

LA THALASSEMIE ENTRE LE DEFIS DES TRANSFUSIONS ET LA PRISE EN CHARGE DES COMPLICATIONS: EXPERIENCE DU SERICE D'HEMATO-ONCOLOGIE PEDIATRIQUE

K.Essrifi¹⁻²⁻³, S.Bouramdane¹⁻², K. Mkaddem¹⁻², S.Benmiloud¹⁻²
1 service d'héματο-oncologie pédiatrique, CHU Hassan II Fès, Maroc
2 Université Sidi Mohamed Ben Abdellah, Faculté de médecine, de pharmacie et de médecine dentaire, Fès, Maroc.
3 Service d'Hématologie clinique, hôpital militaire Moulay Ismail, Meknès, Maroc.

Introduction :

La thalassémie est une hémoglobinopathie héréditaire de transmission autosomique récessive dont le génotype b-thalassémie est le plus représenté. Il en résulte une anémie hémolytique nécessitant un programme transfusionnel régulier et une chélation de fer adaptés à chaque patient.

Objectifs :

Notre travail a pour objectif de déterminer le profil épidémiologique, les circonstances diagnostiques et soulever les défis de prise en charge thérapeutique chez les patients thalassémiques.

Patients et méthodes :

C'est une étude rétrospective de type descriptif, réalisée au service d'héματο-oncologie pédiatrique au CHU Hassan II de Fès portant sur les patients dont le diagnostic de thalassémie a été établi entre 2006 et 2024.

Résultats et discussion:

Notre étude porte sur 77 patients avec une moyenne d'âge au diagnostic de 35 mois (10 mois- 17ans) et un sexe ratio de 0.9 (H/F) figure 1. Les antécédents sont représentés par une consanguinité chez 52% des patients et des cas similaires dans la famille chez 20.7% des patients. Les circonstances de découvertes sont représentées par une pâleur cutanéo-muqueuse chez 58.4% des patients, un ictère chez 17.6% des patients, une distension abdominale chez 13% des patients et un dépistage chez 11% des patients (figure 2). L'examen clinique au diagnostic révèle un retard staturo-pondéral chez 60% des patients, une dysmorphie surtout faciale chez 41.5% des patients, une splénomégalie chez 50% des patients allant d'une pointe de rate à 6TDD, une hépatomégalie chez 16% des patients (flèche hépatique entre 7cm et 13 cm) et une mélanodermie chez 7% des patients (figure 3). Le bilan biologique montre une anémie

Résultats et discussion: suite

microcytaire avec une moyenne d'hémoglobine à 8.1g/dl (3 – 12.3 g/dl), et un frottis sanguin objectivant une aniso-poïkilocytose avec des érythroblastes circulants. L'élément clé du diagnostic est l'électrophorèse de l'hémoglobine qui a montré une HbA1 moyenne à 45% (0 – 90%), une HbA2 moyenne à 3.4% (1.5 – 5.6%) et une HbF moyenne à 55.8% (0 – 98.3%) révélant une bêta-thalassémie homozygote chez 67.5% des patients (figure 4). Tous les patients classés « thalassémie homozygote » ont bénéficié d'une biologie moléculaire confirmant le diagnostic. Le taux moyen de ferritinémie initial est de 382 ng/ml (23 - 1638 ng/ml). Les besoins transfusionnels sont variables allant de 27 ml/Kg/an à 386 ml/Kg/an d'un intervalle moyen entre les transfusions de 2 à 6 semaines (figure 5). De ce fait, les patients bénéficient d'une chélation de fer à base de Déférasirox et le Défériprone avec surveillance régulière des complications de la surcharge en fer (figure 6).

