



Drépanocytose de l'enfant dans la Ville de Butembo au nord-est de la République Démocratique du Congo : épidémiologie, clinique et attitudes thérapeutiques

Apollinaire Kahindo Saasita¹, François Katsuva Mbahweka², Jacques Katsuva Wahangire³, Benjamin Kaghoma Kombi⁴, Mamy Uliwabo Rugo⁵, Ghyslaine Kasoki Kalivanda⁶, Lydie Kavira Sikumbili⁷, Laurentine Masika Sivanzire⁸, Noella Maghaviro⁹, Samuel Tulizo Nzanu¹⁰, Fiston Nzanu Arma¹¹.

Résumé

L'objectif de cette étude était de déterminer le profil épidémiologique, clinique et thérapeutique de la drépanocytose aux Cliniques Universitaires du Graben dans la Ville de Butembo. L'étude était transversale descriptive couvrant une période de quatre ans, allant du 1^{er} janvier 2016 au 31 décembre 2020 sur 3935 patients suivis en service de pédiatrie âgés de 0 à 15 ans, 105 étaient drépanocytaires.

La fréquence de la drépanocytose a été de 2,67 %. Les antécédents héréditaires de drépanocytose étaient non connus dans 77,1 % de cas. Vingt-six virgule six pourcent de patients consultaient pour les douleurs ostéo-articulaires. Le test d'Emmel a été réalisé dans 82,9 % de cas. Les patients se présentaient avec une numération des globules blancs comprise entre 10 000 et 20 000 dans les proportions de 59 % et l'hémoglobine était comprise entre 6 et 10 mg/dl dans 47,6 % de cas. L'acide folique et les antibiotiques ont été utilisés dans 100 % de cas. Les analgésiques (79,1 %), la réhydratation (54,3 %), l'hydrée (51,4 %) et la transfusion (50,5 %) faisaient partie du traitement. Les patients ont été améliorés dans 96,2 % de cas, et ont fait en moyenne 4 à 10 jours d'hospitalisation dans les proportions de 68,6 %. La drépanocytose constitue un problème de santé publique dans la Ville de Butembo. La connaissance des facteurs de risque serait mieux indiquée que la prise en charge qui est un lourd fardeau pour la société.

Mots clés : Drépanocytose, enfant, épidémiologie, clinique, thérapeutique.

¹ Chef de Travaux en Faculté de Médecine de l'Université Catholique de Graben (Nord-Kivu/RDC) : saasitaka@gmail.com

² Chef de Travaux en Faculté de Médecine de l'Université Catholique de Graben (Nord-Kivu/RDC)

³ Chef de Travaux en Faculté de Médecine de l'Université Catholique de Graben (Nord-Kivu/RDC)

⁴ Chef de Travaux en Santé publique de l'Université Catholique de Graben (Nord-Kivu/RDC)

⁵ Médecin résident aux Cliniques universitaires du Graben (Nord-Kivu/RDC)

⁶ Assistante en Faculté de Médecine de l'Université Catholique de Graben (Nord-Kivu/RDC)

⁷ Médecin résident aux Cliniques universitaires du Graben (Nord-Kivu/RDC)

⁸ Médecin résident aux Cliniques universitaires du Graben (Nord-Kivu/RDC)

⁹ Médecin résident aux Cliniques universitaires du Graben (Nord-Kivu/RDC)

¹⁰ Médecin résident aux Cliniques universitaires du Graben (Nord-Kivu/RDC)

¹¹ Assistant en Faculté de Médecine de l'Université Catholique de Graben (Nord-Kivu/RDC)

Abstract

Our objective was to determine the epidemiological, clinical and therapeutical aspects of sickle cell disease at the Graben Teaching Hospital in Butembo city. This was a descriptive cross-sectional study covering a period from January 1st, 2016 to December 31st, 2020 on 3 935 patients aged between 0 to 15 years. A total of 105 patients with sickle cell disease were included in this study.

