

DEVELOPPEMENT PUBERTAIRE CHEZ LE CONGOLAIS DREPANOCYTAIRE HOMOZYGOTE A PROPOS DE 53 CAS

A.B. M'PEMBA-LOUFOUA*, S. NZINGOULA**

RESUME

L'étude du développement pubertaire de 53 garçons drépanocytaires de 10 à 18 ans comparée à 44 témoins de même âge non drépanocytaires a montré que l'âge d'apparition des signes pubertaires est tardif : début d'augmentation du volume testiculaire 14,8 ans \pm 0,9 contre 12,6 ans \pm 1,5, pilosité pubienne 14,8 ans \pm 1 contre 12,6 ans \pm 0,6.

A l'âge de 16 ans, 28,57 % des drépanocytaires sont impubères alors que les témoins sont en fin de puberté. Le poids, la taille, la corpulence demeurent faibles par rapport aux témoins.

L'âge osseux accuse un retard d'au moins 2 ans par rapport à l'âge chronologique.

Les drépanocytaires pubères ont un taux d'hémoglobine plus élevé que les impubères.

Mots clés : puberté, drépanocytose.

SUMMARY

The sexual maturation development of a homozygous sickle cell affected boy. 53 study cases.

The survey of the puberty development of 53 sickle cell affected boys from 10 to 18 years old compared to 44 witnesses of the same age and not affected by the sickle cell disease has shown that the age of appearance of puberty signs is delayed ; the beginning of the testes volume growth is 14.8 years \pm 0.9 against 12.6 years \pm 1.5, pubis hair at 14.8 years \pm 1 against 12.6 \pm 0.6.

At the age of 16, 28.57 per cent of the sickle cell sick are not mature where as the witnesses are at the end of their sexual maturation. The weight, the waist, the body shape remain low in comparison with the witnesses ones. The age of suffers from a delay of at least 2 years compared to the chronological age.

The mature sickle cell sick have a higher hemoglobin rate than that of not mature ones.

Key words : Sexual maturation, cickle cell disease.

La drépanocytose, hémoglobinopathie autrefois fréquemment mortelle avant la puberté, est devenue une maladie de l'adolescent et de l'adulte. L'espérance de vie est estimée à 48 ans dans certains pays (8).

La maturation pubertaire chez le drépanocytare reste un champ d'investigation peu exploré au Congo où 1,5 % de la population est homozygote (6). Aussi, avons-nous entrepris cette étude chez le garçon homozygote, dans le but de préciser l'âge d'apparition des signes pubertaires et d'apprécier la maturation pubertaire de ces enfants en tenant compte de l'âge, des paramètres anthropométriques, radiologiques et du degré d'anémie.

1 - POPULATION ET METHODES

Une enquête transversale a été réalisée de décembre 1996 à juin 1997. Elle regroupe 53 patients drépanocytaires connus ayant 10 à 18 ans, régulièrement suivis et fichés dans le service de Pédiatrie «Grands Enfants» du CHU de Brazzaville.

44 témoins sains de même sexe appartenant à la même tranche d'âge ont été vus dans les établissements scolaires de Brazzaville. L'âge moyen des drépanocytaires était de 13,6 ans \pm 2, et celui des témoins 13 ans \pm 1,5.

Les drépanocytaires et les témoins ont fait l'objet d'un interrogatoire et d'un examen clinique comprenant un examen général et des mesures anthropométriques :

- prise de poids sur pèse-personne à cadran fixe chez des patients vêtus d'un slip, lecture à 100 grammes près ;
- prise de la taille avec une toise verticale, le patient étant pieds nus, lecture en centimètres avec précision au millimètre ;
- mesure des segments supérieurs en appréciant la distance sommet du crâne / base du tronc sur le patient assis sur un tabouret de hauteur connue. Le segment inférieur est calculé par la différence avec la taille debout.

* Pédiatre Service de Pédiatrie Grands enfants, CHU de Brazzaville.

