

Case report

Thrombocytose au cours d'un syndrome d'activation macrophagique compliquant un lupus érythémateux systémique

Fernando Kemta Lekpa^{1,2,&}, Souhaïbou Ndongo², Seynabou Fall², Abdoulaye Pouye², Mamadou Mourtalla Ka^{2,3}, Thérèse Moreira-Diop²

¹Service de Médecine Interne, Hôpital Général de Douala, Cameroun, ²Clinique Médicale 1, CHU Aristide Le Dantec, UCAD, Dakar, Sénégal, ³Faculté de Médecine, Université de Thiès, Thiès, Sénégal

[&]Corresponding author: Fernando Kemta Lekpa, Service de Médecine Interne, Hôpital Général de Douala, Cameroun

Key words: Syndrome d'activation macrophagique, Lupus érythémateux systémique, Cytopénie, Thrombocytose, Afrique Subsaharienne

Received: 21/09/2012 - Accepted: 17/02/2014 - Published: 08/09/2014

Abstract

Le syndrome d'activation macrophagique (SAM) est une complication du lupus érythémateux systémique (LES), due à l'activation et la prolifération incontrôlée des macrophages dans la moelle osseuse. La bycytopénie voire la pancytopenie est constante. Nous rapportons un cas atypique de SAM diagnostiqué au même moment qu'un LES chez une patiente noire de 17 ans. Le tableau initial associait une fièvre, un syndrome inflammatoire, une anémie, un taux normal de leucocytes et plus surprenant, une thrombocytose.

Pan African Medical Journal. 2014; 19:10 doi:10.11604/pamj.2014.19.11.2071

This article is available online at: <http://www.panafrican-med-journal.com/content/article/19/11/full/>

© Fernando Kemta Lekpa et al. The Pan African Medical Journal - ISSN 1937-8688. This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution License (<http://creativecommons.org/licenses/by/2.0>), which permits unrestricted use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

Introduction

Le syndrome d'activation macrophagique (SAM) est une complication sous estimée des maladies inflammatoires, dominée par le lupus érythémateux systémique (LES). Une bicytopenie voire une pancytopenie est classique au moment du diagnostic [1]. Nous rapportons un cas atypique de LES compliqué d'un SAM, présentant une cytopenie isolée.

Patient et observation

Une patiente noire de 17 ans, guinéenne, avait été hospitalisée dans notre service pour une polyarthrite fébrile évoluant depuis 11 mois. L'examen initial objectivait une polyarthrite périphérique non érosive, un rash malaire, une photosensibilité, des ulcérations buccales, un syndrome sec, un épanchement pleural et péricardique, une fièvre à 39°C et un amaigrissement. L'hémogramme objectivait une anémie à 9,8 g/dl, des leucocytes à 4200/mm³ et une thrombocytose à 618000/mm³. La CRP était à 48 mg/L, la VS à 65 mm, la fibrinémie à 4,58 g/L. Les anticorps antinucléaires, les auto-anticorps anti-DNA natifs, anti-Sm, anti-U1RNP, anti-SSA/Ro et SSB/La étaient positifs. Les radiographies des mains et des pieds étaient normales. Le diagnostic de LES était facilement posé devant la présence simultanée de 7 critères de l'ACR. Le score d'activité SLEDAI était à 21. La CRP au 5ème jour d'hospitalisation était à 96 mg/L, la VS à 80 mm et la fibrinémie à 8,01 g/L. Les explorations répétées (goutte épaisse, hémoculture, uroculture, coproculture, tubage gastrique) à la recherche d'une infection n'avaient isolé aucun germe. La CRP à J15 s'élevait à 192 mg/L et la thrombocytose s'accroissait à 771000/mm³, malgré une antibiothérapie à large spectre et un traitement antipalustre empirique. Devant ce tableau, un SAM a été évoqué. Les examens biologiques retrouvaient une hypertriglycéridémie à 1,58 g/l, une hyperferritinémie à 3099 mg/l, et un taux de LDH augmenté à 693 U/l. Le myélogramme montrait une moelle riche avec de nombreux macrophages et des images d'hémophagocytose, évocatrices de SAM. Des bolus de méthylprednisolone, 600 mg ont été institués pendant 3 jours, suivi par la prednisone per os, 60 mg/j, associée à l'hydroxychloroquine, 400 mg/j. L'apyrexie a été constatée dès le 2ème jour du bolus (J17). Une cystite a été le seul évènement indésirable. Avec peu de facteurs de mauvais pronostic [2], l'évolution a été spectaculaire (score SLEDAI = 6, disparition du syndrome inflammatoire). Après 22 mois de suivi, sans poussée, ni

évènement intercurrent, est apparu un sepsis sévère, fatal pour notre patiente avant son transfert dans notre service.

Discussion

Ce cas clinique n'était pas suggestif d'un SAM. En effet, nous n'avions pas de bicytopenie, ni de pancytopenie. L'hémogramme de notre patiente mettait en évidence une anémie, un taux normal de leucocytes et une thrombocytose. Au cours du LES avec SAM, l'anémie et la leucopénie sont constantes [3]. La thrombopénie est présente chez 75% des patients [3]. À notre connaissance, aucun cas de thrombocytose n'a été rapporté au cours d'un SAM compliquant un LES. Le rôle de la thrombocytose dans la pathogénie du SAM chez notre patiente est inconnu. Nous évoquons l'hypothèse selon laquelle la thrombocytose pourrait être présente au début de l'hémophagocytose, consécutive à une importante réaction inflammatoire, telle que celle présente dans les poussées de LES. La normalisation du taux des plaquettes voire la thrombopénie serait alors l'étape suivante, liée à une aggravation de l'hémophagocytose et/ou l'apparition d'une splénomégalie.

Le diagnostic de SAM a été rapidement posé chez notre patiente, quelques jours après celui du LES, qui évoluait depuis 11 mois. L'âge jeune de notre patiente, le diagnostic rapide et le traitement précoce pourraient expliquer l'évolution initialement favorable de la maladie chez notre patiente. Le rôle de la thrombocytose dans cette évolution est inconnu. La description d'autres cas de thrombocytose au cours d'un SAM compliquant un LES pourra permettre de confirmer notre hypothèse physiopathologique, et de préciser le rôle d'autres discordances telles que des taux de CRP et de fibrinémie élevées dans notre observation; contrastant avec l'hypofibrinémie et un taux de CRP normal ou peu élevée, fréquemment observés au cours du LES associé au SAM [3].

Conclusion

En conclusion, l'existence d'une thrombocytose, l'absence de bicytopenie ou de pancytopenie n'élimine pas ce diagnostic de SAM, en particulier au cours du LES.

Conflits d'intérêts

Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêts.

Contributions des auteurs

Tous les auteurs ont contribué à la conduite de ce travail. Tous les auteurs déclarent également avoir lu et approuvé la version finale du manuscrit.

Références

1. Dhote R, Simon J, Papo T et al. Reactive hemophagocytic syndrome in adult systemic disease: report of twenty six cases and literature review. *Arthritis Rheum.* 2003; 49(5):633-9. **PubMed | Google Scholar**
2. Kaito K, Kobayashi M, Katayama T et al. Prognostic factors of hemophagocytic syndrome in a adults: analysis of 34 cases. *Eur J Haematol.* 1997; 59(4):247-253. **PubMed | Google Scholar**
3. Lambotte O, Khellaf M, Harmouche H et al. Characteristics and long-term outcome of 15 episodes of systemic lupus erythematosus associated hemophagocytic syndrome. *Medicine.* 2006; 85(3):169-182. **PubMed | Google Scholar**