

M.Abou el kouroum, M.Oubeche, M.Lakhrissi, N. El Ansari, Z. Isfaoun, A. Kili, M. El Khorassani, M. El Kababri, L. Hessissen
Service d'hématologie et d'oncologie pédiatrique, Hôpital des Enfants, Rabat, Maroc.

Introduction

Les **β-thalassémies** sont des hémoglobinopathies monogéniques autosomiques récessives caractérisées par une diminution ou une absence de synthèse des chaînes β de l'hémoglobine. Le Maroc est classé parmi les pays à forte prévalence, avec environ 300 nouveaux cas de bêta-thalassémie majeure (BTM) par an, le plaçant au 10ème rang dans la région de la Méditerranée orientale.

Dans ce contexte, une étude rétrospective a été menée au service d'hématologie et oncologie pédiatrique (SHOP) de l'Hôpital d'Enfants de Rabat (HER) afin de mieux caractériser les patients et leur prise en charge.

Matériels et Méthodes

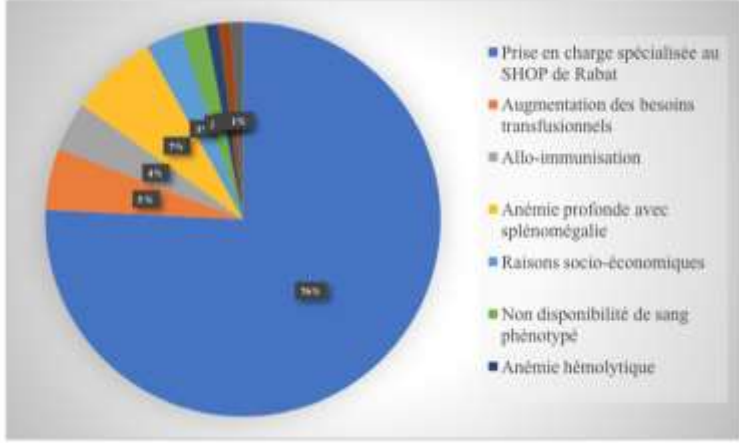
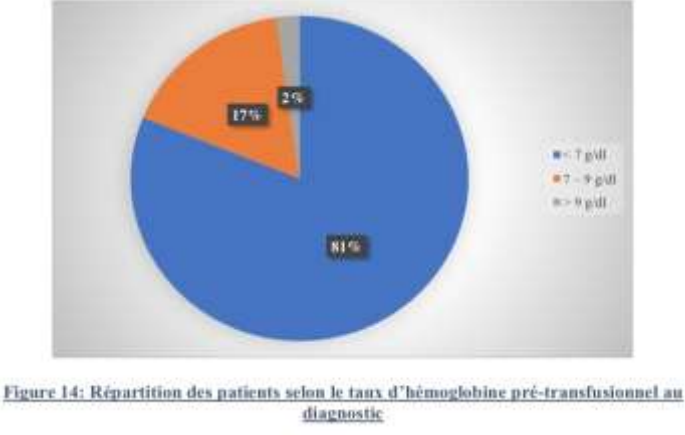
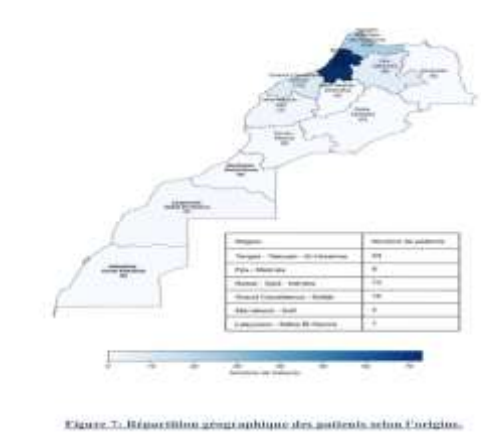
Il s'agit d'une **étude rétrospective, descriptive et analytique** portant sur **118 enfants atteints de β-thalassémie majeure**, suivis au **SHOP de Rabat**, sur une période de **31 ans (1993–2023)**.

