultés dans les deux formations médicales pour le problème d'anémie confondue. Parmi lesquels l'échantillon de 36 enfants drépanocytaires de 0 à 17 ans chez a été prélevé et testé positif.

Cette étude étant rétrospective, nous nous sommes servis de technique d'analyse documentaire pour la récolte des données.

A l'issue des analyses, nous avons abouti aux principaux résultats suivants :

- La tranche d'âge la plus touchée est celle de 12 à 17 ans avec 44,5 % ;
- Le sujet féminin est majoritaire avec 52,8 % ;
- Il y a eu 66,7 % de cas de paludisme associé à la drépanocytose ;
- la fièvre est l'un des grands facteurs favorisant de la drépanocytose que nous constaté chez 21 enfants soit 58,3 %;
- 72,2 % de cas étaient mis sous transfusion sanguine, antibiotiques et antalgiques ;
- l'anémie hémolytique est la complication majeure avec 58,3 % ;

INTRODUCTION

La drépanocytose est une affection génotypique répandue dans la race noire, caractérisée par l'apparition d'une hémoglobine anormale, l'hémoglobine S. Autrement dit, la drépanocytose est une maladie moléculaire génétique causée par une altération de l'hémoglobine qui affecte les globules rouges du sang ; c'est-à-dire une maladie génétique (héréditaire) toujours transmise conjointement par le père et la mère (11).

Elle a tendance à polymériser dès que la pression partielle en oxygène diminuée. Elle forme alors de longs polymères qui déforment le globule rouge en forme de faux : c'est la falciformation. Ces globules rouges déformés perdent leur capacité à circuler dans petits vaisseaux sanguins. Ils peuvent se bloquer et limiter les échanges d'oxygènes. Cette anomalie a deux conséquences : obstruction des vaisseaux sanguins par les globules rouges moins déformables, responsable de thrombose et d'infarctus, net la mort des globules rouges par l'hémolyse (6).

Ils provoquent les principaux symptômes comme : l'anémie chronique, la susceptibilité aux infections et la survenue de crise vaso-occlusives. Cette maladie touche près 50 millions de personnes dans le monde (6).

La drépanocytose est une maladie grave, d'origine génétique, transmise par les deux parents. C'est la maladie génétique dépistée la plus fréquente en France et dans le monde (plus de 300.000 enfants atteints de cette maladie naissent chaque année) : elle s'inscrit comme une priorité nationale de santé publique. En France, on compte environ 10.000 malades en Métropole, 2.000 en Martinique, 1.500 en Guadeloupe ; 450 enfants malades naissent chaque année, principalement en Ile-de-France et dans les Antilles (13).

Au niveau international, la drépanocytose a été reconnue comme maladie monogénique par l'Organisation Mondiale de la Santé en 2006 et devant bénéficier d'un programme de prise en charge spécifique. La journée mondiale de la drépanocytose a lieu le 19 juin de chaque année.

En France, c'est la maladie génétique la plus répandue et fréquente, 5.000 personnes sont atteintes de cette forme grave d'anémie. Elle concerne plus de 20.000 patients connus et 400 nouveau-nés sont atteints chaque année (14).

Un nouveau-né sur mille est atteint de drépanocytose ; 600.000 domiens vivent en ile de France, 70.000 d'entre eux sont des transmetteurs. Aux Antilles et Guyane, un nouveau-né atteint de drépanocytose toutes les 250 naissances.

En 2010, 31,5 % des nouveau-nés en France ont été soumis au dépistage néonatal de la drépanocytose dont 80 à 90 % de cas ; la fréquence de la maladie était d'une naissance sur 714, ce qui correspond à 409 syndromes drépanocytaires majeurs identifiés de façon préventive (15).

Ainsi, pour le seul territoire francilien, 60 % de nouveau-nés ont été dépistés à la naissance et environs 200 nouveau-nés atteints de syndromes drépanocytaires majeurs ont été diagnostiqués.

En France, le dépistage néonatal est pratiqué couramment pour permettre l'instauration précoce de la prophylaxie anti-infectieuse, mais aussi l'éducation des parents. Ils sont enseignés en particulier à reconnaître les signes précoces d'une complication menaçant le pronostic vital : fièvre élevée, pâleur, asthénie, augmentation de volume de la rate. Ainsi, ce système permet de dépister chaque année environ 3000 nouveau-nés porteurs d'un syndrome drépanocytaire majeur en France (8).

En Afrique, le dépistage n'est organisé qu'à Cotonou et au Ghana. Des expériences ponctuelles ont été menées, notamment au Burkina-Faso, au Mali, au Sénégal et d'autres sont en cours en République Démocratique du Congo. L'une des difficultés majeures rencontrées de ces pays est celle de retrouver tous les bébés dépistés. Pour palier à des telles difficultés, il est indispensable d'assurer une forte sensibilisation de l'opinion publique, éduquer les familles et trouver des systèmes de (rattrapage) lors des séances des vaccinations obligatoires (2).

En Afrique central, spécialement en République Démocratique du Congo, près de un million des personnes souffrent de l'anémie SS et près de 10 millions de la population soit plus au moins 25 % sont transmetteurs de la maladie. Et 16 à 30 % de cas, paradoxalement, la drépanocytose, qui a le triste privilège d'être la maladie génétique la plus fréquente et pourtant la moins connue du grand public.

En République Démocratique du Congo, en parler c'est déjà aider « Gracia Fondation Organisme d'Aide aux Personnes Anémique SS (GFOAPAss), lutte contre calamité résident dans les globules rouges » et est sur terrain depuis le 02 septembre 1995 à partir de Kisangani chef lieu de la Province orientale ; il compte couvrir la République Démocratique du Congo entier d'ici l'an 2020.