The frequency of sickle cell disease was 2.67 %. The hereditary history of sickle cell disease was unknown in 77.1 %. Most of them were admitted for osteoarticular pain (26.6 % of cases). Emmel's test was performed in 82.9% of cases. Patients presented with an WBC between 10,000 and 20,000 in the proportions of 59% and hemoglobin level ranged between 6 and 10 mg/dL in 47.6% of cases. Folic acid and antibiotics were used in all the patients. Analgesics, rehydration, hydraea and blood transfusion were also part of the treatment. Patients were improved in 96.2 %, and made an average of 4 to 10 days of hospitalization in the proportions of 68.6 %. Sickle cell disease is a public health problem in Butembo city. The Knowledge of its risk factors would be better than its treatment which constitute a heavy burden on society.

Keywords: *Sickle cell disease, child, epidemiology, clinic, therapeutics.*

1. Introduction

La drépanocytose est l'une des maladies génétiques les plus répandues dans le monde. Elle est une priorité de santé publique déclarée par l'Organisation mondiale de la santé (OMS) en raison de sa prévalence élevée à la naissance (NGWENGI *et al.*, 2020).

Dans bon nombre de pays, une proportion de 10 à 40 % de la population est porteuse d'un gène drépanocytaire. Seuls les homozygotes sont malades réalisant un syndrome drépanocytaire majeur. La gravité de la maladie est liée à une multiplicité de complications. Le pronostic d'un syndrome drépanocytaire majeur est d'autant plus favorable que sa prise en charge est précoce. Pour arriver à une prise en charge précoce, il est impératif d'effectuer le diagnostic dès la naissance. Les conditions de travail dans un milieu à plateau technique bas, interfèrent négativement avec le souci d'améliorer l'espérance de vie et la santé des enfants drépanocytaires (ABDALA *et al.*, 2019).

En 2010, on estimait que 5 788 000 nouveau-nés étaient touchés par l'HbS dont 5 476 000 hétérozygotes et 312 000 homozygotes SS (PIEL *et al.*, 2013). En Afrique, 500 000 enfants naissent avec la drépanocytose dont 60 à 80 % meurent avant l'âge de 5 ans à défaut de dépistage précoce et d'une prise en charge adéquate (NGO SACK *et al.*, 2016). La République Démocratique du Congo (RDC) est le deuxième pays le plus touché dans cette partie de l'Afrique après le Nigeria. Chaque année, on enregistre

environ 40 000 naissances d'enfants drépanocytaires. La prévalence de l'HbSS y est de 3 % et représente un lourd fardeau pour les personnes touchées et leurs familles (MASHAKO *et al.*, 2019).

À l'est de la République Démocratique du Congo, peu de travaux sont consacrés à cette affection. Ainsi, le présent travail avait comme objectif de déterminer le profil épidémiologique, clinique et aussi thérapeutique de la drépanocytose dans la Ville de Butembo.

2. Matériel et méthodes

Cette étude était réalisée aux Cliniques Universitaires du Graben (CUG) dans la Ville de Butembo, Province du Nord-Kivu, en République Démocratique du Congo sur 3 935 patients. Elle était transversale descriptive couvrant une période de 4 ans, allant du 01 janvier 2016 au 31 décembre 2020.

Notre échantillon était exhaustif. Etait inclu dans notre étude, tout patient de 0 à 15 ans ayant été hospitalisé aux CUG dans le service de pédiatrie et dont une seule hospitalisation avait été retenue au cours de notre période d'étude, la fiche retrouvée et contenant les variables d'étude. Les paramètres suivants ont été étudiés :