Résultats

L'âge médian à l'admission est de **30 mois**, avec un **taux élevé de consanguinité (52,6 %)**. La majorité des patients provenaient de la **région Rabat-Salé-Kénitra (61,9 %)**. Sur le plan clinique, le **syndrome anémique (80,5 %)** et la **splénomégalie (68,6 %)** étaient les manifestations les plus fréquentes. La prise en charge reposait principalement sur un **programme transfusionnel régulier associé à une chélation martiale**, administrée chez **91,5 % des patients**. Une **splénectomie** a été réalisée chez **15 % des patients**, tandis que **trois greffes de cellules souches hématopoïétiques** ont été effectuées avec succès.

Les complications observées comprenaient surtout des **atteintes endocriniennes** (diabète : 8,5 %, hypothyroïdie : 2,5 %) ainsi que des **atteintes cardiaques (2,5 %)**. Le taux d'allo-immunisation anti-érythrocytaire était de 45,8%.

L'évolution a été marquée par **7 décès et 4 perdus de vue**. Le causes de décès sont représentées par un accident de la voie publique (1), un choc septique (1), un diabète mal équilibré (1), une défaillance multiviscérale (3) et enfin un cas de VIH maladie.



Discussion et conclusion

Dans notre série de 118 patients suivis sur 31 ans, la β-thalassémie majeure confirme son importance en tant que problème de santé publique au Maroc, pays à forte fréquence de porteurs hétérozygotes. L'âge médian au diagnostic était de 30 mois, traduisant une relative précocité diagnostique, bien que restant plus tardive que dans certaines séries internationales. La répartition selon le sexe était équilibrée (sex-ratio M/F = 1,03).

La consanguinité parentale était retrouvée dans 52,5 % des cas, majoritairement de premier degré, soulignant son rôle majeur dans la transmission de la maladie ainsi que l'importance du conseil génétique et du dépistage familial. Près de la moitié des patients avaient également une fratrie atteinte (47,5 %).

Sur le plan clinique, le syndrome anémique représentait le principal mode de révélation, dominé par la pâleur (80,5 %). Une splénomégalie était observée chez 68,6 % des patients et une hépatomégalie chez 25 %. L'ictère, retrouvé chez 32,2 % des cas, était moins fréquent que dans plusieurs séries internationales, probablement en rapport avec une prise en charge transfusionnelle plus précoce limitant l'hémolyse chronique. La **β-thalassémie majeure** demeure une affection grave dont la prise en charge au Maroc est confrontée à plusieurs difficultés.

L'amélioration du pronostic repose sur une **prise en charge multidisciplinaire** intégrant le **dépistage, le conseil génétique et un suivi spécialisé régulier**. Par ailleurs, la **création d'un registre national** et l'**intégration des nouvelles approches thérapeutiques** représentent des axes prioritaires pour optimiser la prise en charge des patients thalassémiques au Maroc.

Références

[1] Taher AT, Cappellini MD, Viprakasit V, et al. Guidelines for the management of transfusion-dependent thalassemia (TDT). Haematologica. 2022;107:1710-1722.

[2] Khattab, M., Babakhouya, A., & Quyou, A. (2015). β-Thalassemia in Morocco: An Overview. Mediterranean Journal of Hematology and Infectious Diseases, 7(1),2015.

[3] Musallam, K. M., Rivella, S., Vichinsky, E., & Rachmilewitz, E. A., «Non-transfusion- dependent thalassemias,» Haematologica, pp. 105(10), 2362–2369., 2020.

[4] Bunn HF, Forget BG. Hemoglobin: Molecular, Genetic, and Clinical Aspects. Philadelphia: W.B. Saunders; 1986.

[5] Billett, H. H. (1990). Hemoglobin and hematocrit. In H. K. Walker, W. D. Hall, & J. W. Hurst (Eds.), Clinical methods: The history, physical, and laboratory examinations (3rd ed., pp. 718-719). Butterworths.