

Évaluation du traitement par l'Hydroxyurée chez les patients drépanocytaires majeurs

H. Mansour, S. Hadji, F.Talbi, SE. Belakehal, A.Bachiri

Service d'Hématologie, Hôpital central de l'Armée, Mohamed Seghir Nekkache.Alger/Algerie

Introduction

Depuis plus de 20 ans, l'Hydroxyurée est indiqué dans la drépanocytose et constitue un traitement de fond des formes sévères de la maladie.

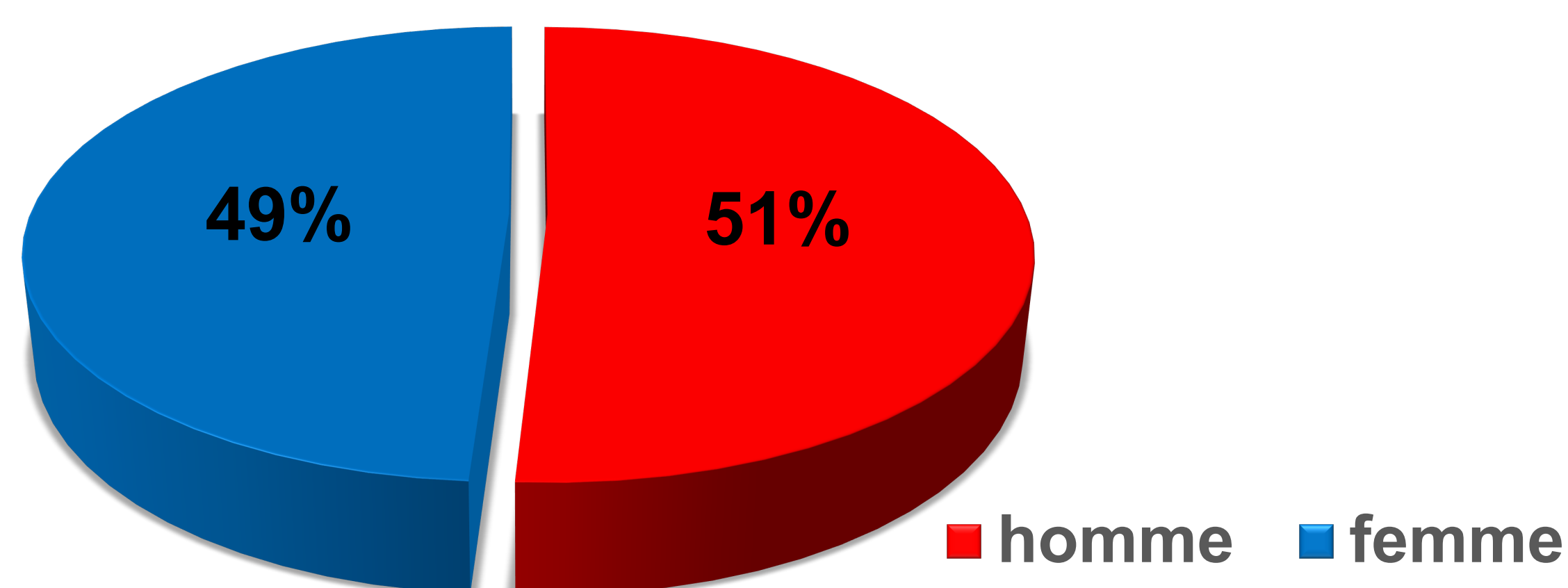
Le but de cette étude est d'évaluer le traitement par l'Hydroxyurée chez nos patients drépanocytaires majeurs.

Matériels et méthodes

Il s'agit d'une étude rétrospective, sur une période de 38 ans (Dec1987- Jan2025) portée sur les patients présentant un syndrome drépanocytaire majeurs suivi en Hématologie de l'HCA qui sont mis sous Hydroxyurée, les indications sont : nombre de crises vaso-occlusives supérieur à 03/an, antécédent de syndrome thoracique aigu, anémie sévère (Hb < 7g/L). La dose initiale :15 mg/kg/j, puis on augmente progressivement jusqu'à une dose minimale efficace, (dose max : 35 mg/kg/j,) avec surveillance de la tolérance clinique et biologique, une cryoconservation du sperme est proposée systématiquement chez les hommes avant la mise en route du traitement.