Pour lutter contre la drépanocytose, première maladie génétique au monde qui frappe 300.000 personnes en Afrique, l'Association Noir et Blanc a développé en 2002 en République Démocratique du Congo, un programme de dépistage et de formation qu'elle ambitionne

d'ériger en modèle exportable. En Décembre 2007 et en Avril 2008 plus de 3000 personnes ont été dépistées tandis qu'on évalue à 300.000 le nombre des cas de drépanocytose en Afrique (2).

La drépanocytose est responsable de 5 % à 16 % de décès d'enfants de moins de 5 ans sur continent. Ainsi, l'Association Noir et Blanc créée à Kinshasa en septembre 2002 concentre son action sur le dépistage néonatal de la maladie, la première en République Démocratique du Congo et la seule en Afrique (fabriquée par marque Japonaise) qu'elle a installée en 2007 à l'Hôpital Général de Kinshasa. Le but de cette association est de lancer un véritable audit sur la maladie (7).

Au regard de cette situation de la maladie de la drépanocytose dont notre pays représente le 10% des personnes en Afrique, nous nous sommes posés les questions suivantes :

- Quelle est la fréquence de la drépanocytose chez les enfants de 0 à 17 ans à l'Hôpital Général de Référence d'Isiro et la Clinique de l'Est ?
- Quels sont les favorisants de cette maladie ?
- Comment ces enfants sont-ils pris en charge au sein de ces établissements sanitaires ?

La problématique ci-haut formulée, nous conduit à fixer les objectifs suivants :

- Déterminer la fréquence de la drépanocytose chez les enfants de 0 à 17 ans à l'Hôpital Général de Référence d'Isiro et la Clinique de l'Est.
- Identifier les facteurs favorisants cette pathologie.
- Évaluer la prise en charge de cette affection à l'Hôpital Général de Référence d'Isiro et à la Clinique de l'Est.

Pour atteindre nos objectifs, nous avons formulé un certain nombre d'hypothèses selon lesquelles :

Étant donné que l'Hôpital Général de Référence d'Isiro et la Clinique de l'Est sont dotés du personnel qualifié et que la drépanocytose se vit en permanence, demeure le sang du peuple noir, nous pensons que la fréquence de cette maladie chez les enfants serait élevée, le manque de CIDD dans notre milieu serait l'un des facteurs favorisants cette affection et que sa prise en charge serait moyennement efficace.

1. CONSIDÉRATIONS GÉNÉRALES SUR LA DRÉPANOCYTOSE

La drépanocytose c'est une affection génotypique répandue dans la race noire, caractérisée par l'apparition d'une hémoglobine anormale, l'hémoglobine S (1). La drépanocytose concerne surtout les personnes originaires d'Afrique intertropicale, mais on la trouve aussi en Afrique du Nord, aux Antilles, en Grèce, en Italie du Sud, au Proche Orient, au Brésil, en Inde et en Amérique du Nord et du Sud.

On estime qu'il naît chaque année dans le monde, et en majorité dans les pays à revenu faible au moyen, plus de 300.000 enfants présentant une forme grave d'hémoglobinopathie. Environ 5 % de la population mondiale sont des porteurs sains d'un gène drépanocytaire ou thalassémique ; ce pourcentage atteint 25 % dans certaines régions. Ces pathologies sont surtout répandues dans les régions tropicales ; elles se sont toutefois étendues à la majorité des pays du fait des migrations de population. La drépanocytose touche principalement l'Afrique (4, 13).

Dans notre pays la République Démocratique du Congo, il n'existe pas encore des structures mises en place dans les maternités pour un dépistage, quoique non systématique est la seule à pouvoir vous renseigner sur l'état de santé de votre enfant dès la naissance.

La drépanocytose est due à une anomalie de l'hémoglobine, contenue dans les globules rouges et permettant le transport de l'oxygène dans le sang : l'hémoglobine A habituelle a subi une mutation qui l'a modifiée en hémoglobine S.

En situation de stress (hypoxie, déshydratation, variation brusque de température...), l'hémoglobine S se polymérise dans le globule rouge, celui-ci se rigidifie et prend une forme de « croissant » ou « faucille ». Il peut alors boucher les petits vaisseaux sanguins, ce qui est à l'origine des différentes manifestations de la maladie (anémie, douleur, infection) (13).

La drépanocytose est une maladie génétique toujours transmise conjointement par le père et la mère. C'est une maladie du sang, due à la présence d'une hémoglobine anormale dans le globule rouge et permettant le transport de l'oxygène dans le sang : l'hémoglobine A habituelle a subi une maturation qui l'a modifiée en hémoglobine S. Les premiers signes de la maladie peuvent apparaître dès le troisième mois. C'est une maladie chronique que l'on ne sait pas encore guérir, qui nécessite toute la vie des soins réguliers. C'est une maladie grave mais pas contagieuse (3).

L'hémoglobine S oxygénée est aussi soluble que l'hémoglobine A mais au cours de la désoxygénation, elle se prend en une sorte de gel pseudo-cristallin ; il se forme de long

filament « tatoiés » d'hémoglobine S polymérisée associés en chaîne de structure hélicoïdale. La falciformation des hématies est la conséquence directe de la gélification de l'hémoglobine S désoxygénée.

