

LA PRÉSENCE DES ANOMALIES PUBERTAIRES CHEZ LES PATIENTS BETA THALASSÉMIQUES POLYTRANSFUSÉS EST PRÉDICTIVE D'UNE CONCENTRATION MYOCARDIQUE EN FER ÉLEVÉE

M. Ouederni^{*a} (Dr), K. Rhouma^a (Dr), M. Ben Khaled^a (Dr), N. Dhouib^a (Dr), S. Rkaya^a (Dr), E. Ben Frej^a (Dr), F. Mellouli^a (Pr), M. Bejaoui^a (Pr)

^a Unité d'Immuno-hématologie pédiatrique, Centre National de Greffe de Moelle Osseuse, Tunis, TUNISIE

INTRODUCTION

Les anomalies pubertaires sont une complication fréquente et multifactorielle chez les patients polytransfusés. Notre objectif est d'étudier la relation entre la surcharge cardiaque en fer évaluée par IRM T2* et les anomalies pubertaires (AP) dans la bêta thalassémie majeure

MATÉRIELS ET MÉTHODES

Etude rétrospective réalisée dans le service de pédiatrie au CNGMO de Tunis, incluant les patients beta thalassémiques polytransfusés ayant atteint l'âge de la puberté. Une évaluation de la puberté a été faite tous les 6 mois en se basant sur la classification de Tanner et des tests hormonaux ont été réalisés en cas d'AP.

RÉSULTATS

Parmi les malades ayant atteint l'âge de la puberté (n=67), 22 avaient des anomalies pubertaires (32%) avec un retard pubertaire dans 7 cas et une stagnation pubertaire dans 15 cas. Ils étaient répartis en 9 garçons et 13 filles. La concentration myocardique en fer (CCF) était plus élevée dans le groupe avec AP versus le groupe sans AP ($2,29 \pm 1,9$ mg/gps versus $0,85 \pm 1,2$ mg/gps, $p < 10^{-3}$). Dans le groupe de patients avec surcharge cardiaque (T2* cardiaque < 20 ms), 52% avaient des AP versus 22% dans le groupe sans surcharge cardiaque ($p = 0,02$).

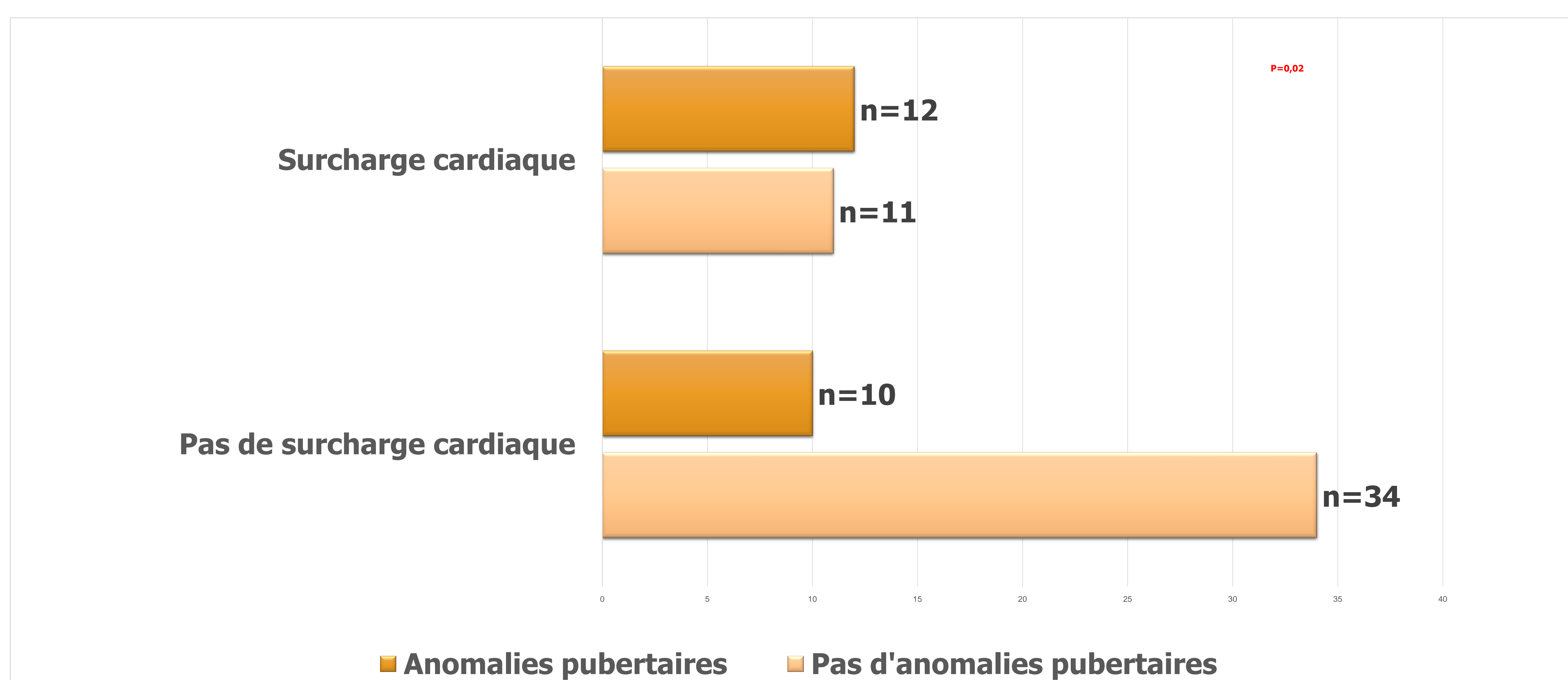


Fig 1: Comparaison de la fréquence des anomalies pubertaires selon l'existence ou non de surcharge cardiaque chez les 67 malades ayant atteint l'âge de la puberté.

CONCLUSION

On a mis en évidence une corrélation positive entre la surcharge cardiaque et les anomalies pubertaires. Des seuils de FSH, LH et testostérone prédictifs de $CT2^* < 20$ ms ont été déterminés dans la littérature. On a démontré que la présence d'anomalies pubertaires chez les patients beta thalassémiques polytransfusés est prédictive d'une concentration myocardique en fer élevée.