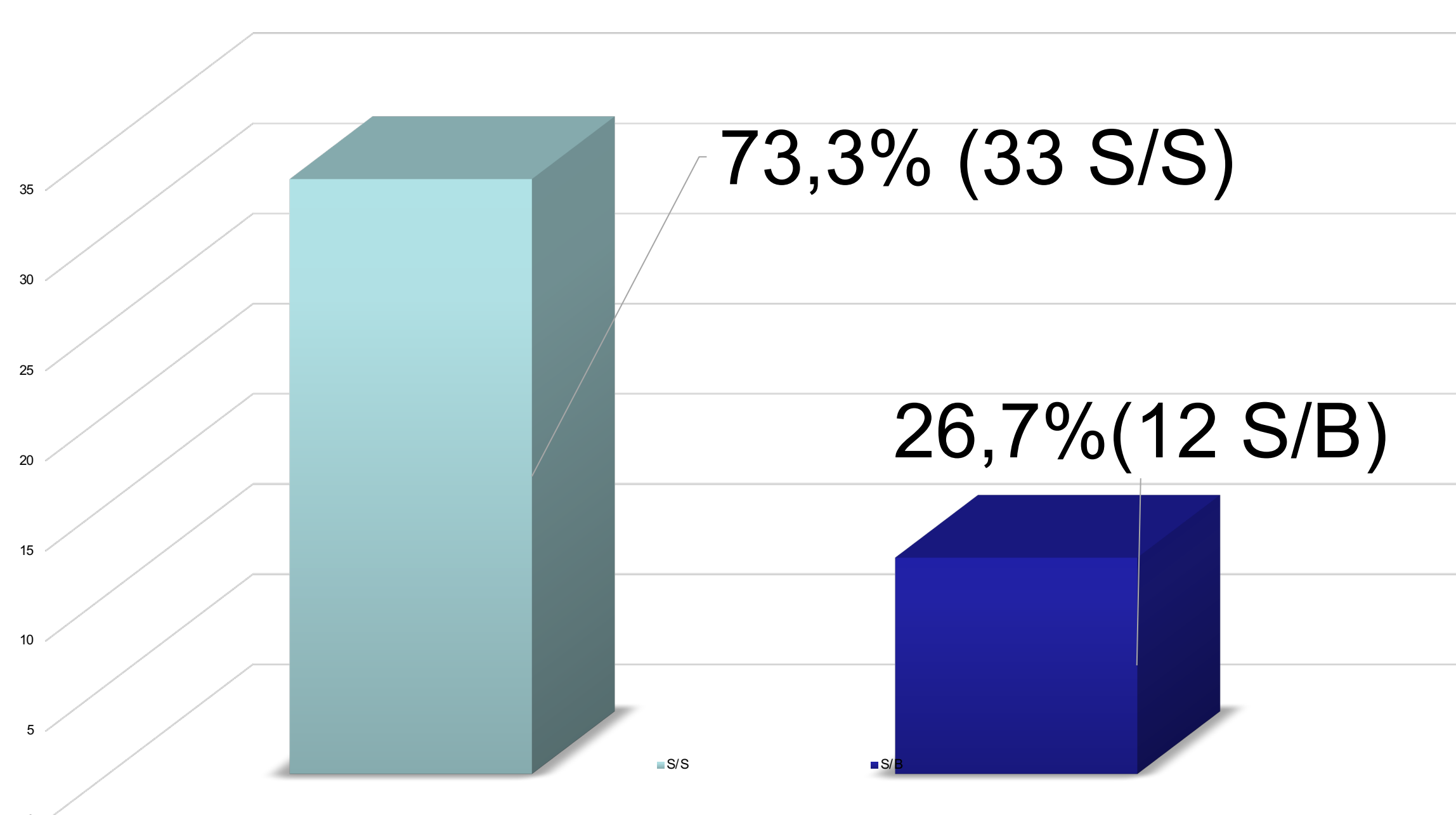
Résultats

Parmi 137 patients drépanocytaires majeurs, 45 patients (32%) sont sous Hydroxyurée 22 de sexe féminin et 23 de sexe masculin, avec un sex-ratio=1,04



l'âge moyen de la mise en route de l'Hydroxyurée est de 20 ans (4-37 ans), avec un recul de 8 ans en moyenne (1-23 ans).