Chez les drépanocytaires hétérozygotes, la concentration érythrocytaire de l'hémoglobine S est trop faible pour que la falciformation se produise *in vivo*, en dehors de circonstances exceptionnelles. Chez les sujets homozygotes la falciformation se produit aisément dans les capillaires lorsque la pression artérielle en oxygène est inférieure à 45 mm Hg ; elle est favorisée par l'acidose, la déshydratation et l'élévation de la température, ce qui explique son intensité dans certains tissus (la rate, médullaire rénale) et au cours des infections (14).

Les thromboses et l'hémolyse qui dominent la symptomatologie clinique s'expliquent aisément. Ces phénomènes s'aggravent brusquement à l'occasion de crises « vaso-occlusives » ou hémolytique, souvent déclenchées par une hypoxie, une déshydratation, une ischémie, acidose, entretient et aggrave les troubles. La fréquence des infections au cours de la drépanocytose s'explique par l'exclusion fonctionnelle de la rate et l'existence d'infarctus viscéraux ou se multiplient les bactéries (6)

1.1. SYMPTOMATOLOGIE

La drépanocytose homozygote se présente comme une anémie hémolytique chronique entre coupée de crise hématologique et de crise vaso-occlusive, souvent compliqués d'infection bactérienne sévères. L'enfant né normal, jusqu'à l'âge de 5 à 6 mois de la vie reste asymptomatique car les hématies contiennent un taux élevé d'hémoglobine fœtale qui empêche la falciformation (5). Jusque là, c'est la phase d'incubation pour un drépanocytaire ; mais présente déjà des signes d'anémie entre autre : pâleur cutanéomuqueuse, le subictère, splénomégalie, retard staturo-pondéral, retard pubertaire, faciès singulier à cause de l'hyperplasie médullaire avec une tête volumineuse, déformation de la mâchoire, splénomégalie, hypertrophie de foie surtout chez l'adulte, implantation dentaire 1,4,6,15, mauvaise de bosses pariétale qui s'élargissent à la base du nez...

En dehors des formes graves, la drépanocytose repose sur une triade symptomatique : l'anémie chronique, la susceptibilité aux infections et la survenue de crise vaso-occlusives. Ces trois symptômes sont interdépendants et il n'est pas rare qu'une complication entraîne une autre. La drépanocytose se caractérise par une grande variabilité d'expression clinique à la fois interindividuelle mais aussi intra-individuelle (au cours de la vie du patient). (6,9)

1.1.1. SIGNES OBJECTIFS OU CLINIQUE

Sur le plan clinique nous avons :

a) *Signes directs* :

- ✓ Pâleur cutanéomuqueuse (conjonctives, paumes, plate des pieds)
- ✓ Ictère secondaire à l'hémolyse des globules rouges.

b) *Signes indirects* :

- ✓ L'asthénie,
- ✓ Dyspnée,
- ✓ Vertiges,
- ✓ Hypotension artérielle,
- ✓ Tachycardie ou encore acouphène. (6)

1.1.2. SIGNES SUBJECTIFS

Les patients drépanocytaires ont une insuffisance splénique fonctionnelle secondaire aux infarctus splénique itératifs (dus aux occlusions des vaisseaux sanguins splénique en cas de stress) : la rate s'infarcie progressivement et n'assure plus correctement son rôle de lutte contre les infections notamment celles à germe en capsulées (pneumocoques, méningocoques, hémophilies influenza, salmonelles,...) ces risques infectieux justifie la nécessité du dépistage néonatal afin que les patients soient mis sous antibiothérapie préventive.

Tout enfant drépanocytaire de moins de trois ans ayant une température supérieure à 38,5°C doit être vu en consultation hospitalière. Chez l'enfant de plus de trois ans, la consultation hospitalière est justifiée par une température d'au moins 39,5°C, sinon l'enfant évalué par son médecin de ville (6)

1.1.3. DIAGNOSTIC (8)

L'anémie est constante mais variable. A l'état basal, elle est homochrome, normocytaire ou macrocytaire, régénérative, autours de 60 à 80 gr/litre d'hémoglobine ; sur le fottis, on relève une amisocytose, une poikilocytose, une polychromotophilie,... la réticulocytose élevée, l'érythroblastose médullaire, l'hyper bilirubinémie libre, hypersidmie témoignent de l'hémolyse.

Les crises vaso-occlusives sont la manifestation la plus bruyante de la maladie drépanocytaire. En effet, les patients se plaignent de douleurs osseuses ou abdominales très intenses à type de broiement « c'est pire qu'une fracture » « comme de coups de marteau ». il

n'y a pas toujours des signes annonciateur de crises douloureuses et on ne trouve pas des causes déclenchantes dans environ la moitié des cas.

0. Test d'Emmel :

Mise en évidence de drépanocyte ; le test d'Emmel est la plus simple : placer une goutte de sang entre lame et lamelle, lutter à la paraffine ou à la vaseline ; laisser à la température du laboratoire ou mettre en l'étuve ; lire après 24 ou 48 heures. Le test d'Emmel montre 30 à 50 % des globules rouges falciformés s'il y a hypoxie. L'hémoglobine AS se présente en moins de 50 % et l'hémoglobine SS se présente de plus de 50 % des cellules falciformées.

1. Erythropoïèse de l'hémoglobine :

Montrant 40 à 50 % d'hémoglobine S, 50 à 60 % d'hémoglobine A et une faible proportion d'hémoglobine S. le test de falciformation est positif. Ce test ne se pratique presque pas dans notre milieu mais avec son avantage direct de son résultat. Chez les drépanocytaires homozygotes, on découvre 90 à 97 % d'hémoglobine S et 3 à 10 % d'hémoglobine F.

