

Complication rare de la thalassémie mineure : Embolie pulmonaire (À propos d'un cas)

Rare complication in beta-thalassemia minor : Pulmonary embolism (case report)

N. CHOUAIB, A. BELKOUCH, S. JIDANE, T. NEBHANI, M. RAFAI, R. SIRBOU, S. ZIDOUH, L. BELYAMANI

Service des urgences médico-chirurgicales Hôpital Militaire Mohamed, Faculté de médecine et de pharmacie, Rabat, Maroc

Résumé:

Les thalassémies sont des anémies hémolytiques héréditaires dues à la diminution ou à l'absence de synthèse d'une des chaînes protéiques de l'hémoglobine. Ce sont les maladies monogéniques les plus répandues dans le monde. Des manifestations thromboemboliques veineuses ont été observées chez seulement quelques patients atteints de thalassémie majeure et intermédiaires. Nous rapportons un cas rare d'embolie pulmonaire chez un patient atteint d'une thalassémie mineure. Il s'agit d'un patient âgé de 34 ans, dont le diagnostic de thalassémie mineure a été posé à l'âge de 18 ans et qui est resté asymptomatique et non suivi. Le début de sa symptomatologie remontait à deux jours de son admission par l'apparition d'une douleur thoracique avec une dyspnée. L'examen à l'admission trouvait un patient stable sur le plan hémodynamique, tachycarde, polypneïque et hypoxique. Les D-dimères étaient élevées. Un angioscanner thoracique a montré la présence d'une embolie pulmonaire segmentaire gauche. Un traitement anticoagulant a été débuté avec INR cible entre 2 et 3. L'évolution clinique a été marquée par une amélioration sur le plan respiratoire avec une gazométrie artérielle de contrôle normale. Le patient est sorti à J5 de l'hôpital.

Mots clés : thalassémie mineure, embolie pulmonaire, complication rare.

Abstract :

Thalassemias are hereditary hemolytic anemias due to the decrease or absence of synthesis of a protein chain of the hemoglobin. These are the most common single gene disorders in the world. Venous thromboembolic events were observed in only a few patients with thalassemia major and intermediate. We report a rare case of pulmonary embolism in a patient with thalassemia minor. A 36 year old male, whose diagnosis of thalassemia minor was placed at the age of 18 and who remained asymptomatic and not followed. The beginning of his symptoms was two days after admission by the appearance of chest pain with dyspnea. The examination for admission found a stable patient hemodynamically, tachycardia, hypoxia and polypneic. D-dimer were high. A chest CT showed the presence of a pulmonary embolism segmental left. Anticoagulation was started with target INR between 2 and 3. The clinical course was marked by an improvement on the respiratory plan with a normal arterial blood gas control. The patient was discharged on day 5 of the hospital.

Keywords : thalassemia minor, pulmonary embolia, rare complication

Introduction :

Les thalassémies sont des anémies hémolytiques héréditaires dues à la diminution ou à l'absence de synthèse d'une des chaînes protéiques de l'hémoglobine. Ce sont les maladies monogéniques les plus répandues dans le monde. Bien qu'elles touchent essentiellement les populations du bassin méditerranéen, d'Afrique, d'Inde et d'Asie du Sud-est, leur distribution tend à devenir mondiale du fait des mouvements de population. Si les α thalassémies sont les plus répandues, les β thalassémies sont responsables des tableaux cliniques les plus sévères (1). Des manifestations thromboemboliques veineuses ont été observées chez seulement quelques patients atteints de thalassémie

majeure et intermédiaires (2,3).

Observation clinique :

Nous rapportons un cas rare d'embolie pulmonaire chez un patient atteint d'une thalassémie mineure.

Il s'agit d'un patient âgé de 34 ans, dont le diagnostic de thalassémie mineure a été posé à l'âge de 18 ans et qui est resté asymptomatique et non suivi. Le début de sa symptomatologie remontait à deux jours de son admission par l'apparition d'une douleur thoracique avec une dyspnée stade IV de la NYHA sans notion d'alitement prolongé ni d'autres signes particuliers.

