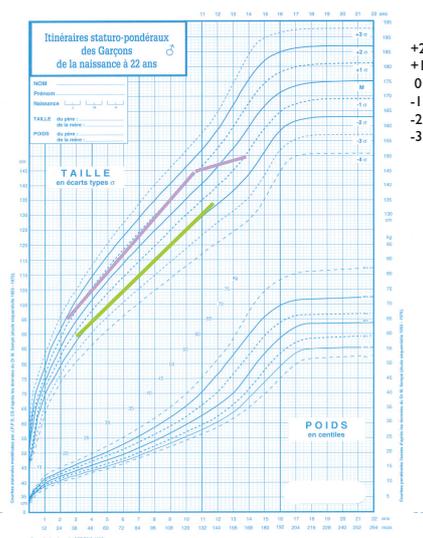




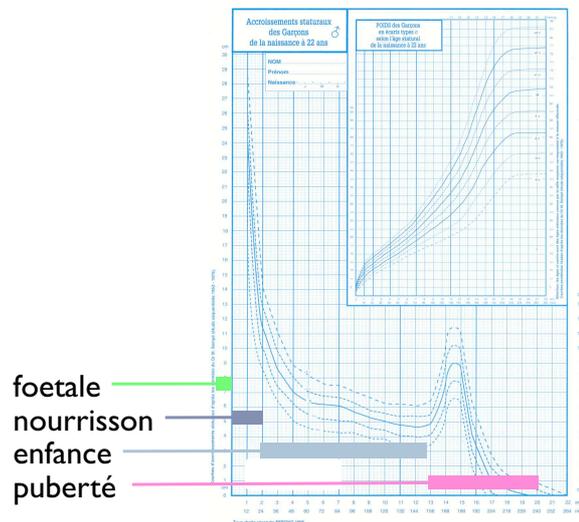
Croissance dans la maladie de Blackfan Diamond

Jean-Claude Carel, Hôpital Robert Debré, Paris

Analyse de la croissance



Phases de la croissance



Facteurs qui influent la croissance

- ▶ **Facteurs génétiques :**
 - ▶ hérabilité de la taille
 - ▶ pathologies génétiques diverses
- ▶ **Facteurs nutritionnels :**
 - ▶ ante-nataux : rôle du placenta
 - ▶ post-nataux : carence alimentaire, maladies digestives
- ▶ **Facteurs énergétiques :**
 - ▶ substrat : nutriment, **oxygène**
 - ▶ métabolisme énergétique
- ▶ **Rôle du cartilage de croissance**
 - ▶ Effet toxique de la desferoxamine ?
- ▶ **Facteurs endocriniens**
 - ▶ hormone de croissance, cortisone, stéroïdes sexuels, thyroïde, ...

Croissance dans l'anémie de Blackfan-Diamond

- ▶ **Retard de croissance peut-être lié :**
 - ▶ à l'atteinte génétique
 - ▶ à une atteinte endocrinienne
 - ▶ à l'anémie chronique
 - ▶ aux corticoïdes +++
 - ▶ à l'hémochromatose qui entraîne une atteinte endocrinienne



DIAMOND-BLACKFAN ANEMIA AND GROWTH STATUS: THE FRENCH REGISTRY

S. CHEN, MD, J. WARSZAWSKI, MD, B. BADER-MEUNIER, MD, G. TCHERNIA, MD, L. DA COSTA, PHD, I. MARIE, ART,
AND J. P. DOMMERGUES, MD, ON BEHALF OF THE SOCIÉTÉ FRANÇAISE D'HÉMATOLOGIE ET
D'IMMUNOLOGIE PÉDIATRIQUE (SHIP)



Caractéristiques de la croissance

**Table I. Characteristics of population
(95 children with DBA)**

Characteristics	n (%) or mean (\pm SD)
Girls	48 (50.5%)
Age at survey (y)	
< 10	43 (45.3%)
10 – 16	19 (20.0%)
17 – 25	21 (22.1%)
>25	12 (12.6%)
Mean age (y)	13.5 (\pm 10.4)
Height at survey \leq -2 SD	28 (29.5%)
Mean height at survey (SD)	-0.3 (\pm 1.6)
IUGR (n = 50) [†]	10 (20.0%)