- **Caractéristiques socio-individuelles et antécédents hérédocolatéraux du patient** : L'âge : 0-5 ans, 5-10 ans, 10-15 ans ; le sexe : masculin et féminin ; le milieu de provenance : urbain et rural, l'antécédent héréditaire de drépanocytose : connu ou non connu ; et l'antécédent de transfusion : <5, 5-10, >10.
- **Caractéristiques cliniques et para cliniques** : Motif de consultation : douleur articulaire, œdème des membres, priapisme, retard de croissance, vertige, asthénie physique, ictère, douleur thoracique, dyspnée, hyperthermie, etc. ; signes objectifs : pâleur cutanéomuqueuse, température, splénomégalie ; paraclinique : il est question du test d'Emmel, électrophorèse de l'hémoglobine (à visée diagnostic), hémoglobine, numération des globules blancs, (à visée d'orientation).
- **Caractéristiques thérapeutiques** : Médicaments prescrits : acide folique, transfusion sanguine, antibiotique, corticoïde, analgésique, antipyrétique, hydrée.
- **Modalités de sortie** : amélioré, statu quo, décédé, évadé.

Les résultats ont été analysés par les logiciels Excel et SPSS. La réalisation de l'électrophorèse de l'hémoglobine et de l'hémotype test pour

la détermination de la drépanocytose n'a pas été systématique dans notre structure, raison de certaines imperfections.

3. Résultats

Sur un total de 3 935 patients de 0-15 ans admis dans le service de pédiatrie aux CUG, du 01 janvier 2016 au 31 décembre 2020, 105 patients étaient drépanocytaires, soit une fréquence de 2,67 %.

Le tableau n°1 présente la répartition des drépanocytaires suivant les années d'étude.

Tableau 1. Drépanocytose et année d'étude

Années	Effectif N = 3 935	Drépanocytose n = 105	% = 2,67
2016	545	23	4,22
2017	547	14	2,56
2018	648	15	2,16
2019	1253	36	2,87
2020	942	17	1,80

Le tableau n°2 présente la répartition de la drépanocytose suivant les caractéristiques socio-individuelles des patients (sexe, tranche d'âge et provenance).

Tableau 2. Caractéristiques socio-individuelles et drépanocytose.

Variables/Modalités	Effectif N = 105	% = 100
Sexe		
M	69	65,7
F	36	34,3
Tranche d'âge (en année)		
[0-5]	68	64,7
]5-10]	30	28,6
>10	7	6,7
Milieu de provenance		
Rural	28	26,7
Urbain	77	73,3

Le tableau n°3 donne la répartition des drépanocytaires suivant les antécédents héréditaires de drépanocytose et transfusionnel.

Tableau 3. Drépanocytose et antécédents héréditaire de drépanocytose et transfusionnel

Variables/Modalités	Effectif N = 105	% =100
Antécédent héréditaire		
Connu	24	22,9
Non connu	81	77,1
Antécédent transfusionnel		
< 5	85	81,0
5-10	17	16,2
> 10	3	2,8

Les tableaux n° 4 et 5 répartissent les patients suivant les signes subjectifs et objectifs de la drépanocytose.

Tableau 4. Signes subjectifs de la drépanocytose

Motif de consultation	Effectif : N = 105	% =100
Hyperthermie + Toux + douleurs abdominales	11	10,5
Hyperthermie	19	18,1
Douleurs ostéo-articulaires	28	26,6
Œdème des membres + douleurs ostéo-articulaires + hyperthermie	7	6,7
Douleurs abdominales	9	8,6
Dyspnée + asthénie	16	15,2
Impotence fonctionnelle	6	5,7
Autres	9	8,6

Tableau 5. Signes objectifs de la drépanocytose

Variables/Modalités	Effectif N =105	% =100
Température (°C)		
< 37	36	34,3
37-38	32	30,5
> 38	37	35,2
Splénomégalie		
Présente	33	31,4
Absente	72	68,6
Conjonctive palpébrale		
Colorée	49	46,7
Pâle	56	53,3

Le tableau n°6 résume les examens complémentaires demandés chez les drépanocytaires dans notre étude.

Tableau 6. Résultats des examens complémentaires effectués par les patients.