** Professeur de Pédiatrie, Service de Pédiatrie Grands enfants, CHU de Brazzaville.

L'évaluation des stades pubertaires s'est fait selon la classification de Tanner.

Seuls les drépanocytaires ont bénéficié d'un bilan para clinique comprenant :

- * une NFS (n = 23),
- * une radiographie de la main et du poignet gauche de face pour apprécier la maturation squelettique par comparaison avec les images des atlas de maturation squelettique (n = 30).

L'indice de corpulence de Quételet et l'indice squelettique de Manouvrier ont été calculés.

L'analyse statistique s'est faite sur le logiciel Epi info 6 version 6,04 bfr 1997 et la comparaison des moyennes par le test de Fisher.

II - RESULTATS

1. Age d'apparition des signes pubertaires

L'augmentation du volume testiculaire marquant le début

de la puberté commence à 14,8 ans \pm 0,9 chez les drépanocytaires et à 12,6 ans \pm 1,5 chez les témoins.

La différence d'âge entre les deux populations est significative (P = 0,000098).

La pilosité pubienne quant à elle apparaît à 14,8 ans \pm 1 chez les drépanocytaires et à 12,6 ans \pm 0,6 chez les témoins.

2. Age moyen à différents stades pubertaires

2.1 Stades testiculaires

Sur les 53 patients drépanocytaires, il ressort que 16 présentent des signes de puberté soit 30,18 %. 37 soit 69,8 % sont au stade G1, leur âge moyen est de 12,9 ans \pm 2 (tableau I). Chez les témoins seuls 18,19 % sont à ce stade (G1), leur âge moyen est de 11,3 ans \pm 1,1. (Tableau I).

A 16 ans, 28,57 % des drépanocytaires soit 2/7 sont encore impubères.

Tableau I : Moyenne d'âge à différents stades de développement testiculaire

Stades testiculaires	G1	G2	G3	G4	G5
Drépanocytaires (n = 53)	37	10	-	5	1
Fréquence (%)	69,80%	18,80%	-	9,40%	1,80%
Moyenne (an)	12,9	14,8	-	15,8	18
Ecart type (ET)	2	0,9	-	0,8	-
Témoins (n = 44)	8	12	21	-	3
Fréquence (%)	18,19%	27,27%	47,72%	-	6,32%
Moyenne (an)	11,3	12,6	13,5	-	16,7
Ecart type (ET)	1,1	1,5	0,7	-	0,5

2.2 Stades pilositaires

79,2 % des drépanocytaires n'ont pas de pilosité pubienne contre 38,6 % chez les témoins (Tableau II).

Les drépanocytaires sont plus âgés que les témoins aux

différents stades pubertaires.

4 drépanocytaires ont reconnu avoir des éjaculations soit 7,54 %, leur âge moyen est de 16,6 ans. 3 ont une intumescence mammaire.

Tableau II : Moyenne d'âge à différents stades de développement pilositaire

Stades de pilosité	P1	P2	P3	P4	P5
Drépanocytaires (n = 53)	42	5	3	3	-
Fréquence (%)	79,20%	9,40%	5,70%	5,70%	-
Moyenne (an)	13,1	14,8	16	16,3	-
Ecart type (ET)	1,9	1	0,9	1,5	-
Témoins (n = 44)	17	10	14	-	3
Fréquence (%)	38,60%	22,70%	31,80%	-	6,80%
Moyenne (an)	11,1	12,6	13,7	-	16,7
Ecart type (ET)	1,3	0,6	1,4	-	0,5

3. Données anthropométriques

Une différence significative de poids et de taille est observée dès 13 ans entre les drépanocytaires et les témoins (P = 0,00021) et (P = 0 0001). Cette différence croit avec l'âge (figure 1 et 2).

