

ANOMALIES PUBERTAIRES ET BÉTA THALASSÉMIE MAJEURE

N Guirat , R Kouki , M Ouederni , M Ben Khaled , F Mellouli , M Bejaoui.

Service d'immuno-hématologie pédiatrique. Centre national de greffe de moelle osseuse de Tunis. Tunisie.

INTRODUCTION

Les anomalies pubertaires sont fréquentes dans la bêta-thalassémie majeure . L'objectif de ce travail est d'évaluer la prévalence des anomalies pubertaires à partir d'une série Tunisienne d'enfants suivis pour bêta-thalassémie majeure et de déterminer les facteurs de risque de leur survenue.

MÉTHODES

Il s'agit d'une étude prospective enrôlant 28 patients suivis pour bêta-thalassémie majeure (bêta-TM) et ayant atteints l'âge pubertaire. Pour chaque patient était identifiés : des paramètres démographiques, anthropométrique et hématologiques. Nous avons défini :

→ Un retard pubertaire par l'absence de développement des caractères sexuels secondaires après l'âge de 13 ans chez la fille et de 14 ans chez le garçon.

→ Une aménorrhée primaire par l'absence de survenue des ménarches au-delà de l'âge de 16 ans.

→ Une aménorrhée secondaire par la disparition des menstruations après des ménarches normales

→ Une stagnation pubertaire par la stagnation au même stade pubertaire plus de deux ans.

Le stade de développement pubertaire était coté selon la classification de Marshall et Tanner . Tous les malades avaient bénéficié d'un bilan hormonal explorant les axes somatotrope, gonadotrope, corticotrope, thyroïdienne et des glandes parathyroïdes. La surcharge en fer était évaluée selon les données de la ferritinémie et l'IRMT2* cardiaque et hépatique.

RESULTATS

Le déclenchement spontané de la puberté était obtenu dans 16 cas (9 garçons et 7 filles) à un âge moyen de 15 ans pour les garçons (14-16 ans) et de 13 ans (11-15 ans) pour les filles. La taille adulte était atteinte dans 7 cas (5 garçons et deux filles) à un âge moyen de 20 ans pour les garçons (17-22) et de 17 ans pour les filles.

Les facteurs associés à la survenue des anomalies pubertaires sont résumés dans le tableau 1. Douze parmi les patients étudiés (42,85%) avaient présenté une anomalie pubertaire justifiant le recours au traitement hormonal substitutif (Figure1).L'origine centrale était identifiée dans tous les cas. Une polyendocrinopathie était retrouvée chez 10 patients (Tableau 2).

Tableau 1: Facteurs influençant la survenue des anomalies pubertaires

Paramètres étudiés	P
L'âge de début de chélation de fer	0,059
Nombre de transfusions reçues avant la chélation	0,042
Hb pré transfusionnelle (g/dl)	NS
Hb post transfusionnelle (g/dl)	NS
Consommation en CGR (ml/kg/an)	NS
Ferritinémie moyenne (ng/ml)	NS
Concentration hépatique de fer (IRMT2*) mg/gr	NS
Concentration cardiaque de fer (IRMT2*) mg/gr	0,037

Tableau 2: Endocrinopathie associée

Endocrinopathie associée	Nombre de cas
Déficit en GH	5
Insuffisance surrénale	3
Anomalies du métabolisme glucidique	9
Hypothyroïdie	3
Hypoparathyroïdie	1
Ostéoporose/ Osteopénie	6