Pour qu'un enfant soit malade, il faut que les deux parents aient porteur du gène de la drépanocytose S. Il n'existe aucun obstacle technique. Le diagnostic est réalisable dès la naissance, et à tout moment sur une goutte de sang grâce à un examen de laboratoire simple, peu coûteux, appelée « étude de l'hémoglobine ». Cette analyse dépiste les transmetteurs comme les maladies.

2. Test de Murayana :

Repose sur le fait que le gel d'hémoglobine S désoxygénée se forme à 37°C et disparaît à 0°C (laboratoire spécialisé).

1.2.TRAITEMENT (3,7,8)

Le 16 juin au septembre dernier, la haute autorité de santé a publié des recommandations sur la prise en charge de la drépanocytose chez l'enfant et l'adolescent. Aujourd'hui, la transfusion sanguine reste un traitement très fréquent, des médicaments comme la molécule hydroxylée qui existe depuis 20 ans maintenant et la greffe de moelle osseuse peu être envisagée dans certains cas extrêmes.

Le traitement de la drépanocytose est de trois volets : préventif, curatif et traitements des crises. La prévention consiste à prodiguer aux jeunes un conseil génétique d'éviter le mariage avec un sujet AS. Le mieux serait de procéder d'abord à groupage sanguin. Un enfant né SS, doit être soumis à la pénicilline V chaque jour en raison de 50.000 à 1.000.000 UI/kg/jour en

2 prises jusqu'à 5 ans, il doit aussi être soumis sous acide folique en raison de 5 mg/jour ou tous les 2 jours, ne pas oublier de vacciner contre les infections à pneumocoques, à hémophiles influenzae et infections à méningocoques.

Les grands enfants doivent éviter de sport violent et éviter de s'évaporer à des températures extrêmes, par contre ils doivent boire beaucoup. Le traitement curatif est l'apanage du futur et consiste à une greffe médullaire, c'est-à-dire remplacer la moelle d'un sujet SS par la moelle du sujet AS ou AA, ce qui supprime toutes les crises mais le patient reste SS. Ce traitement coûte cher, mais peut facilement se compliquer d'une septicémie foudroyante, voir le rejet de la greffe. Cela nécessite un sujet Histocompatible. Mais la technique est parfois bien maîtrisée. Le traitement des crises est fonction des différentes manifestations cliniques telles que détaillées ci-haut.

Pour l'hémolyse clinique, on procède à la transfusion sanguine iso groupe, iso rhésus, testé ex compatible.

Le traitement de la fièvre avec goutte épaisse négative va nécessiter la recherche d'un foyer infectieux et on procède parfois à l'hémoculture et antibiothérapie à large spectre.

Le traitement de la crise vaso-occlusive est basée sur l'administration des antalgiques tels que le paracétamol, le diclofénac, la pentazocine et la morphine. Il tient compte des cas : bénin, grave et sévère.

Dans le cas bénin, le traitement repose sur l'administration de l'aspirine 100 mg/kg/jr en PO accompagné des sédatifs en buvant beaucoup d'eau.

Dans les cas graves, on procède à une triple association le sérum glucosé à 5 %, 60 ml/kg/jour, (prévenir les crises douloureuses graves), le diclofénac en raison de 3 mg/kg/jour (rôle anti-inflammatoire et asthénie). Le netrofil 40 à 60 mg/kg/jour (inhibe la polymérisation). Avantage : la crise cède dans les 30 à 60 comprimés après son institution.

Dans les cas sévères, c'est la pentazocine 2 mg/kg/jour qui est le médicament de choix. Mais parfois, le patient en présence des douleurs insupportables, la morphine trouve son indication (0,5 à 1 mg/kg/jr) ou alors le tramadol.

La persistance de la douleur après prise correcte des médicaments conduit à la transfusion sanguine. Ce pendant, en cas de crise vaso-occlusive répétitives nécessitant de poly transfusions, on recourt à l'hydrox urée (hydrea) 20 à 30 mg/jr 1 fois le matin pour prévenir les crises. Le traitement des complications s'avère indispensable.

1.3.NURSING

D'après les recommandations britanniques sur la prise en charge de la crise douloureuse drépanocytaire, il existe un consensus sur l'importance d'une prise en charge infirmière adaptée dans ce domaine :

- Il est recommandé que le personnel soignant qui prennent en charge le patient drépanocytaire soit formé et initié de manière continue à la prise en charge de la drépanocytose ;
- Aider le patient à pouvoir reconnaître et évaluer la douleur ;
- Aider le patient à surmonter et reconnaître les signes de complication ;
- Identifier le problème psycho-sociaux adéquats ;
- Elaborer le protocole d soins ;
- Faire l'éducation parentale ;
- Faciliter le diagnostic précoce de séquestration splénique ;
- Aider les parents à suspecter les signes cliniques d'une anémie aigue tels que : pâleur, fatigue, altération de l'état général ;
- Rechercher une augmentation brutale du volume de la rate et de l'abdomen (7)

Par ailleurs pour J. Courte joie, la prise en charge infirmière se fait de la manière suivante :

1.3.1. *Prise régulière d'un vaso-dilatateur à doses préventives dont en voici le schéma :*

- Co-drgocrine : petit enfant : 5 gouttes, 3 x/jr ou 3 gouttes/kg/jr en une fois.
Grand enfant : 10 à 15 gouttes, 3 x/jr, ou 2 gouttes/kg/jour en 1 fois.
- Vincamine : enfant jusqu'à 5 ans : 1 comprimé par jour et après 5 ans 2 x 1 co/jr.