Taille moyenne normale
mais 30% ont une taille abaissée
et 20% sont nés petits



Facteurs de risque de petite taille

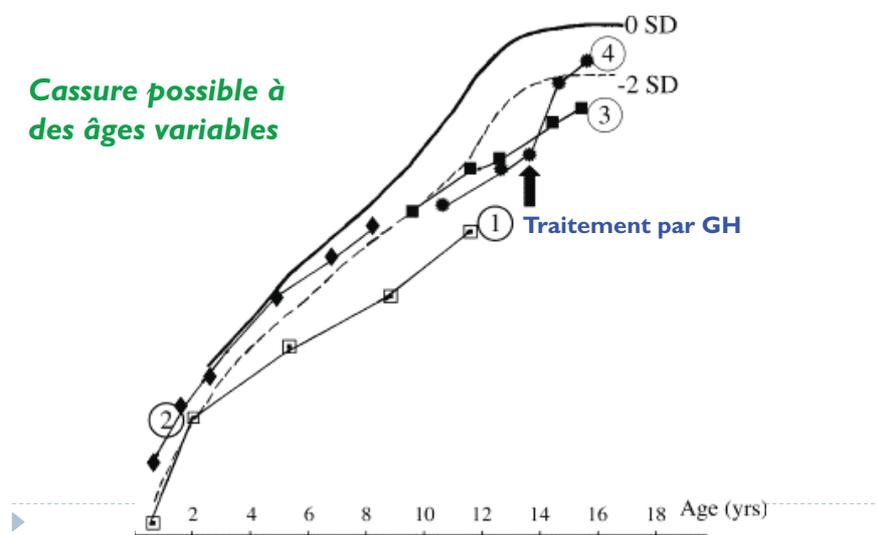
Facteur	Risque x par
Age	
>25 y	6.3
17 – 25 y	
10 – 16 y	3.8
<10 y	1
Therapeutic status	
On transfusion	19.6
On steroids	16.7
Off treatment	1
Malformations	
At least one	3.4
No	1

Aggravation avec l'âge
Risque augmenté chez :
*patients transfusés ou sous corticoïdes
*ayant une malformation associée
*nés petits
*ayant une hémochromatose

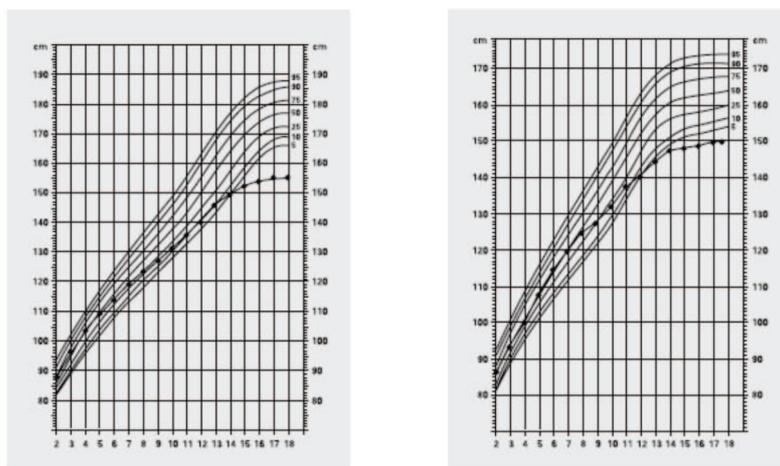


Anémie de Blackfan-Diamond : courbes de croissance staturale

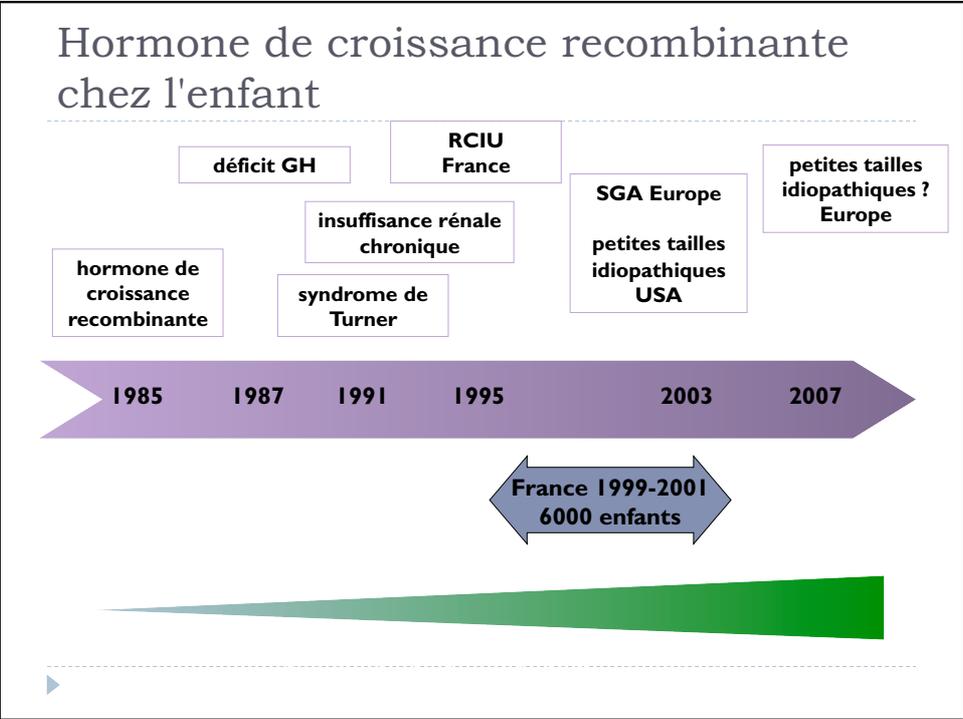
*Cassure possible à
des âges variables*



Croissance dans la thalassémie



Traitement par l'hormone de croissance ?