Variables/Modalités	Effectif : N = 105	% =100
Hb (g/dl)		
< 3	2	1,9
[3-6]	43	41,0
] 6-10]	50	47,6
NGB (éléments par millimètre cube).		
< 4000	5	4,8
[4000-10000]	9	8,6
] 10000-20000]	62	59,0
]20000-30000]	13	12,4
> 30000	16	15,2
Test d'Emmel		
Réalisé	87	82,9
Non réalisé	18	17,1
Electrophorèse		
Réalisée	15	14,3
Non réalisée	90	85,7

Le tableau n°7 présente la proportion des drépanocytaires suivants les complications retrouvées au cours de notre étude : les infections, les crises vaso-occlusives (cvo), l'anémie et l'accident vasculaire cérébral (AVC).

Tableau 7. Complications

Variables/Modalités	Effectif N = 105	% =100
Infection :		
Oui	34	32,4
Non	77	67,6
CVO :		
Oui	42	40
Non	73	60
Anémie :		
Oui	25	23,8
Non	82	76,2
AVC		
Oui	4	3,8
Non	101	96,2

Le tableau ci-après présente la proportion des drépanocytaires suivant leur traitement: la transfusion, l'antibiothérapie, la réhydratation, hydréa, acide folique, analgésique, corticoïde et oxygène.

Tableau 8. Traitement

Traitement reçu	Effectif N = 105	% =100
Transfusion		
Oui	53	50,5
Non	52	49,5
Antibiotique		
Oui	105	100
Non	0	0,0
Réhydratation		
Oui	57	54,3
Non	48	45,7
Hydréa		
Oui	54	51,4
Non	51	48,6
Acide folique		
Oui	105	100
Non	0	0,0
Analgésique		
Oui	82	79,1
Non	23	21,9
Corticoïde		
Oui	31	29,5
Non	74	70,5
Oxygène		
Oui	4	3,8
Non	101	96,2

Le tableau 8 présente la durée d'hospitalisation des patients et l'issue de ces derniers.

Tableau 8. Séjour et issue des drépanocytaires étudiés.

Variables/Modalités	Effectif N = 105	% =100
Séjour		
< 4	13	12,4
[4-10]	72	68,6
] 10-20]	15	14,3
] 20-30]	4	3,8
> 30	1	1,0
Modalité de sortie		
Améliorée	101	96,2
Statuquo	3	2,9
Décédé	1	0,9

4. Discussion des résultats

Durant notre période d'étude, 3 935 patients ont bénéficié d'une hospitalisation aux CUG, 105 étaient drépanocytaires soit une fréquence de 2,67 %. Une étude portant sur le « profil épidémiologique et clinique de la drépanocytose à l'Hôpital provincial du Nord-Kivu » avait trouvé une fréquence de 2,3 % (MASHAKO *et al.*, 2019). Ce résultat est similaire au nôtre. L'année 2016 a été la plus représentée par rapport aux autres avec une fréquence de 4,22 %. Cela s'expliquerait par une campagne de sensibilisation que les CUG ont organisée au cours de cette période.

Les drépanocytaires du sexe masculin ont prédominé dans notre étude dans une proportion de 65,7 %. Une étude sur les aspects épidémiologiques, cliniques et thérapeutiques de la drépanocytose chez l'enfant à l'Hôpital Général de Référence de Kindu avait trouvé une fréquence de 59,4 % pour le sexe masculin, même si la littérature dit que la drépanocytose touche autant les filles que les garçons (ABDALA *et al.*, 2018).

La tranche d'âge variant entre 0 et 5 ans a été la plus représentée avec une proportion de 64,7 %. À l'Hôpital Provincial du Nord-Kivu, une fréquence de 75,4 % a été observée chez les enfants drépanocytaires dont l'âge variait entre 2 et 5 ans (MASHAKO *et al.*, 2019). Ce résultat est comparable au nôtre. Les patients en provenance du milieu urbain étaient les plus représentés avec une fréquence de 73,3%. Cela serait donc lié à l'inaccessibilité aux soins pour plusieurs raisons, entre autres, l'insécurité qui sévit dans le grand-Nord-Kivu et une situation socio-économique médiocre qui en est la conséquence.