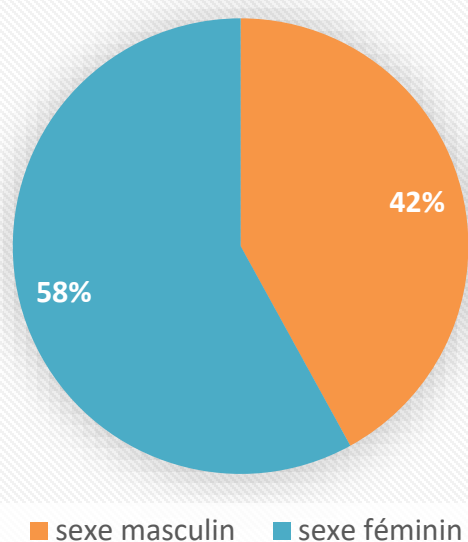


Figure 1 : la répartition des patients selon le sexe

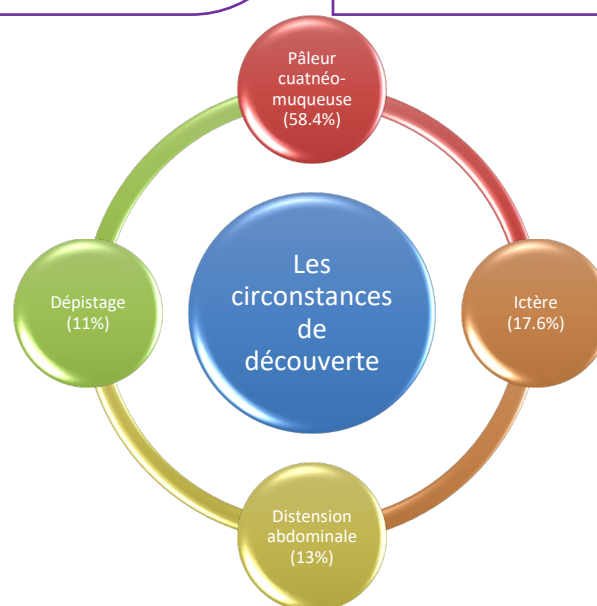


Figure 2 : les circonstances de découverte de la thalassémie chez les patients

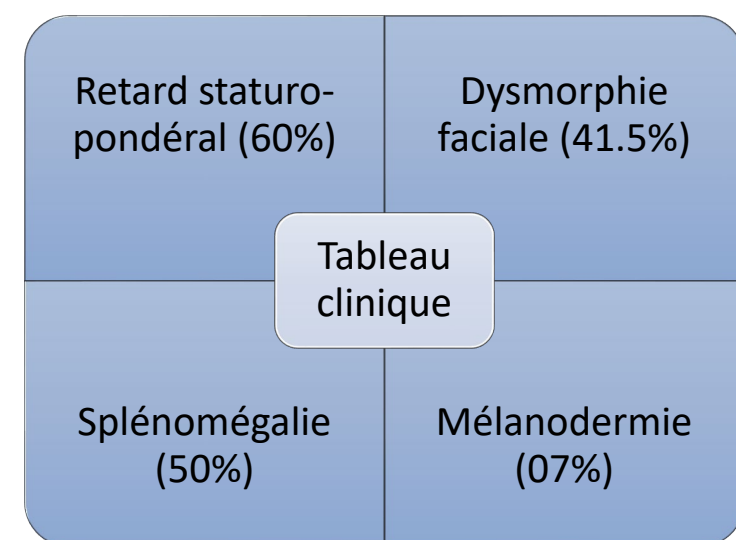


Figure 3 : le tableau clinique des patients thalassémiques

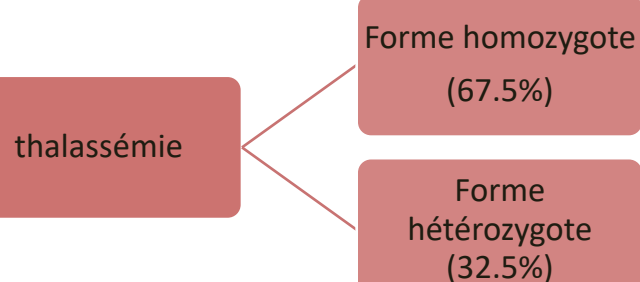


Figure 4 : la répartition des patients selon la forme de la thalassémie

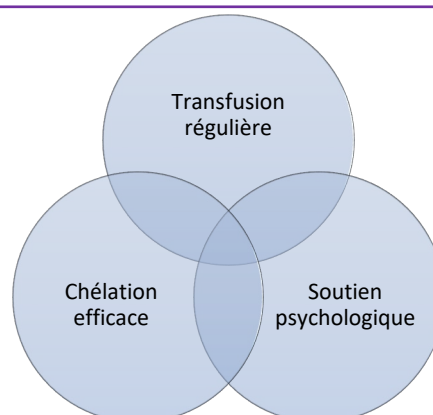


Figure 5 : modalités de prise en charge

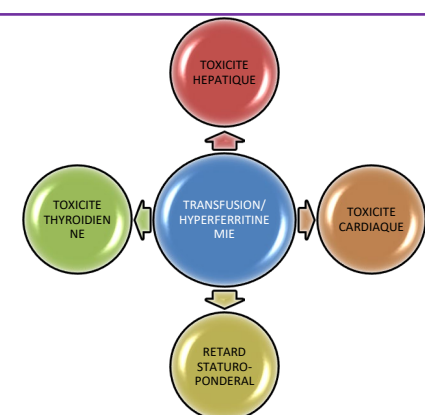


Figure 6 : différentes complications de la transfusion

Conclusion :

Un examen clinique et paraclinique minutieux chez l'enfant thalassémique, surtout le polytransfusé, est primordiale à la recherche d'éventuelles complications et une prise en charge multi-disciplinaire.