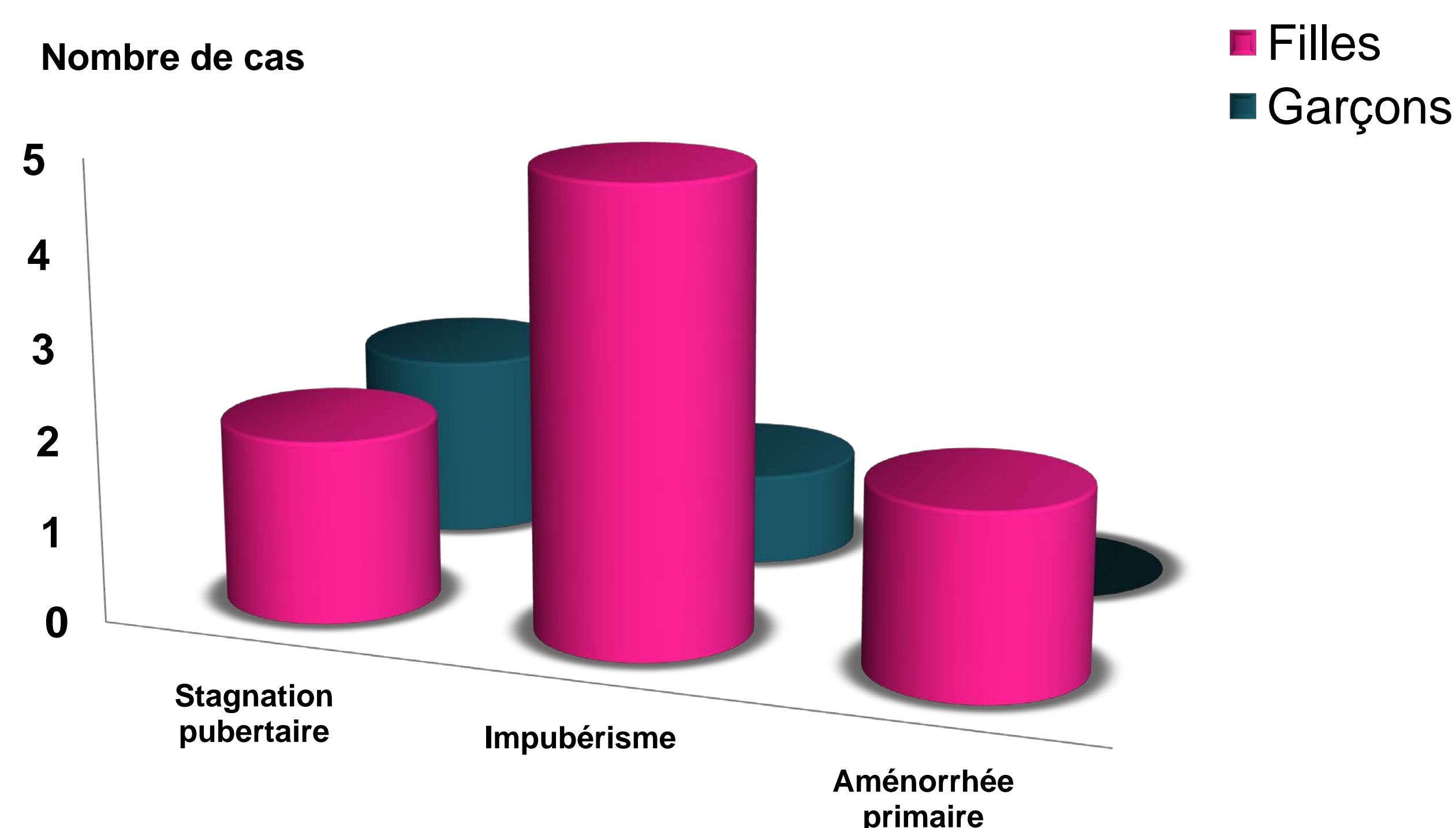


Figure 1: Les différents types d'anomalies pubertaires observées

CONCLUSIONS

Les anomalies pubertaires sont fréquentes chez les patients porteurs de bêta-TM .Elles sont le plus souvent secondaires à l'hypogonadisme hypogonadotrope. Leurs étiologies sont multifactorielles, mais la surcharge martiale semble être le mécanisme prédominant.