Figure 1 : Moyenne de poids selon l'âge chez les garçons drépanocytaires et témoins

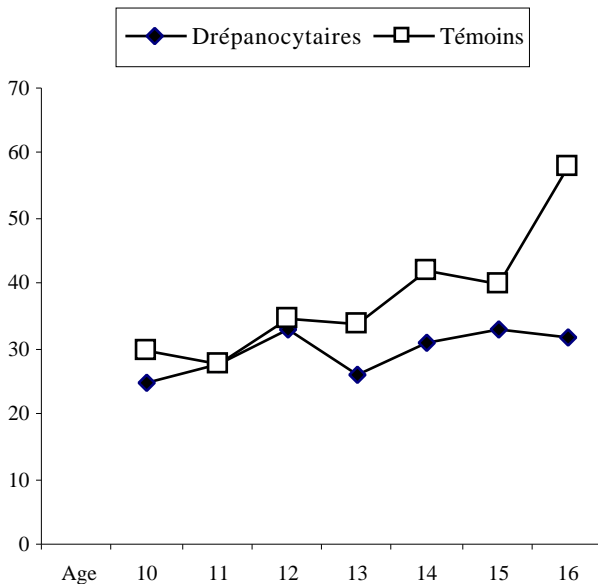
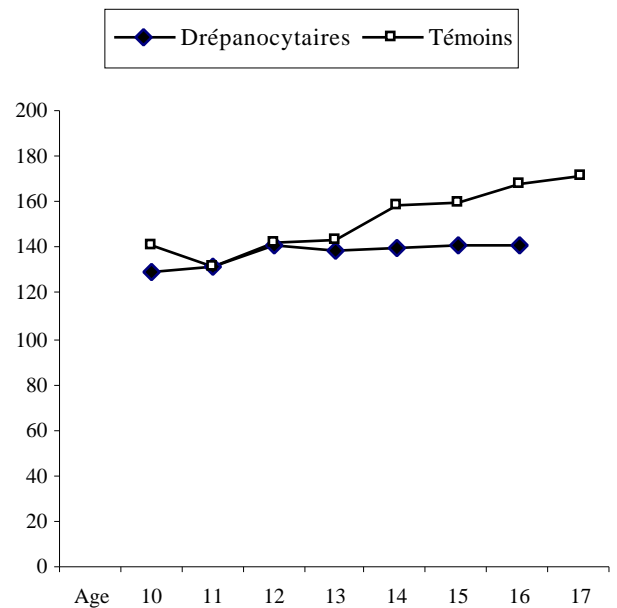


Figure 2 : Moyenne de taille selon l'âge chez les garçons drépanocytaires et témoins



Il en va de même pour la corpulence (Tableau III).

Selon la maturation pubertaire

Il ressort que :
 Au stade G1 et G2, il n'existe pas de différence significative de poids, de taille et de corpulence entre les drépanocy-

taires et les témoins (tableau IV). $P = 0,43$ et $0,18$ pour le poids ; $0,54$ et $0,37$ pour la taille. $0,77$ et $0,33$ pour la corpulence.

L'indice skélique de Manouvrier est significativement plus grand chez le drépanocytaire ($P = 0,036$ et $P = 0,012$). En outre, l'âge moyen des drépanocytaires à ces stades est plus important. ($P = 0,000098$).

Au stade G4, le poids est de $36,3 \text{ kg} \pm 3,2$, la taille de $154,8 \text{ cm} \pm 7,5$, l'indice de Quételet $15,21 \text{ kg/m}^2 \pm 1,23$ et celui de Manouvrier $1,18 \pm 0,12$ chez les drépanocytaires. Donc de G1 à G4 leur indice de corpulence est quasi stagnant alors que les témoins dès le stade G3 ont un indice de corpulence de $16,73 \text{ kg/m}^2 \pm 1,80$ pour un poids de $40,4 \text{ kg} \pm 5,9$ et une taille de $155,7 \text{ cm} \pm 9$, l'indice skélique de Manouvrier étant de $1,05 \pm 0,08$.

Pour les autres stades la faiblesse des effectifs d'un côté ou de l'autre ne permet pas de comparaison statistique.

