

Anémie et croissance chez l'adolescent congolais drépanocytaire homozygote au CHU de Brazzaville.

A. B. Mpemba Loufoua* & S. Nzingoula

Service de pédiatrie grands enfants, CHU de Brazzaville, BP 32, République du Congo. *Email: doclemay@yahoo.fr

Manuscrit n°2345. "Clinique". Reçu le 6 août 2001. Accepté le 17 janvier 2003.

Summary: Anemia and growth of Congolese teenagers with homozygous sickle cell disease in Brazzaville National Teaching Hospital. About 71 cases.

The rate of hemoglobin of 71 homozygous sickle cell disease patients from 10 to 18 years was studied, as well as the mean cell volume for 61 of them. Their height, weight and bone age were compared. The rate of hemoglobin in steady state is 6.5g/dl \pm 2.3 for girls against 7.9g/dl \pm 1.5 for boys. There's no significant difference between the rate of hemoglobin on sexual maturation state for girls. But the boys from 14 to 18 years old with signs of sexual maturation had higher rate of hemoglobin than those had not (8.5g/dl \pm 1.3 against 6.3g/dl \pm 1.5).

Eighteen per cent of patients with homozygous sickle cell disease had a MCV superior to 100 μ^3 ; 57% are between 80 to 100 μ^3 and 25% under 80 μ^3 . Patients with higher MCV to 100 μ^3 had low weight and height than those with inferior MCV to 80 μ^3 or 80 and 100 μ^3 . Their sexual maturation is delayed with very low bone age and elevated number of hospitalisation and transfusion. Their delay of maturation was very high too. The supplementation with folic acid can lead to reduction of MCV.

Résumé :

Le taux d'hémoglobine de 71 drépanocytaires homozygotes de 10 à 18 ans a été étudié, ainsi que le volume globulaire moyen de 61 d'entre eux. Leur poids, taille et âge osseux ont été comparés. Il ressort que le taux d'hémoglobine à l'état basal est de 6,5 g/dl \pm 2,3 pour les filles et 7,9 g/dl \pm 1,5 chez les garçons. Il n'existe pas de relation significative entre la moyenne du taux d'hémoglobine et le statut pubertaire chez les filles. Cependant, de 14 à 18 ans, les garçons pubères ont un taux d'hémoglobine plus élevé que les impubères, respectivement 8,5 g/dl \pm 1,3 contre 6,3 g/dl \pm 1,5.

Dix-huit pour cent des drépanocytaires présentent une macrocytose (VGM supérieur à 100 μ^3), 57 % une normocytose (VGM: 80 – 100 μ^3) et 25 % une microcytose (VGM inférieur à 80 μ^3). Les drépanocytaires ayant une macrocytose ont un poids et une taille plus faibles que les patients ayant une microcytose ou une normocytose. Ils sont pour la plupart impubères. Leur âge osseux est significativement plus faible, leur nombre de transfusions et d'hospitalisations plus important. Ils ont un retard de maturation plus important. Les drépanocytaires ayant une macrocytose ont été plus souvent hospitalisés et transfusés que ceux ayant une normocytose ou une microcytose.

anemia
growth
sickle cell disease
hospital
Brazzaville
Congo
Sub-Saharan Africa

anémie
croissance
drépanocytose
hôpital
Brazzaville
Congo
Afrique intertropicale

Introduction

L'anémie, constante de la drépanocytose homozygote, reste la préoccupation des praticiens ayant en charge ces patients du fait des formes aiguës souvent sévères pouvant mettre en jeu le pronostic vital ou de sa chronicité habituelle. L'augmentation de l'espérance de vie des drépanocytaires homozygotes (4) nous amène à préciser l'impact de cette anémie chronique sur la croissance et la maturation des malades.

Population et méthodes

Une enquête transversale a été réalisée dans le service de pédiatrie "Grands enfants" du CHU de Brazzaville, de décembre 1996 à juin 1997. Soixante-et-onze patients drépa-

noctaires homozygotes suivis, dont 48 filles et 23 garçons âgés de 10 à 18 ans, ont été examinés. L'âge moyen des filles était de 13,9 ans \pm 2,2 et celui des garçons 13,6 ans \pm 2. Ces patients ont bénéficié dans leur suivi d'une prescription régulière d'acide folique, à raison de 5 à 15 mg par jour selon l'âge, 10 jours par mois. L'analyse statistique s'est faite sur le logiciel Épi info 6, version 6,04 b Fr 1997, et la comparaison des moyennes par le test de Fischer.

