

LES CONSÉQUENCES ENDOCRINIENNES DE LA BÉTA THALASSÉMIE MAJEURE

N. GUIRAT-DHOUIB , S. THRAYA , M. OUEDERNI , M. BEN KHALED , A. HOUA , R. HASSOUNA , F. MELLOULI , M. BEJAOUI.
Service d'immuno-hématologie pédiatrique. Centre national de greffe de moelle osseuse de Tunis. Tunisie

INTRODUCTION

Les complications endocriniennes sont fréquentes chez les patients bêta-thalassémiques majeurs (β TM) polytransfusés. L'objectif de ce travail est d'évaluer la prévalence de ces complications à partir d'une série tunisienne d'adolescents bêta-thalassémiques majeurs polytransfusés.

MÉTHODES

Notre étude a porté sur 70 patients répartis en 31 filles et 39 garçons d'âge moyen 15 ans. Pour chaque malade ont été étudiés l'âge de la première transfusion et hémoglobine moyenne pré et post transfusionnelle) et l'âge de début et le type de chélation . L'évaluation de la surcharge en fer est déterminée par le dosage de la ferritinémie pratiqué en dehors de tout épisode infectieux et de cytolyse et par l'imagerie par résonance magnétique au niveau du cœur et du foie . Tous ces malades ont bénéficié d'au moins d'une glycémie à jeun. Un résultat anormal est complété par une hyperglycémie provoquée par voie orale. Les dosages hormonaux ont porté sur les fonctions thyroïdienne, gonadotrope et somatotrope ainsi que les hormones intéressant le fonctionnement des glandes surrénales et parathyroïdes. Le diagnostic d'ostéoporose est fourni par les données de l'ostéo-densitométrie.

RESULTATS

Cinquante parmi les patients étudiés (75.7%) avaient présenté au moins une complication endocrinienne. Ces complications étaient dominées par l'ostéoporose et les anomalies pubertaires (Figure 1) . Une anomalie de la glycorégulation était objectivée dans la moitié des cas.

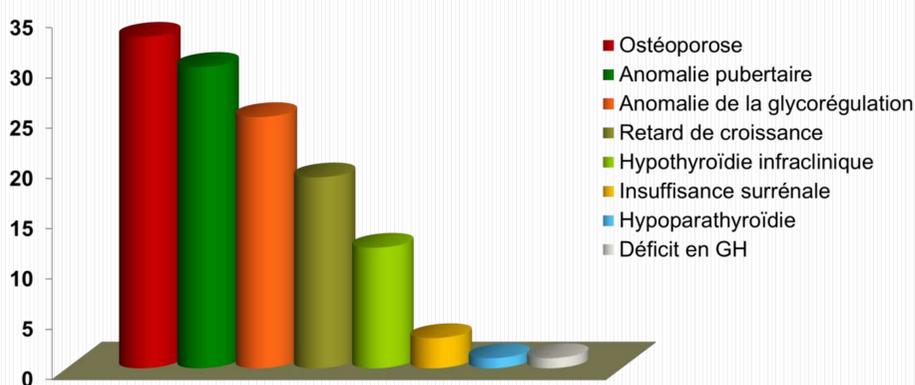


Figure 1 : Les différents types d'endocrinopathies associées à la β TM

Une polyendocrinopathie était retrouvée dans la majorité des cas (38 patients : 76% des cas). Les facteurs qui influencent la survenue des anomalies endocriniennes sont illustrés dans le tableau 1.

Paramètres étudiés	P
Age	0,001
Nombre total de transfusions	NS
Hb moyenne (g/dl)	NS
Consommation en CGR (ml/kg/an)	NS
Ferritinémie moyenne (ng/dl)	NS
Concentration hépatique de fer (IRMT2*) mg/gr	NS
Concentration cardiaque de fer (IRMT2*) mg/gr	0,007

Tableau 1: Facteurs influençant la survenue d'endocrinopathies

COMMENTAIRES

La thérapie transfusionnelle fait partie de la prise en charge de la β TM. Cependant en l'absence de chélation adaptée, le risque de surcharge martiale est majeur notamment au niveau des glandes endocrines. Ces complications se manifestent essentiellement au-delà de la 1^{ère} décennie et sont dominées par les anomalies de la croissance et de la puberté . L'ostéoporose est particulièrement fréquente chez les β TM polytransfusés mais semble être sous estimée et elle est d'origine multifactorielle . La prise en charge initiale passe par le renforcement du traitement chélateur par une chélation combinée avant le recours au traitement hormonal substitutif .

CONCLUSIONS

Les complications endocriniennes sont particulièrement fréquentes chez les patients bêta thalassémiques majeurs polytransfusés. La surcharge en fer semble jouer un rôle prépondérant.