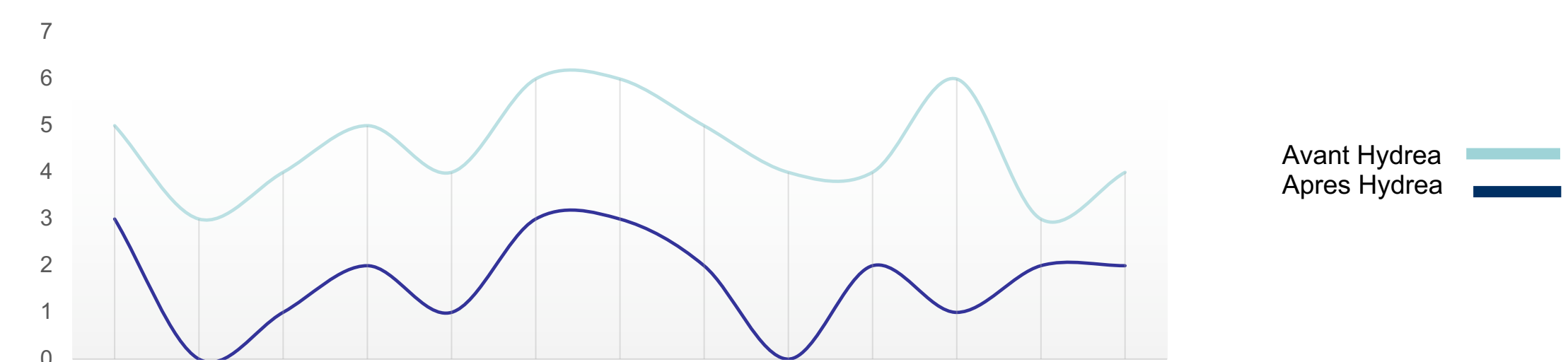
La dose moyenne de l'Hydroxyurée est de 20,38 mg/Kg/j.



Distribution selon le phénotype

2 patient (4,5%) sont mis sous Hydroxyurée en raison d'un syndrome thoracique aigu, et aucun autre épisode de STA n'est apparu sous Hydroxyurée. 37 patients (82,2%) sont mis sous Hydroxyurée en raison du nombre de crises vaso-occlusives supérieur à 3/An.

le nombre de crises moyen passe de 4 CVO/an à 1 CVO/An, soit une diminution de 75%, dans un délai moyen de 6mois,



Nombre de CVO/An

6 patients(13,3%) sont mis sous Hydroxyurée en raison d'un taux d'Hb < 7 g/dl, avec un taux d'hémoglobine moyen 6,3 g/dl (5,8-6,9g/dl), nécessitant des transfusions ponctuelles (5 culots globulaires /An en moyenne) et après le traitement par Hydroxyurée, nous avons obtenu une indépendance transfusionnelle et une augmentation du taux d'hémoglobine avec un taux d'hémoglobine moyen de 8 g/dl dans un délai moyen de 3 mois, ainsi qu'une augmentation du taux d'hémoglobine moyen chez tous les patients de 1,5g/dl. On note également une diminution du taux de globules blancs de 27% en moyenne.

La tolérance immédiate est bonne, et pour les effets à long terme, nous avons eu 1 cas d'azoospermie irréversible a l'arrêt du traitement.

Commentaires

L'efficacité clinique de l'Hydroxyurée est bien établie dans la littérature, une étude américaine(1) a rapporté une diminution des crises vaso-occlusives de 50% après traitement par l'Hydroxyurée, proche de notre étude qui a retrouvé une diminution de 75%, ils ont constaté également une diminution significative des syndromes thoraciques aigus et des transfusions sanguines ainsi qu'une augmentation du taux d'hémoglobine de 0,61 g/dl. Dans notre étude, nous avons obtenu une indépendance transfusionnelle avec une augmentation du taux d'hémoglobine de 1,5 g/dl en moyenne et aucun épisode de STA n'est survenu sous Hydroxyurée.

Chaine B et Col (2)ont rapporté quelques cas de mélanonychies et ulcères de jambe, dans notre étude nous avons constaté quelques cas de sécheresse cutanée seulement, pour la tolérance à long terme Hankins et Col (3)ont démontré que le traitement par Hydroxyurée chez les patients drépanocytaires majeurs est non seulement efficace mais sûr à moyen et long terme.

Une étude Belge (4)a démontré également l'existence d'un avantage important sur la survie par rapport aux patients sans Hydroxyurée ou même greffés.

Conclusion

L'Hydroxyurée a pris aujourd'hui une place majeure dans le traitement des formes sévères de la drépanocytose, elle a transformé leur pronostic ainsi que leur qualité de vie. Sa tolérance à court et long terme est satisfaisante.

Bibliographies

- [1]Charache S, et Al ,the Multicenter Study of Hydroxyurea in sickle cell anemia. Effect of hydroxyurea on the frequency of painful crises in sickle cell anemia. *N Engl J Med* 1995 ; 322 : 1317-22.
- [2]Chaine B et Al, Cutaneous adverse reactions to hydro-xyurea in patients with sickle cell disease. *Arch Dermatol* 2001 ; 137 : 467-70.23
- [3]Hankins JS, Ware RE, Rogers ZR, et al. Long-term hydroxyurea therapy for infants with sickle cell anemia: The HUSOFT extention study. *Blood* 2005;106:2269–75.
- [4]Steinberg MH et Al, Multicenter Study of Hydroxyurea in sickle cell anemia. Hydroxyurea (HU) is associated with reduced mortality in adults with sickle cell anemia. *Blood* 2000 ; 96 : 485a.