1.3.2 *Correction préventive de l'anémie :*

- Alimentation équilibrée, riche en protéine, vitamines et minéraux.
- Complément d'acide folique en comprimé 5 à 10 mg par jour pendant des longues périodes.
- Chimio prophylaxie du paludisme.
- Hygiène de vie pour prévenir les infections (vaccination) habituellement adéquat, soins des plaies, consultation précoce.
- Un apport de Calcium par la bouche serait utile. Les meilleures solutions, au point de vue santé publique et d'intégrer, dans la Protection maternelle et infantile existante, des consultations spéciales pour les enfants atteints de drépanocytose, afin que la surveillance soit régulière. Les parents seront

informés des mesures préventives et d'autres parts des solutions possibles pour les futurs enfants.

- Peut-on éviter la maladie ? les connaissances médicales actuelles ne permettent pas d'éviter la transmission héréditaire de la maladie, suivant les mécanismes étudiés plus haut. Ce pendant, des actions préventives sont possibles et elles nous permettent d'espérer des progrès sensibles en attendant de nouvelles découvertes.
- Faire la prévention à la brève échéance en donnant régulièrement les vaso-dilatateurs.
- Faire aussi la prévention à moyenne échéance telle que : donner l'éducation sanitaire pour les parents ou couples sur les risques possibles, ensuite soutenir psychologiquement les couples afin de prendre une décision durable.
- Faire la prévention à longue échéance à savoir :
 - Expliquer les complications de cette maladie aux parents,
 - Éradiquer le paludisme qui amène une diminution de mortalité des enfants normaux,
 - Donner le conseil génétique aux parents,
 - Faire le diagnostic prénatal (8).
- **Milieu** : l'Hôpital Général de Référence d'Isiro et la Clinique de l'Est constitue les milieux de notre étude. Toutes les deux structures se trouvent dans de la ville d'Isiro, le territoire de Rungu, province de Haut-Uélé et dans la Zone de Santé Urbano-Rurale d'Isiro.
- **Matériels** : le stylo, carnet des notes, dossiers des malades, registres du bloc opératoire.
- **Méthode** : c'est la méthode descriptive qui nous a guidées pour cette étude. Notre étude étant rétrospective, nous avons utilisé la technique d'analyse documentaire pour la récolte des données.
- **Population d'étude et échantillon** : notre population d'étude est constituée de 3520 enfants consultés dans les deux formations médicales choisies pour notre enquête en cours pour le problème d'anémie confondue. Tandis que notre échantillon est constitué de 36 enfants drépanocytaire de 0 à 17 ans chez qui, ont fait le test d'Emmel qui était positif dans nos deux structures choisies pour l'étude.

2. RÉSULTATS

2.1. Répartition des cas d'anémie et drépanocytose par structure

Structure	Anémie		Drépanocytose	
	Cas	%	Cas	%
HGRI	1110	31,5	11	30,6
CE	2410	68,5	25	69,4
Total	3520	100	36	100

Source : Auteur

La lecture de ce tableau nous amène à observer que depuis le 1^{er} Janvier 2009 jusqu'au 20 Mai 2015, la Clinique de l'Est (C.E) a reçu beaucoup d'enfants drépanocytaires parmi les cas d'anémie donc sur 2410 cas d'anémie, 25 se sont révélés de cas de drépanocytose soit 1,03 % contre l'Hôpital Général de Référence d'Isiro (HGRI) qui a reçu 1110 cas d'anémie et 11 cas de drépanocytose a été diagnostiqué soit 0,99 % de cas.

2.2. Répartition de cas selon la tranche d'âge

Tranche d'âge	Fréquence	Pourcentage
0 à 5 ans	08	22,2
6 à 11 ans	12	33,3
12 à 17 ans	16	44,5
Total	36	100

Source : Auteur

Il ressort de ce tableau que 44,5 % d'enfants âgés de 12 à 17 ans ont plus présenté la drépanocytose suivie de la tranche d'âge de 6 à 11 ans soit 33,3 % et les enfants de 0 à 5 ans représentent 22,2 % de cas.

2.3. Répartition de cas selon le sexe

Sexe	Fréquence	Pourcentage
Masculin	17	47,2
Féminin	19	52,8
Total	36	100

Source : Auteur

Les résultats du tableau III, montrent que les sujets féminins ont plus connu les cas de drépanocytose que les sujets masculins. 52,8 % de drépanocytaires du sexe féminin contre 47,2 % de sexe masculin.

II.3.4. Répartition de cas selon la profession des parents

Profession	Fréquence	Pourcentage
Fonctionnaire de l'Etat	05	13,9

Militaire / Policier	08	22,2
Enseignant	04	11,1
Commerçant	06	16,7
Médecin / Infirmier	02	5,6
Indépendant	11	30,5
Total	36	100

Il découle de ce tableau que la fréquence élevée des enfants avec la drépanocytose soit 30,5 % dont les parents sont des indépendants suivi de 22,2 % des enfants dont les parents sont dans l'armée.

II.3.5. Répartition de cas selon les pathologies associées

Pathologies associées	Fa	Fo	%
Paludisme	36	24	66,7
Fièvre d'origine inconnue	36	19	52,8
Gastro-entérite	36	09	25
Méningite	36	01	2,8
Autres	36	02	5,6

L'analyse des données de ce tableau nous amène à observer qu'il y a 66,7 % de cas de paludisme associé à la drépanocytose suivi de cas de fièvre d'origine inconnue avec 52,8 % et 25 % de cas de gastro-entérite.