Tableau III : Données anthropométriques drépanocytaires et témoins

Mensurations	Drépanocytaires	Témoins
Poids		
10 ans	$25,3 \text{ kg} \pm 3,8$	$30 \text{ kg} \pm 7,5$
13 ans	$25,8 \text{ kg} \pm 6,3$	$34,9 \pm 4,6$ ($P = 0,00021$)
16 ans	$33,2 \text{ kg} \pm 5$	$48 \text{ kg} \pm 8$
Taille		
10 ans	$130,7 \text{ cm} \pm 6,6$	$142,5 \pm 11,7$
13 ans	$136,2 \text{ cm} \pm 12,3$	$148,8 \text{ cm} \pm 7,2$ ($P = 0,0001$)
16 ans	$148,7 \text{ cm} \pm 5$	$166,8 \text{ cm} \pm 6$
Corpulence		
10 ans	$14,97 \text{ kg/m}^2 \pm 1$	$14,64 \text{ kg/m}^2 \pm 1,6$
13 ans	$14,54 \text{ kg/m}^2 \pm 1,4$	$15,57 \text{ kg/m}^2 \pm 1,8$
16 ans	$15,04 \text{ kg/m}^2 \pm 1,8$	$17,26 \text{ kg/m}^2 \pm 1,7$

4 - Age osseux

Dans notre série, les drépanocytaires ont un âge osseux

constamment inférieur à l'âge chronologique. La différence âge osseux moins âge chronologique est en moyenne de $-2,3 \text{ ans} \pm 1,3$.

L'âge osseux lors du début de l'augmentation du volume testiculaire premier signe de puberté chez le garçon est de $12,5 \text{ ans} + 0,7$, avec une différence par rapport à l'âge chronologique de $-2,2 \text{ ans} \pm 0,8$ (stade G2).

La pilosité pubienne est observée vers $12,6 \text{ ans} \pm 0,9$ d'âge osseux (Stade P2).

Au stade G4, l'âge moyen est de $13,3 \text{ ans} \pm 0,6$.

5 - Le degré d'anémie

L'évaluation du taux d'hémoglobine nous a permis de constater que les drépanocytaires impubères âgés de 14 ans et plus ont un taux d'hémoglobine de $6,34 \text{ g/dl} \pm 1,53$.

Celui des garçons pubères du même groupe d'âge est de $8,54 \text{ g/dl} \pm 1,36$. Ce taux est significative-ment différent de celui des patients de même groupe d'âge impubère ($P = 0,006$).

Le nombre de transfusions et de crises vaso-occlusives entre les patients pubères et impubères n'est pas significativement différent ($P = 0,86$; $P = 0,64$).

COMMENTAIRES

Notre étude bien que ne rendant pas compte des aspects dynamiques du développement pubertaire nous permet d'avoir des résultats à court terme sur le développement et la maturation de nos patients.

Age d'apparition des signes pubertaires

L'augmentation du volume testiculaire, premier signe de puberté chez le garçon survient plus tardivement chez le drépanocytaire près de deux ans plus tard par rapport aux témoins ($14,8 \text{ ans} + 0,9$ pour $12,6 \text{ ans} \pm 1,5$).

Sa pilosité pubienne décrite à $14,8 \text{ ans} \pm 1$ est quasi concomitante de l'augmentation du volume testiculaire.

Ce retard est comparable à celui observé chez la fille drépanocytaire (5).

Alors qu'à 16 ans, la totalité des témoins achèvent leur puberté, $28,57 \%$ des drépanocytaires sont encore impubères.

SINGHAL et al (11) trouvent une situation similaire chez 15 % des drépanocytaires jamaïcains faisant l'objet de leur étude.

PLATT O.S et al (7) dans une étude portant sur des drépanocytaires Nord américains observent un début de puberté dès 12 ans soit 2,8 ans plutôt que le jeune congolais drépanocytaire, la pilosité pubienne apparaissant à 13,2 ans soit 1,6 ans plutôt : l'influence des conditions socio-sanitaires et économiques serait à envisager.