L'examen à l'admission retrouvait un patient polypneïque

Complication rare de la thalassémie mineure : Embolie pulmonaire (À propos d'un cas)

Rare complication in beta-thalassemia minor : Pulmonary embolism (case report)

N. CHOUAIB, A. BELKOUCH, S. JIDANE, T. NEBHANI, M. RAFAI, R. SIRBOU, S. ZIDOUH, L. BELYAMANI

Service des urgences médico-chirurgicales Hôpital Militaire Mohamed, Faculté de médecine et de pharmacie, Rabat, Maroc

avec une fréquence respiratoire à 28 cycles/min une saturation pulsée en oxygène (SpO₂) à 69% mesurée en air ambiant. Cette SpO₂ s'est améliorée après administration d'un débit d'oxygène de 12 L/min au masque à haute concentration et a remonté à 92%. Le patient était conscient avec un score de GCS à 15. L'hémodynamique était stable avec une pression artérielle à 130/70 mmHg aux deux bras, une tachycardie à 118 battements/min. Il n'a été retrouvé ni signe d'insuffisance cardiaque droite, ni bruit cardiaque anormal. La palpation des mollets ne montrait aucun signe de phlébite. La température était de 37,4 °C, la glycémie capillaire de 1,38 g/L. L'auscultation pulmonaire était libre. L'abdomen était souple sans hépatomégalie ni splénomégalie. L'électrocardiogramme révélait une tachycardie sinusale. Une radiographie pulmonaire était sans particularités. Un bilan biologique a montré une hyperleucocytose à 22000/ μ l avec une anémie normochrome normocytaire à 11,2 g/dl, un taux de plaquettes à 236000/ μ l. une gazométrie artérielle à l'air ambiant a montré une acidose avec un PH à 7,34 mmHg avec hypocapnie (PaCO₂ à 17 mmHg) et une hypoxie (PaO₂ à 42 mmHg). Les D-dimères étaient à 13000. Le reste du bilan biologique était sans particularités. Un angioscanner thoracique a montré la présence d'une embolie pulmonaire segmentaire gauche. Un traitement anticoagulant a été débuté par énoxaparine sodique 0,6 mL, 2 fois par jour, relayé par L'acénocoumarol 4 mg 1/2 comprimé avec INR cible entre 2 et 3. L'évolution clinique a été marquée par une amélioration sur le plan respiratoire avec une gazométrie artérielle de contrôle normale. Le patient est sorti à J5 de l'hôpital.

Discussion :

Les thalassémies sont des anémies hémolytiques héréditaires à transmission autosomique récessive dues à l'absence ou à la diminution de la synthèse d'une des chaînes protéiques de l'hémoglobine. On parle de β thalassémie ou d' α thalassémie selon la nature de la chaîne concernée.

Les β thalassémies sont les thalassémies les plus répandues dans les populations du pourtour méditerranéen et du Moyen-Orient. En conséquence, ce sont aussi les formes les plus rencontrées en France et plus généralement en Europe du Nord.

La β thalassémie mineure ou trait thalassémique est la forme observée chez le porteur sain ou hétérozygote. Elle n'a pas d'expression clinique mais est associée à des signes biologiques extrêmement constants : microcytose, pseudopolyglobulie, hypochromie et augmentation de la fraction A2 de l'hémoglobine. Le signe évocateur d'un trait thalassémique est la mise en évidence à l'hémogramme d'une microcytose, d'une hypochromie et d'une pseudopolyglobulie, en l'absence de carence martiale et chez un sujet originaire d'un pays à risque. Une étude de l'hémoglobine est alors indiquée et consiste à quantifier les différentes fractions d'Hb A, d'Hb A2 et éventuellement d'Hb F. Les thalassémies peuvent donner des complications graves tels que l'hypertension artérielle pulmonaire et les phénomènes thromboemboliques (4).

Des cas rares d'embolie pulmonaire chez les patients β thalassémiques ont été rapportés dans la littérature (5-6-7). Dans notre cas il s'agit d'un patient qui présente une thalassémie mineure. Divers facteurs contribuent à l'hypercoagulabilité chez les patients atteints de thalassémie ont été identifiés.

Conclusion :

Les patients atteints de β thalassémie ont un état chronique d'hypercoagulabilité avec augmentation de l'incidence des épisodes thromboemboliques. Les complications thrombotiques sont plus fréquentes en cas de thalassémie intermédiaire que dans la thalassémie majeure. Les mécanismes physiopathologiques comprennent des anomalies des globules rouges, des anomalies plaquettaires, un déficit des inhibiteurs de la coagulation, des anomalies de dysfonctionnement cardiaques et hépatiques et des carences hormonales (4) (voir figure)

Complication rare de la thalassémie mineure : Embolie pulmonaire (À propos d'un cas)

Rare complication in beta-thalassemia minor : Pulmonary embolism (case report)

