

Evaluation de l'IGF1 chez les patients suivis pour bêta-thalassémie majeure (étude comparative avec une population drépanocytaire)

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

L'IGF₁ (insulin growth factor) est particulièrement bas chez les patients bêta-thalassémiques majeurs (bêta-TM) polytransfusés. Le but de ce travail est d'évaluer le taux d'IGF₁ chez les patients (bêta-TM) polytransfusés en comparaison avec une population drépanocytaire et d'évaluer les facteurs qui influencent cette baisse.

MÉTHODES

Notre étude avait porté sur 41 patients suivis pour bêta-TM et 40 patients suivis pour syndrome drépanocytaire majeur d'âge moyen 18 ans . Pour chaque malade ont été évalués:

- des paramètres anthropométriques : poids, taille, indice de masse corporelle (poids/taille²) ; La taille était prise à l'aide de la toise métallique DETECTO intégrée à la balance
- des paramètres hématologiques : nombre total de transfusions, hémoglobine moyenne pré et post transfusionnelle, ferritinémie moyenne calculée à partir de la moyenne des différentes ferritinémies en dehors de tout épisode inflammatoire ou de cytolyse.

L'âge osseux est déterminé sur une radiographie de la main et du poignet gauches par comparaison avec l'atlas de Greulich et Pyle. Le développement pubertaire est coté selon les stades de Tanner. Tous ces malades ont bénéficié d'un bilan hormonal portant sur les hormones thyroïdiennes , parathyroïdiennes, l'hormone de croissance, les hormones intéressant le fonctionnement gonadique, l'IGF₁ et la prolactine.

RESULTATS

Le taux d'IGF1 était plus bas chez les patients porteurs de bêta-TM polytransfusés avec un seuil statistique proche de la signification (0,005). Les facteurs qui influencent cette baisse sont : le nombre total de transfusions reçues et la ferritinémie moyenne (Tableau 1).

Tableau 1: Facteurs influençant la baisse du taux d'IGF1 chez les patients bêta-TM polytransfusés

Paramètres étudiés	P
Nombre de transfusions reçues	< 0,001
Hb pré transfusionnelle (g/dl)	NS
Hb post transfusionnelle (g/dl)	NS
Consommation en CGR (ml/kg/an)	NS
Ferritinémie moyenne (ng/ml)	< 0,001

Dix huit parmi les 41 patients bêta-TM étudiés (43,9 %) avaient présenté un retard de croissance. Il s'agit de 6 filles et 12 garçons. Un retard pubertaire associé est retrouvé chez 12 patients (66,66%). Le déficit en hormone de croissance n'est retrouvé que chez un patient. Les facteurs qui influencent la survenue du retard de croissance sont illustrés dans le tableau 2.

Tableau 2: Facteurs influençant la survenue du retard de croissance chez les patients bêta-TM polytransfusés

Paramètres étudiés	P
Âge	0,039
Nombre de transfusions reçues	0,045
Taux d'hémoglobine moyen (g/dl)	0,05
Ferritinémie moyenne (ng/ml)	NS

COMMENTAIRES

L'IGF1 est particulièrement bas chez les patients bêta-thalassémiques polytransfusés. Cette baisse est liée en grande partie à l'hémochromatose hépatique secondaire aux transfusions. Le retard de croissance est une complication fréquente chez les patients bêta-TM polytransfusés. Sa prévalence mondiale varie de 25-60% . Plusieurs facteurs influencent sa survenue :

- l'état d'hypercatabolisme (carence en zinc, acide folique, vitamine D, carnitine..)
- la toxicité des traitements chélateurs
- le dépôt de fer au niveau des glandes endocrines affectant particulièrement l'axe GHRH-GH-IGF1 joue aussi un rôle déterminant.

La petite taille est attribuée à une résistance à la GH plutôt qu'un déficit à cette hormone.

CONCLUSIONS

Le taux d'IgF₁ est souvent bas chez les patients bêta-TM polytransfusés. Son étiologie est multifactorielle et semble être influencer par l'hémochromatose secondaire au niveau du foie et l'état d'hypercatabolisme que présentent ces patients.