Les variations dans la population drépanocytaire seraient liées à des facteurs individuels. Certains auteurs (1,9) pensent que des facteurs émotionnels, psychologiques et sociaux peuvent être à l'origine d'un retard de maturation sexuelle chez ces patients d'où nécessité d'une prise en charge précoce.

Données anthropométriques

Dès 13 ans, il existe un déficit statur pondéral croissant entre les drépanocytaires et les témoins.

Les moyennes de poids et de taille des drépanocytaires sont constamment inférieures à celles des témoins de même âge chronologique, le déficit variant de 2 à 15 Kg pour le poids et de 3 à plus de 18 cm pour la taille.

PLATT O.S. et al aux USA (7), OYEDEJI au Nigeria (9) ZAGO M. A et al. au Brésil (12) ont également observé que les drépanocytaires étaient d'un poids et d'une taille inférieure à celle des témoins. Cela peut s'expliquer par la précocité des phénomènes pubertaires chez les témoins entraînant un gain de poids et de taille plus tôt du fait de l'action des hormones gonadiques. De plus, le drépanocytaire est défavorisé par l'hypovascularisation tissulaire secondaire à l'hématocrite basse, aggravé par les crises vaso-occlusives créant une malnutrition tissulaire et une hypoxie préjudiciable pour la maturation de l'organisme. En outre, les mécanismes d'adaptation à l'anémie sont à l'origine d'une dépense énergétique supplémentaire contribuant à la croissance anormale des drépanocytaires (10).

Les transformations menant de la pré-adolescence au stade adulte durent près de 3,6 ans chez nos drépanocytaires pubères ; durant cette période se produisent comme chez l'enfant normal (2, 4) des modifications morphologiques et anthropométriques, conséquences des phénomènes hormonaux hypothalamo-hypophyso-gonadiques.

Le poids et la taille connaissent une augmentation régulière avec les stades de maturation pubertaire. Le gain de poids des stades I à V pouvant être estimé à 17 Kg et celui de taille à 18 cm, les gains les plus importants étant observés au stade II pour le poids (6 à 7 Kg) et la taille (9 cm).

Un pic pondéral a lieu en début et fin de puberté et un pic statural en début puberté.

L'indice skélique de Manouvrier connaît une augmentation progressive, la croissance du segment inférieur du corps restant prépondérante.

L'index de Quételet est quasi stagnant des stades I < à IV témoignant de la persistance d'une corpulence de type infantile jusqu'au stade IV de la puberté.

Le morphotype jusqu'au stade IV est à prédominance ectomorphe avec segment inférieur prédominant.

Tableau IV : Données anthropométriques selon les stades pubertaires

Stades testiculaires	G1	G2
Drépanocytaires		
Poids (kg)	28,9 ± 4,9	34,8 ± 4,3
Taille (cm)	139,3 ± 9,1	148,7 ± 7
Corpulence (kg/m ²)	15,03 ± 1,59	15,75 ± 1,24
Indice skélique de Manouvrier	1,11 ± 0,10	1,14 ± 0,09
Témoins		
Poids (kg)	30,4 ± 4,3	32,9 ± 2,9
Taille (cm)	141,4 ± 8,4	145,8 ± 6
Corpulence (kg/m ²)	15,20 ± 1,11	15,27 ± 0,77
Indice skélique de Manouvrier	1,02 ± 0,05	1,03 ± 0,06

Degré d'anémie

Dans cette affection où l'anémie est le maître symptôme, le taux moyen en hémoglobine significativement élevé chez

les drépanocytaires pubères fait penser que la maturation pubertaire chez le garçon serait compromise par un taux d'hémoglobine de moins de 7 g/dl, alors que les filles de même terrain avec des taux significativement plus bas d'hémoglobine ont plus souvent des signes de puberté (5). L'existence d'un retard pubertaire par rapport aux enfants sains montre la nécessité d'un bon capital sanguin pour un développement optimal de l'organisme, importance également mise en évidence par les programmes transfusionnels à l'origine d'un apport sanguin non négligeable ayant permis l'obtention d'un gain significatif de poids, de taille et une maturation pubertaire (3, 7).