Résultats

Le taux d'hémoglobine

La moyenne du taux d'hémoglobine à l'état basal est de 6,5 g/dl \pm 2,3 chez les filles et 7,9g/dl \pm 1,5 chez les garçons. Les

filles ne présentent pas de différence significative du taux d'hémoglobine selon leur degré de puberté. Dans la tranche d'âge de 14 à 18 ans, la moyenne du taux d'hémoglobine des filles impubères (5,83/dl \pm 2) et pubères (6,63 g/dl \pm 2,53), réglées (6,65 g/dl \pm 1,74) ou non (6,34 g/dl \pm 1,29) n'est pas significativement différente ($p = 0,4180$; $p = 0,3760$, respectivement). La moyenne du taux d'hémoglobine des garçons pubères (8,54 g/dl \pm 1,36) et impubères (6,99 g/dl \pm 2,16) est, au contraire, significativement différente ($p = 0,006$), les garçons pubères ayant un taux d'hémoglobine plus élevé. Dans la tranche d'âge de 14 à 18 ans, la moyenne du taux d'hémoglobine des garçons pubères (8,5 g/dl \pm 1,3) est plus élevée que celui des filles pubères de même groupe d'âge.

Le volume globulaire moyen (VGM)

Selon les données anthropométriques

Onze patients, soit 18 %, avaient un VGM de plus de 100 μm^3 (macrocytose); 35, soit 57%, un VGM compris entre 80 et 100 μm^3 (normocytose) et 15, soit 25%, un VGM inférieur à 80 (microcytose). Le VGM n'a pu être apprécié chez dix patients.

Les drépanocytaires ayant une macrocytose ont une moyenne d'âge de 14,9 ans \pm 2,1. Leurs moyennes de poids et de taille sont respectivement 27,2 kg \pm 4,7 et 137,2 cm \pm 2,1.

Les drépanocytaires ayant une normocytose ont une moyenne d'âge de 13,9 ans \pm 2,1, une moyenne de poids de 34,7 kg \pm 6,5, et leur taille est de 145,7 cm \pm 9,3. La différence de poids et de taille entre les deux populations est significative ($p = 0,0044$; $p = 0,0225$, respectivement).

Les patients ayant une microcytose ont une moyenne d'âge de 14,1 ans, leur poids est en moyenne 33,3 kg \pm 7,1 et leur taille 146,4 cm \pm 10. Ce poids et cette taille ne sont pas significativement différents de ceux ayant une normocytose ($p = 0,4909$; $p = 0,8176$), ils sont plus élevés que ceux des patients ayant une macrocytose ($p = 0,0209$; $p = 0,0233$). Le fer sérique dosé chez deux patients est inférieur à 0,50 mg par litre.

Selon les stades pubertaires

La quasi-totalité des drépanocytaires ayant une macrocytose sont impubères, stade S1 P1. Cependant, une patiente est au stade S2 P1. Chez les drépanocytaires ne présentant pas de macrocytose, 8/18, soit 66,6 %, sont impubères.

Selon l'âge osseux

Les drépanocytaires ayant une macrocytose ont un âge osseux de 9,8 ans \pm 1,4 contre 11,2 ans \pm 1,6 chez ceux n'en ayant pas. La différence âge osseux moins âge chronologique est respectivement de moins 3,9 ans \pm 1,9 et moins 2,4 ans \pm 1,3. Les drépanocytaires ayant une macrocytose sont moins matures ($p = 0,0023$; $p = 0,0072$). Les patients ayant une microcytose ont un âge osseux de 11,7 ans \pm 1,1. Ceux ayant une normocytose ont un âge osseux de 11,1 ans \pm 1,5 avec une différence âge osseux moins âge chronologique de moins 2,2 ans \pm 1,4. Ces différents paramètres ne sont pas significativement différents ($p = 0,3380$, $P = 0,7639$).

Selon le nombre d'hospitalisations, de transfusions et de crises vaso occlusives

Les drépanocytaires ayant une macrocytose ont été plus souvent hospitalisés et transfusés que ceux n'en ayant pas. Cependant, leur nombre de crises vaso-occlusives n'est pas significativement différent de celui des autres patients (tableau I).

Tableau I.

Hospitalisations, transfusions, crises vaso-occlusives selon le volume globulaire moyen.
Hospitalisations, transfusions, vaso-occlusives crises according to MCV.

VGM (μm^3)	taux d'hémoglobine (g/dl)	nb hospitalisations	nb transfusions	nb crises vaso occlusives par trimestre
> 100 (n = 11) F = 11; G = 0	5,83 \pm 2	8,7 \pm 4,3	6,1 \pm 5,1	3,5 \pm 3,3
80-100 (n = 35) F = 19; G = 16	6,61 \pm 2,36	5 \pm 3,1	2,6 \pm 2,1	1,9 \pm 1,8
< 80 (n = 15) F = 8; G = 7	6,37 \pm 1,29	7,9 \pm 6,3	4 \pm 3,7	2,2 \pm 1,8
comparaison	$p = 0,3760$ NS	$p = 0,0164$ S	$p = 0,0086$ S	$p = 0,1215$ NS

N.B.: mesuré sur 61 patients

Commentaires

L'enfant drépanocytaire croît dans un contexte clinique et biologique particulier, marqué par une anémie hémolytique chronique entrecoupée de crises hématologiques et vaso-occlusives.