Dans les familles de nos patients, la maladie n'était pas connue dans une proportion de 77,1 %. Ceci s'expliquerait par l'inaccessibilité aux examens paracliniques plus spécifiques, notamment l'électrophorèse de l'hémoglobine due à une pénurie financière. Notre étude a montré que nos patients avaient déjà bénéficié d'au moins une transfusion. Ceci s'explique par le fait que l'anémie est liée à la maladie elle-même, exposant ainsi les patients au risque de transfusion.

Les drépanocytaires qui venaient consulter pour des douleurs ostéo-articulaires étaient dans les proportions de 26,6 %. Cette proportion est proche de celle trouvée par ALONI : 37,6 % (ALONI *et al.*, 2017). La splénomégalie a été présente dans 31,4 % des cas. Les conjonctives palpébrales ont été pâles dans 53,3 %, alors qu'ALONI avait trouvé, dans son étude en RDC, une splénomégalie et une pâleur dans les proportions de 25 % et 89,8 % (ALONI *et al.*, 2017). Ceci est dû à une accumulation de globules rouges dans la rate où ils sont détruits, entraînant ainsi l'anémie et l'augmentation du volume de la rate.

Dans une proportion de 35,2 %, les patients venaient avec une température > 38°C. Ceci est lié à l'asplénie fonctionnelle rencontrée dans la drépanocytose. L'électrophorèse a été demandée à seulement 14,3 % de nos patients. Les patients ne l'ont pas pratiquée, parce qu'elle est onéreuse, se contentant du test d'Emmel dans 82,9 % même si ce dernier n'est pas spécifique. Les patients se présentaient avec une NGB comprise entre 10 000 et 20 000 millimètres cube dans la proportion de 59 %. Ceci s'explique par la susceptibilité des patients drépanocytaires aux infections.

Le taux de l'hémoglobine était compris entre 6 et 10 g/dl dans la proportion de 47,6 %. En effet, la drépanocytose est caractérisée par une anémie chronique dont l'importance varie essentiellement en fonction d'altérations génétiques en cause (BLANCQUAERT, 2010). Dans notre étude, la crise vaso-occlusive (CVO) a été la complication la plus retrouvée dans une proportion de 40 %. Nos résultats sont similaires à ceux de MBIKA CORDORELLE *et al.* (2010) qui, eux l'ont trouvée dans les proportions de 46,3 et de 52,19 % respectivement.

L'acide folique et les antibiotiques ont été utilisés dans 100 % de cas, alors que dans l'étude d'ALONI *et al.* (2017). Selon eux, l'acide folique et l'antibioprophylaxie avaient été donnés dans les proportions respectives de 90 % et 13 %. Les analgésiques ont été utilisés dans 79,1%. Ce traitement instauré dans notre série est comparable à celui PONDARRÉ *et al.* (2018).

Plus de la moitié des patients (54,3 %) étaient réhydratés. L'étude réalisée à l'Hôpital Général de Kindu avait trouvé une proportion de 71,6 % pour les patients qui ont été réhydratés et 51,2 % pour ceux qui avaient été transfusés (ABDALA *et al.*, 2018), résultat similaire au nôtre où 50,5 % ont bénéficié d'une transfusion. L'usage d'hydroxyurée (hydréa) a été réalisé dans 51,4 % alors qu'une étude réalisée à l'Hôpital Général du Nord-Kivu a trouvé 11,6 % (MASHAKO *et al.*, 2019). Cette différence dans l'utilisation de l'hydréa serait liée aux habitudes de chaque structure.

La grande majorité de nos patients était délivrée dans un état amélioré dans 96,2 % et nous avons trouvé un cas de décès soit 0,9 %. En moyenne, le nombre de jours d'hospitalisation chez nos patients variait entre 4 et 10 jours dans une proportion de 68,6 %. Ce résultat est similaire à celui trouvé à l'Hôpital Provinciale du Nord-Kivu avec un moyen de 2 à 7 jours dans une fréquence de 71,6 % (ABDALA *et al.*, 2018).