L'anémie est un facteur négatif de maturation de l'organisme.

Données radiologiques

Le parallélisme entre âge osseux et début de la puberté, illustre le rôle de la maturation de l'organisme dans le déclenchement de la puberté. L'âge osseux au début de

l'augmentation du volume testiculaire, marquant le début de la puberté chez le garçon, accuse un retard de près de deux ans par rapport à l'âge chronologique chez nos drépanocytaires.

Cet âge osseux, bien que conforme aux normes observées chez l'enfant normal, est atteint à un âge chronologique plus tardif objectivant ainsi un retard de maturation.

CONCLUSION

Le drépanocytaire présente un retard dans le début de son développement pubertaire, expression d'un ralentissement de la maturation de son organisme, s'exprimant sur sa maturation squelettique, sa taille, son poids, souvent plus faible que celui des enfants sains de même âge chronologique.

L'hématocrite bas serait l'une des causes de ce préjudice.

Une prise en charge précoce permettrait d'amortir le retard de maturation et le retentissement psychologique de cet état.

BIBLIOGRAPHIE

- 1 - BELLOY M.
Répercussions psychosociales de la drépanocytose et prise en charge. Drépanocytose et Santé Publique colloque CIE INSERM 15-16, 1990 Oct. 109-110.
- 2 - CROSNIER H.
La puberté.
Impact Internat Décembre 1992: 197-201.
- 3 - DEMONTALEBERT M., GIROT R., BOITEUX F., MANIGNE P.
Long term blood transfusion in Sickle cell anaemia.
Arch. Fr. Pédiatr. 1987 May (5) it 349-54.
- 4 - DESPERT F.
Sémiologie de la puberté normale.
La pratique médicale, 1983, 5 : 41-44.
- 5 - MPEMBA A.B.
Développement pubertaire chez l'enfant congolais drépanocytaire homozygote.
Mémoire CES PEDIATRIE - Dakar 1998 132 P.
- 6 - NZINGOULA S., MOYEN G., FOURCADE P., MPEMBA A.B.
Motifs d'hospitalisations des enfants drépanocytaires homozygotes dans le service de Pédiatrie du CHU de Brazzaville.
Congrès International sur les maladies génétiques de l'hémoglobine. Nice Acropolis (France) 6, 7, 8, novembre 1991
- 7 - PLATT O.S., M.D., ROSENTOCK W., MSPH, ESPELAND M.A.
Influence of sickle hemoglobinopathy on growth and development.
The New England Journal of Medicine, July 5, 1984, 311, (1), 7-12.
- 8 - PLATT O.S., BRAMBILIA D.J.WF.
Mortality in sickle cell disease. Life expectancy and risk factors for early death.
N. Engl. J. Méd. 1994, 330 : 1639-44.
- 9 - OYEDEJI GA.
Delayed sexual maturation in sickle cell anaemia patients observations in one practice.
Ann. trop. Pédiatr. 1995 Sep., 15 (3) : 197-201.
- 10 - SINGHAL A., DAVIES P., SAHOTA A., THOMAS P.W., SERJEANT G.R.
Resting metabolic rate in homozygous Sickle cell disease.
Am. J. clin. Nutr. 1993 Jan, 57 (1): 32-4.
- 11 - SINGHAL A., THOMAS P., LOOK R., WINGRENGA K., SERJEANT G.
Delayed adolescent growth in homozygous sickle cell diseases.
Arch. Dis. Child. 1994 Nov. 71 (5) : 404-8.
- 12 - ZAGO MA., KERBOUY J., SOURA H.D., FIGUENEDO M.S., LOSTA FF, CRUT SM., BRAGA J.A., ALVARRENGA D., RIBEIRO, TONE CG.
Growth and sexual maturation of Brazilian patients with sickle cell diseases.
Trop. Geo. Méd. 1992 Oct. 44 (4): 317-21.