II.3.6. Répartition de cas selon les signes cliniques présentés

Signes cliniques	Fa	Fo	%
Déshydratation, fièvre, vomissement	36	21	58,3
Altération de l'état général	36	17	47,2
Douleur osseuse + douleur musculaire	36	10	27,8
Vomissement + asthénie	36	09	25
Pâleur	36	08	22,2
Ballonnement abdominale	36	07	19,4
Crise douloureuse	36	07	19,4
priapisme	36	01	2,8

La lecture de ce tableau montre que sur un total de 36 enfants drépanocytaires retenus, 58,3 % font la déshydratation, la fièvre et vomissement tandis que 47,2 % de cas d'enfants présentent un état général altéré suivi de 27,8 % d'enfants qui ont fait des douleurs osseuses et musculaires.

II.3.7. Répartition de cas selon les facteurs favorisants.

Facteurs favorisants	Fréquence	Pourcentage
Fièvre	21	58,3
Refroidissement	14	38,9
Stress	01	2,8
Déshydratation	00	00
Intoxication	00	00
Total	36	100

Nous remarquons de ce tableau que la fièvre est l'un des grands facteurs favorisant de la drépanocytose que nous constaté chez 21 enfants soit 58,3 % suivi du refroidissement constaté chez 14 enfants soit 19,4 %.

II.3.8. Répartition de cas selon le traitement reçu

Traitement reçu	Fa	Fo	%
Transfusion sanguine, antibiotiques + antalgiques	36	26	72,2
Réhydratation, antipaludiques, vermifuges + antibiotiques	36	20	55,6
Furosémide, acide folique, hydergine	36	05	13,9
Sulfate de potassium + autres	36	03	8,3

Il ressort de ce tableau que la majorité de nos enquêtés soit 72,2 % de cas étaient mis sous transfusion sanguine, antibiotiques et antalgiques suivi de 55,6 % de nos enquêtés qui ont bénéficié des antipaludiques, vermifuges, antibiotiques et la réhydratation. La lasix, acide folique, hydergine et le sulfate de potassium et autres étaient prescrits respectivement à 13,9 % et 8,3 % de cas.

II.3.9. Répartition de cas selon les complications

complication	Fa	Fo	%
Anémie hémolytique	36	21	58,3
Infection sévère	36	18	50
Crise abdominale	36	10	27,8
Ulcère de la jambe	36	02	5,6
Accident vasculo-cérébral	36	00	00
Complication osseuse	36	00	00
Crise vaso-occlusive	36	04	11,1
Crise neurologique	36	01	2,8

Au vu de ce résultat, il nous montre clairement que l'anémie hémolytique est la complication majeure de cas de drépanocytose avec 58,3 % suivi respectivement des cas de l'infection sévère avec 50 % et la crise abdominale avec 27,8 %.

II.3.10. Répartition de cas selon la durée d'hospitalisation

Durée d'hospitalisation	Fréquence	Pourcentage
≤ 7 jours	06	16,6
8 à 15 jours	20	55,6
≥ 16 jours	10	27,8
Total	36	100

L'analyse des résultats de ce tableau nous amène à observer que 55,6 % d'enfants drépanocytaires hospitalisés à l'Hôpital Général de Référence d'Isiro et la Clinique de l'Est durant notre période d'étude ont accomplis une durée moyenne de 8 à 15 jours d'hospitalisation suivi de 27,8 % d'enfants qui ont fait une durée d'hospitalisation supérieur ou égale à 16 jours.

II.4. DISCUSSION ET COMMENTAIRE

La lecture du tableau I de notre nous amène à observer que depuis le 1^{er} Janvier 2009 jusqu'au 20 Mai 2015, la Clinique de l'Est (C.E) a reçu beaucoup d'enfants drépanocytaires parmi les cas d'anémie donc sur 2410 cas d'anémie, 25 se sont révélés de cas de drépanocytose soit 1,03 % contre l'Hôpital Général de Référence d'Isiro (HGRI) qui a reçu 1110 cas d'anémie et 11 cas de drépanocytose a été diagnostiqué soit 0,99 % de cas.

Cette situation peut s'expliquer d'une part, par le fait que ces formations médicales sont par prédilection de lieu de référence et reçoivent beaucoup de cas des maladies infantiles et d'autres part, ceci nous amène à croire que le positionnement de la Clinique de d'Est qui est située au centre de la ville et même avant d'arriver aux Cliniques Universitaires de l'Uélé et l'Hôpital Général de Référence d'Isiro fait que beaucoup de parents préfèrent s'arrêter au niveau de cette structure surtout lorsque les enfants sont entrain de faire une forte crise.

Le résultat issu dans notre enquête montre clairement que la tranche d'âge la plus touchée est celle de 12 à 17 ans, 16 cas sur 36 soit 44,5 % et les sujets féminins ont plus connu les cas de drépanocytose que les sujets masculins soit 52,8 %. ABIANE,R., dans son étude sur prise en charge des enfants drépanocytaires de 0 à 5 ans dans la cité d'Isiro a trouvé que la tranche d'âge la plus touchée était celle de 45 à 59 mois soit 41%. Cela pourrait s'expliquer par le fait qu'avant 6 mois ; il est difficile que le test se révèle positif car cette période l'enfant se défend avec les anticorps de la mère ; concernant le sexe, nous pensons que cette situation est la même comme pour d'autres enfants de la République Démocratique du Congo tel que signale De Montalembert (10).