Hormone de croissance: quelques éléments sur l'efficacité

- ▶ Efficacité maximale en cas de déficit en hormone de croissance sévère

- ▶ nécessité d'évaluer les fonctions hormonales d

Endocrine investigations	13 (13.7%)
rh-GH treatment among these 13 patients	1 (1.1%)

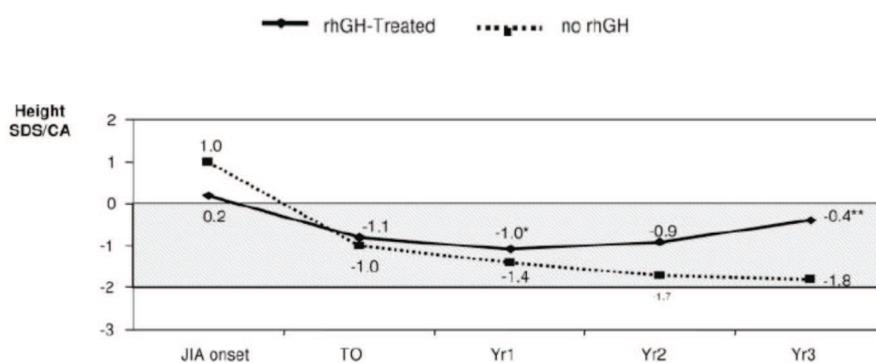


- ▶ Effet dans les maladies chroniques difficile à évaluer car :

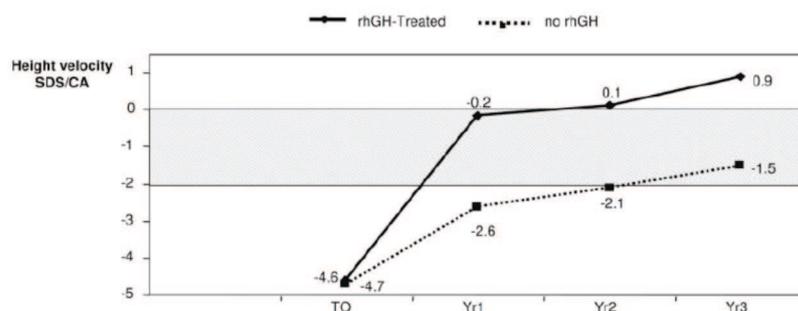
- ▶ nombreux facteurs en jeu
- ▶ situation hétérogène
- ▶ peu de résultats à long terme
- ▶ résultats à court terme souvent plus favorables qu'à long terme



Hormone de croissance dans l'arthrite juvénile



Hormone de croissance dans l'arthrite juvénile



Tolérance à court terme de l'hormone de croissance

- ▶ Effets indésirables rares (1/1000) et en général réversibles
 - ▶ Hypertension intra-cranienne bénigne
 - ▶ Diabète de type 2 (hémochromatose)
 - ▶ Complications orthopédiques (épiphysiolyse fémorale)
 - ▶ Otites (syndrome de Turner)

Risque de cancer après traitement par hormone de croissance dans l'enfance ?

- ▶ **Rechute et récurrence d'une pathologie maligne :**
 - ▶ données abondantes et globalement rassurantes
- ▶ **Risque de cancer de novo chez quelqu'un qui a été traité par l'hormone de croissance**
 - ▶ pas de donnée disponible et pas d'élément net
 - ▶ études en cours, mais question difficile à résoudre avec certitude
- ▶ **Risque de second cancer chez un individu traité pour une pathologie maligne**
 - ▶ une étude suggère une augmentation du risque



En pratique ...

- ▶ **Evaluer la croissance**
 - ▶ déficit sévère en hormone de croissance ?
- ▶ **Agir sur les facteurs qui influencent la croissance :**
 - ▶ nutrition
 - ▶ calcium
 - ▶ vitamine D
- ▶ **Discuter de façon individuelle si on envisage un traitement par hormone de croissance**
 - ▶ si un traitement est mis en place, surveiller de façon régulière et rigoureuse le taux d'IGF-I