Conclusion

La drépanocytose, une maladie invalidante, constitue un problème de santé publique en Ville de Butembo. L'insuffisance de moyens de diagnostic *ante, per* et *post*-natal entraîne une hausse de fréquence de cette dernière, un défi pour la ville. Un plaidoyer au niveau de l'OMS serait mieux indiqué pour bouter dehors ce fléau du siècle.

Références bibliographiques

- ABDALA, K. A., MABIALLA, B. J. R., & SHINDANO, M. E. (2018). Aspects épidémiologiques, cliniques et thérapeutiques de la drépanocytose chez l'enfant à l'Hôpital général de référence de Kindu (HGRK). *Rev.Afr.Méd&S.P*, 2(1), 1-8.
- ABDALA, K. A., SHINDANO, M. E., & WEMBONYAMA, O. S. (2019). Epidémiologie de la drépanocytose au Maniema : défi du diagnostic et de la prise en charge de la drépanocytose à l'Hôpital Général de Référence de Kindu,. *Rev.Afr.Méd&S.P*, 3(1), 59-63.
- ALONI, M. N., KADIMA, B. T., EKULU, P. M., BUDIONGO, A. N., NGIYULU, R. M., & GINI-EHUNGU, J. L. (2017). Acute crises and complications of sickle cell anemia among patients attending a pediatric tertiary unit in Kinshasa, democratic Republic of Congo. *Hematology Reports*, 9(2), 41-45. <https://doi.org/10.4081/hr.2017.6952>
- BLANCQUAERT, I. R. (2010). Avis scientifique sur le dépistage néonatal de l'anémie falciforme : état des connaissances et enjeux pour le

- Québec — SYNTHÈSE. In 1183.
https://www.inspq.qc.ca/pdf/publications/1183_AnemieFalciforme_Synthese.pdf
- MASHAKO, M., BITWE, R., NSIBU, C., & MASHAKO, Y. (2019). Profil épidémiologique et clinique de la drépanocytose à l'hôpital provincial du Nord-Kivu. *Rev.Malg.Ped*, 2(2), 62-69.
- MBIKA, A. C., OKOKO, A., & MOUKO, A. (2010). Les crises vaso-occlusives de l'enfant drépanocytaire à Brazzaville. *Archives de Pédiatrie*, 17(3), 294-302.
<https://doi.org/10.1016/j.arcped.2009.11.022>
- NGO SACK, F., SAECK, M., FAYE, B., & DIOP, S. (2016). Morbidité et aspects évolutifs de la drépanocytose SC à Dakar Morbidité et Aspects Evolutifs de la Drépanocytose SC : Une Étude de 129 Patients au Service d'Hématologie Clinique de Dakar. *Health Sci*, 17(4), 57-62. www.hsd-fmsb.org
- NGWENGI, N. Y., FON, P. N., & MBANYA, D. (2020). Distribution of haemoglobin genotypes, knowledge, attitude and practices towards sickle cell disease among unmarried youths in the buea health district, cameroon. *Pan African Medical Journal*, 37(109), 1-9.
<https://doi.org/10.11604/pamj.2020.37.109.17864>
- PIEL, F. B., PATIL, A. P., HOWES, R. E., NYANGIRI, O. A., GETHING, P. W., DEWI, M., TEMPERLEY, W. H., WILLIAMS, T. N., WEATHERALL, D. J., & HAY, S. I. (2013). Global epidemiology of Sickle haemoglobin in neonates: A contemporary geostatistical model-based map and population estimates. *The Lancet*, 381(9861), 142-151. [https://doi.org/10.1016/S0140-6736\(12\)61229-X](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(12)61229-X)
- PONDARRÉ, C., GUITTON, C., HAU, I., NGO, J., & THURET, I. (2018). Prise en charge pratique des complications aiguës de la drépanocytose chez l'enfant. *Perfectionnement en Pédiatrie*, 1(4), 237-248. <https://doi.org/10.1016/j.perped.2018.10.007>