Il ressort de notre étude que la fréquence élevée des enfants avec la drépanocytose soit 30,5 % dont les parents sont des indépendants suivis de 22,2 % des enfants dont les parents sont dans l'armée. Ce résultat est corroboré avec celui de ABIANE R., (2010-2011) qui a trouvé également dans son étude, une fréquence élevée chez les parents exercent la profession indépendante c'est-à-dire des métiers non formels (44,2 %) ; contrairement de ce que DALILA Adjud et call (2007) ont trouvé, ces derniers ont trouvé que la drépanocytose se révèle plus chez les enfants de fermiers, enseignants,... Cette situation ne signifie pas que seuls les enfants issus des parents exercent la profession indépendante sont exposés à la drépanocytose. La drépanocytose ne pas liée à la profession mais plutôt à l'hérédité.

L'analyse des données du tableau IV de notre travail nous amène à observer qu'il y a 66,7 % de cas de paludisme associé à la drépanocytose suivi de cas de fièvre d'origine inconnue avec 52,8 % et 25 % de cas de gastro-entérite. Notre étude confirme le résultat de M. Montalembert et all (2007) qui ont signalé dans leur enquête la prédominance du paludisme et la fièvre comme pathologie associée à la drépanocytose pour le cas des africains (8).

Il ressort du tableau VI de notre étude que sur un total de 36 enfants drépanocytaires retenus, 58,3 % font la déshydratation, la fièvre et vomissement tandis que 47,2 % de cas d'enfants présentent un état général altéré. Notre résultat confirme les études menées par Bruno David et all (2011).

En tenant compte des facteurs favorisant, la fièvre apparait comme un grand facteur favorisant de la drépanocytose dans notre étude. Nous l'avons constaté chez 21 enfants sur 36 soit 58,3 % suivi du refroidissement constaté à l'ordre de 14 cas sur 36 soit 38,3 %. Cette situation peut s'expliquer sur le plan de la physiopathologie de la drépanocytose, la fièvre et le refroidissement sont des facteurs favorisant le déclenchement de la crise drépanocytaire. Cette même situation a été constaté également par Montalembert (2007) lors d'une étude menée à Kinshasa sur 300.000 enfants drépanocytaires dépistés, 1923 avaient déjà fait des crises drépanocytaires suite à la fièvre et au refroidissement (8).

Il découle de notre étude que la majorité de nos enquêtés soit 72,2 % de cas étaient mis sous transfusion sanguine, antibiotiques et antalgiques suivi de 55,6 % de nos enquêtés qui ont bénéficié des antipaludiques, vermifuges, antibiotiques et la réhydratation. Notre résultat est semblable à celui trouvé par ABIANE R., où 42,7 % d'enfants drépanocytaires ont été traités avec antibiotiques, antalgiques et la transfusion sanguine suivi de réhydratation, antipaludiques, vermifuge + antibiotique appliqué soit 29,5 %.

Les thalassémiques comme les drépanocytaires ont besoin de transfusions sanguines régulières pour suppléer au manque d'hémoglobine et rester en vie. Mais, a la longue, les transfusions entraînent une surcharge en fer dans les organes qui nécessite un traitement secondaire. On peut guérir les thalassémies par des greffes de moelle osseuse, mais l'intervention coûte cher et n'est pratiquée qu'en peu d'endroits. La stratégie la plus efficace par rapport à son coût pour réduire la fréquence des hémoglobinopathies consiste à compéter la prise en charge par des programmes de prévention.

Aujourd'hui la transfusion sanguine reste un traitement très fréquent, des médicaments comme la molécule hydroxyurée qui existe depuis vingt ans maintenant et la greffe de moelle osseuse peuvent être envisagée dans certains cas extrêmes. Enfin, en permettant de remplacer un gène déficient par un gène sain, la thérapie génique annonce des perspectives prometteuses comme le confirme Marianne de Montalembert, spécialiste de la drépanocytose en précisant que la recherche dans le domaine de la drépanocytose ne se limite pas au globule rouge. Cette situation s'expliquerait par le fait que plusieurs formations locales respectent les normes dans la prise en charge de ce cas tel que vu dans la théorie.

Le résultat de notre étude nous montre clairement que l'anémie hémolytique est la complication majeure de cas de drépanocytose avec 58,3 % suivi respectivement des cas de l'infection sévère avec 50 %. Cette fréquence élevée de l'anémie hémolytique et des infections sévères pourrait s'expliquer par le fait qu'il y a une destruction massive des hématies et globules rouges qui vont entraîner cette anémie hémolytique avec la diminution de l'immunité. Ainsi l'enfant drépanocytaire sera exposé à faire des infections sévères ainsi que d'autres crises selon la physiopathologie étudiée en hématologie (SIMBUNYASI T, 2013-2014)

L'analyse des résultats du tableau X nous amène à observer que 55,6 % d'enfants drépanocytaires hospitalisés à l'Hôpital Général de Référence d'Isiro et la Clinique de l'Est durant notre période d'étude ont accomplis une durée moyenne de 8 à 15 jours d'hospitalisation suivi de 27,8 % d'enfants qui ont fait une durée d'hospitalisation supérieur ou égale à 16 jours. Egalement chez ABIANE R., dans son étude ; sur 61 sujets drépanocytaires, 32 parmi eux soit 52,4 % ont été hospitalisés pour une durée moyenne de 8 à 15 jours suivi de 17 cas soit 27,8 % qui ont fait plus de 16 jours d'hospitalisation. Cette situation nous amène à dire que le traitement de crise drépanocytaire mérite une attention particulière et un traitement de longue durée pour sauvegarder la vie de ces enfants. C'est également ce qu'affirme Markus et all (2009)

III. CONCLUSION ET SUGGESTIONS

III.1. CONCLUSION

Notre étude menée sur « Fréquence et prise en charge de la drépanocytose chez les enfants de 0 à 17 ans dans la ville d'Isiro » ; étude menée à l'Hôpital Général de Référence d'Isiro et à la Clinique de l'Est.