N. CHOUAIB, A. BELKOUCH, S. JIDANE, T. NEBHANI, M. RAFAI, R. SIRBOU, S. ZIDOUH, L. BELYAMANI

Service des urgences médico-chirurgicales Hôpital Militaire Mohamed, Faculté de médecine et de pharmacie, Rabat, Maroc

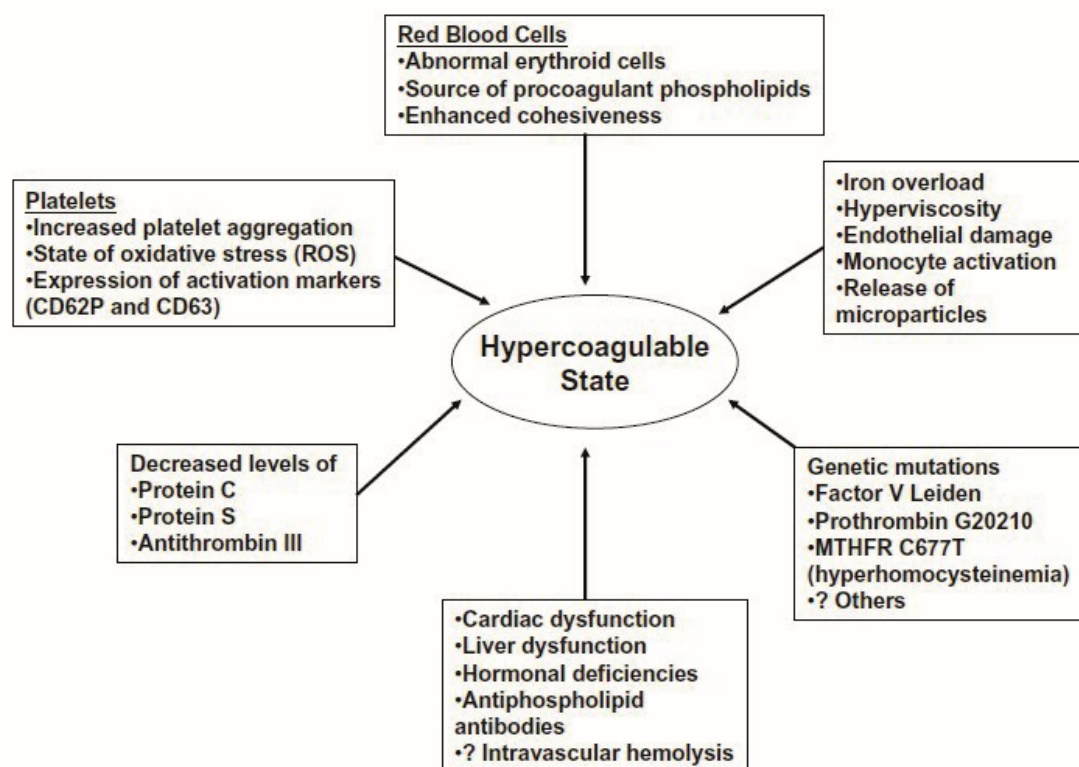


Figure : Etat d'hypercoagulabilité au cours de la β -thalassémie (4)

Références

- 1- Badens C, Thuret I, Lena-Russo D. Les syndromes thalassémiques. *Revue Française des Laboratoires* 2000 ; 324 :23-5
- 2- Michaeli J, Mittelman M, Grisaru D, Rachmilewitz EA. Thromboembolic complication in thalassemia major. *Acta Haematol* 1992;87:71-4.
- 3- Cappellini MD, Robbiolo L, Bottasso BM, Coppola R, Fiorelli G, Mannucci PM. Venous thromboembolism and hypercoagulability in splenectomized patients with thalassemia intermedia. *Br J Haematol* 2000;111:467-7.
- 4- Cappellini MD, Musallam KM, Marcon A, Taher A. Coagulopathy in beta thalassemia : Current understanding and
- 5- Dunn J, Khan S, Ariff B, Strickland N, Al-Nahhas. Pulmonary emboli and extramedullary haematopoiesis in betathalassaemia intermedia. *ANucl Med Rev Cent East Eur* 2008;11: 346.
- 6- Michaeli J, Mittelman M, Grisaru D, Rachmilewitz EA. Thromboembolic complications in beta thalassemia major. *Acta Haematol.* 1992;87: 71-5.
- 7- Sonakul D, Fucharoen S Pulmonary thromboembolism in thalassemic patients. *Southeast Asian J Trop Med Public Health.* 1992;23 Suppl 2:25-8.