Comme cela a été observé dans d'autres pays pour cette pathologie (1, 2, 4), les moyennes du taux d'hémoglobine sont basses à l'état basal. Chez les filles, le début et les différents stades de la puberté ne semblent pas influencés par le taux bas d'hémoglobine. Par contre, chez les garçons, un taux d'hémoglobine de moins de 8 g/dl semble leur être très préjudiciable. Dans ce contexte d'anémie chronique, on observe chez le drépanocytaire une croissance et une maturation plus lente que celle des sujets sains. Le déficit statural et pondéral est croissant avec l'âge, avec un retard marqué en période pubertaire (3). Ces différences objectivent la nécessité d'un bon capital sanguin pour une maturation optimale de l'organisme.

L'anémie drépanocytaire est généralement normocytaire normochrome et régénérative. Une macrocytose ou une microcytose peuvent être notées. Les drépanocytaires ayant une macrocytose ont un poids et une taille plus faibles que ceux n'en ayant pas. Leur retard de maturation est plus important avec un nombre de transfusions plus élevées. Elle serait secondaire à l'hyperhémolyse chronique et à l'hyperconsommation compensatrice d'oligo-éléments favorisant des carences, notamment en acide folique. En Jamaïque (4), il a été constaté que la carence en folates était rare et qu'une supplémentation en folates n'améliorait ni la croissance ni les paramètres hématologiques des patients, bien qu'une diminution du volume cellulaire moyen soit observée. L'absence d'effet remarquable de cette supplémentation explique qu'elle soit controversée. Pour SERJEANT (4), la disponibilité alimentaire locale en acide folique et la fréquence de la macrocytose chez les malades doivent déterminer les stratégies de supplémentation. Il est à noter que l'hyperactivité médullaire peut être à l'origine de la présence de réticulocytes en grand nombre dans le sang périphérique, entraînant une augmentation factice du volume globulaire moyen. Chez les drépanocytaires présentant une anémie macrocytaire, les mécanismes d'adaptation à l'anémie semblent plus importants que ceux observés chez les autres, avec une dépense énergétique accrue pouvant expliquer le poids et la taille plus faible, signant l'existence d'un facteur limitant. La précarité de l'état de santé peut être en rapport avec un mauvais équilibre ou serait l'expression de facteurs multiples. En effet, cette macrocytose serait plus l'expression de formes sévères de la maladie que celle de carences non compensées. La microcytose peut être secondaire à une carence en fer d'origine multifactorielle. Cependant, l'existence d'une microcytose sur

ce terrain doit faire rechercher une bêta-thalassémie associée car de nombreux facteurs génétiques et environnementaux, notamment la carence martiale, peuvent modifier le phénotype hémoglobinique maintenant un taux d'hémoglobine A2 normal.

Pour DIAGNE *et al.* (2), la microcytose et l'hypochromie sont de bons critères de dépistage de la carence martiale; leurs apparitions au cours du suivi d'un patient drépanocytaire devrait permettre d'envisager un traitement martial dans le contexte des pays en voie de développement.

Conclusion

Cette étude nous a permis de constater que le déficit de poids, de taille et le retard de maturation sont plus marqués chez le drépanocytaire ayant une anémie macrocytaire. Une recherche étiologique permettra de préciser les différents facteurs à l'origine des anomalies globulaires

observées et une prise en charge précoce permettra de pallier les différentes carences pouvant être des facteurs limitant le développement optimal et la qualité de vie des patients drépanocytaires homozygotes.

Références bibliographiques

1. DIAGNE I, NDIAYE O, MOREIRA C, SIGNATE Sy H, CAMARA B *et al.* - Les syndromes drépanocytaires majeurs en pédiatrie à Dakar (Sénégal). *Arch Pédiatr*, 2000, **7**, 16-24.
2. de MONTALEMBERT M, GUILLOUD-BATAILLE M, FEINGOLD J & GIROT R - Epidemiological and clinical study of sickle cell disease in France, French Guiana, and Algeria. *Eur J Haematol*, 1993, **51**, 136-140
3. MPEMBA AB - *Développement pubertaire chez l'enfant congolais drépanocytaire homozygote*. Mémoire CES pédiatrie. Dakar 1998, 132 p
4. SERJEANT GR- Drépanocytose. *Annales Nestlé*, 1998, 56-65.