Pour bien mener cette étude, nous nous sommes assigné les objectifs suivant :

- Déterminer la fréquence de la drépanocytose chez les enfants de 0 à 17 ans à l'Hôpital Général de Référence d'Isiro et la Clinique de l'Est.
- Identifier les facteurs favorisant cette pathologie.
- Evaluer la prise en charge de cette affection à l'Hôpital Général de Référence d'Isiro et à la Clinique de l'Est.

De ces objectifs, nos hypothèses de recherche ont été formulées de la manière suivante :

Etant donné que l'Hôpital Général de Référence d'Isiro et la Clinique de l'Est sont dotés du personnel qualifié et que la drépanocytose se vit en permanence, demeure le sang du peuple noir, nous pensons que la fréquence de cette maladie chez les enfants serait élevée, le manque de CIDD dans notre milieu serait l'un des facteurs favorisant cette affection et que sa prise en charge serait moyennement efficace.

Ainsi, à l'issue de nos analyses, nous avons abouti aux principaux résultats suivants :

- La tranche d'âge la plus touchée est celle de 12 à 17 ans avec 44,5 % ;
- Le sujet féminin est majoritaire avec 52,8 % ;
- Il y a eu 66,7 % de cas de paludisme associé à la drépanocytose ;
- la fièvre est l'un des grands facteurs favorisant de la drépanocytose que nous constaté chez 21 enfants soit 58,3 % ;
- 72,2 % de cas étaient mis sous transfusion sanguine, antibiotiques et antalgiques ;
- l'anémie hémolytique est la complication majeure avec 58,3 % ;

III.2. SUGGESTIONS OU RECOMMANDATIONS

Au vu de ce qui précède, nous recommandons:

- ❖ **Aux autorités politico administratives** : Former et recycler le personnel soignant sur la prise en charge correcte de cas de drépanocytose ; Equiper les hôpitaux d'un kit adéquat pour une meilleure prise en charge de cette maladie ; Améliorer les conditions de vie socio comique de la population.
- ❖ **Aux organismes philanthropiques** : Que les partenaires appuient nos hôpitaux avec des réactifs appropriées pour la drépanocytose.
- ❖ **Au personnel soignant** : La prise en charge des enfants drépanocytaires doit être globale et totale, c'est-à-dire tenir compte de tous les aspects de la vie (physique, psychosocial, économique et médico sanitaire) ; Faire un bon diagnostic différentiel entre les autres anémies et drépanocytose ;

- ❖ **Aux parents** : à chaque fois lorsqu'il y a hyperthermie, quelques manifestations citée ci-haut ou soit une maladie non identifiée, de courir le plus tôt possible dans un hôpital ou centre de santé le plus proche.
- ❖ **Aux patients** : connaître son taux d'hémoglobine de base ;
 - boire abondamment, plus encore en cas d'effort, de forte chaleur, de fièvre, de diarrhée ou de vomissements ; éviter les efforts intenses, la plongée en apnée, les séjours en altitude (au-dessus de 1500 m), les voyages en avions non pressurisé,...

BIBLIOGRAPHIE

1. OUVRAGES ET REVUES

- 1) Bernard et Gèneviève : *dictionnaire médical pour les régions tropicales*, 1989 p.253 ;
- 2) Bruno David et all : *comment organiser la lutte contre la drépanocytose en Afrique*, éd. MEDIAF, Paris, France 2/2011 p.21-33 ;
- 3) Dalila Adjud et all : *physiopathologie et traitement de la drépanocytose*, éd. MAYOT, 2007 p.46-48 ;
- 4) G. HORTON et J. COURTEJOIE : *de la maladie vers la santé*, éd. du BERPS Kangu Mayombe 1997, p.95-97.
- 5) J. COURTEJOIE et all : *l'enfant et la santé, notion de pédiatrie*, éd. du BERPS Kangu Mayombe 1992, p. 308-309 ;
- 6) Marcus SCHUMMGER et all : *la drépanocytose en Suisse, physiopathologie et clinique*, éd. Suisse publication, 2009 p.66-72 ;
- 7) Mariane de Montalebert et all : *les recommandations de la haute autorité de santé et conseils scientifiques pour la prise en charge de la drépanocytose*, Paris PUF 2004 p.14-15 et 67, 69,98
- 8) De Montalebert et all : *les progrès thérapeutiques dans la prise en charge de la drépanocytose sont-ils appliqués en Afrique sub saharienne*, éd. médecine tropicale 2007 p.67,71 ;
- 9) Philfisher et Courtejoie : *l'enfant ses maladies et sa santé*, éd. BERPS 1991 p.108-111.

2. MONOGRAPHIE

- 10) ABIANE R., *Prise en charge des enfants drépanocytaires de 0 à 5 ans dans la cité d'Isiro*, monographie inédit, ISTM-Isiro, 2010-2011.

3. WEBOGRAPHIE

- 11) <http://www.Anaemia...the> *determination of refences values for hematologic parameters using results obtained from patient* consulté le 15/05/2015 à 11h30.
- 12) A. Poulsen, *the values normals and the quality of pediatric blood transfusions in two hospitals in Tanzania*. BMC, www./Pediatrics,2009, consulté le 25/04/2015 à 20h05.
- 13) OMS/UNICEF, *2004 Joint Statement: Focusing on anemia, towards an integrated approach for effective anemia control*. Bull Mond santé, 80, 813-816