

Syndrome d'activation macrophagique au cours du lupus érythémateux systémique

1^{er} Auteur : Haifa Tounsi, Assistante hospitalo-universitaire, Médecine Interne, Hôpital Mohamed Taher Maamouri, Nabeul, Tunisie

Autres auteurs, équipe:

- Mayssa Bouzidi, Résident, Médecine Interne, Hôpital Mohamed Taher Maamouri , Nabeul, Tunisie
- Skouri Wafa, Assistante hospitalo-universitaire, Médecine Interne, Hôpital Mohamed Taher Maamouri , Nabeul, Tunisie
- Guarbouj Wafa, Médecin spécialiste, Médecine Interne, Hôpital Mohamed Taher Maamouri Nabeul, Nabeul, Tunisie
- Dghaies Salma, Assistante hospitalo-universitaire, Médecine Interne, Hôpital Mohamed Taher Maamouri Nabeul, Tunisie
- Manel Lajmi, Médecin spécialiste, Médecine interne, Hôpital Mohamed Taher Maamouri Nabeul, , Tunisie
- Ikbel Ghachem, hématologie biologique, Hôpital Mohamed Taher Maamouri Nabeul, Nabeul, Tunisie
- Yassine Kaabar, hématologie biologique, Hôpital Mohamed Taher Maamouri Nabeul, Nabeul, Tunisie
- Alaya Zaeineb, Professeur Agrégé, Rhumatologie, Hôpital Mohamed Taher Maamouri Nabeul, Nabeul, Tunisie
- Amri Raja, Professeur Agrégé, Médecine Interne, Hôpital Mohamed Taher Maamouri, Nabeul, Tunisie.

Introduction

Le syndrome d'activation macrophagique est une affection rare caractérisée par une dysrégulation incontrôlée du système immunitaire. Il est rarement associé au lupus érythémateux systémique (LES), qui est une pathologie auto-immune faisant partie des maladies du tissu conjonctif.

Notre objectif était de décrire les particularités cliniques, paracliniques et évolutives du syndrome d'activation macrophagique associé au LES.

Patients et méthodes

Etude rétrospective et descriptive, colligeant les patients suivis pour un LES, selon les critères de classification ACR/EULAR de 2019, suivis au service de Médecine Interne de l'hôpital Mohamed Taher Maamouri, entre janvier 2015 à Mars 2023 et ayant une atteinte hématologique. Le diagnostic du SAM était posé en se référant aux H score,

Résultats

- ❖ Parmi les 90 patients avaient un LES avec atteinte hématologique répartis en 83 femmes et 7 hommes.
- ❖ Un SAM a été retenu chez 7 patients (8%) des cas.
- ❖ L'âge moyen au moment de l'atteinte hématologique était de 42,57 ans.
- ❖ Le délai moyen d'apparition du SLA chez ces patients était de 9,85±4 mois, avec des extrêmes de deux à 48 mois.
- ❖ Les principales circonstances de découverte étaient la cytopénie fébrile (n=5) et l'altération de l'état général (n=2).
- ❖ Les anomalies biologiques sont représentées dans le tableau I.

Tableau I: Anomalies biologiques au cours du SAM associé au LES

	Nombre de patients (%)	Taux moyens	Extrêmes
Pancytopenie	5 (71%)		
Bicytopenie	2 (28,5%)		
Hémoglobine (g/dl)	7 (100%)	8,28±0,76	6,7-8,9 g/dl
Thrombocytopenie	7 (100%)	62680±53272 /mm ³	17000 à 240000 /mm ³
Leucopénie	5 (71%)	2581±1250/mm ³	160 à 3900/mm ³
Neutropénie	5 (71%)	1320±140/mm ³	
Hyperferritinémie	7 (100%)	1296,5±787	1280-2400 ng/ml
Hypertriglycéridémie (g/dl)	7 (100%)	3±0,5	
Élévation des ASAT	4 (57%)	141±207 UI/L	

- ❖ Des images de phagocytose ont été observées chez six patients (86%).
- ❖ Le H score moyen était de 188±13 points (Extrêmes variant de 168 à 264 points).
- ❖ Le SAM était secondaire à une poussée de lupus (n=3) ou à une infection bactérienne (n=4).
- ❖ Les signes cliniques et biologique associés au SAM, par apport aux patients lupiques ne l'ayant pas en analyse multivariés sont représentés dans le tableau II.
- ❖ Le SALH n'était pas corrélé au score SELENASLEDAI.
- ❖ Trois patients ont été traités par bolus de méthylprednisolone suivis d'une corticothérapie orale associée à du cyclophosphamide.
- ❖ Le SALH était associé à une fréquence accrue de décès (p=0,008).

Tableau II: Signes associés au SAM en analyse multivariée

Signes associés au SAM	p
Fièvre	p<0,001
Atteinte respiratoire	p=0,01
Infections	p=0,003
Anémie	p=0,049
thrombocytopenie	p=0,001
leucopénie	p=0,005
neutropénie fébrile	p=0,001
hyperferritinémie	p<0,001
hypertriglycéridémie	p=0,029
Cytolyse	p=0,027

Conclusion

Bien qu'il soit rare lors du LES, le SAM reste une affection potentiellement fatale nécessitant un diagnostic précoce et un traitement approprié.

