

## SYNDROME D'ACTIVATION MACROPHAGIQUE REVELATEUR D'UN LUPUS ERYTHEMATEUX SYSTEMIQUE : A PROPOS D'UN CAS

W.Lazzem<sup>(1)</sup>, M.Belhédi<sup>(1)</sup>, M.Haouari<sup>(1)</sup>, H. Bergaoui<sup>(1)</sup>, N. Bouraoui<sup>(1)</sup>, S. Chouaieb<sup>(1)</sup>

<sup>(1)</sup> Service des Laboratoires, Hôpital Habib Thameur, Tunis, Tunisie

### Introduction

Le syndrome d'activation macrophagique (SAM) est un dérèglement du système réticuloendothélial aboutissant à une réaction immunitaire explosive potentiellement mortelle. Il peut être primitif et héréditaire ou secondaire et venir compliquer d'autres affections : néoplasiques, infectieuses ou auto-immunes comme le lupus érythémateux systémique (LES).

Nous rapportons l'observation d'une patiente présentant un SAM révélant un LES

### Description du cas

Il s'agit d'une patiente âgée de 35 ans admise au service de médecine interne en raison d'une fièvre prolongée.

A l'examen, la patiente était fébrile à 39°C, asthénique et dyspnéique.

A la biologie, l'hémogramme montrait une pancytopenie (une leucopénie à 2500/mm<sup>3</sup>, une anémie à 8.8g/dL et une thrombopénie à 78000/mm<sup>3</sup>), une hyperferritinémie à 1250 µg/L, une Hypertriglycéridémie à 3.48g/L.

Le myélogramme révélait plusieurs images d'hémophagocytose (figure 1).

Le diagnostic de SAM a été retenu en se basant sur les critères diagnostiques HLH-2004.

La recherche des anticorps anti-nucléaires par immunofluorescence indirecte (IFI) sur cellules HEP 2 étaient positifs, de type homogène à 1/640 (figure 2).

Les anti DNA natifs étaient positifs par IFI sur *Crithidia luciliae*.

Le typage des antigènes soluble par immunodot montrait des anticorps anti-nucléosomes et des anticorps anti-histones positifs.

Le dosage quantitatif des fractions du complément montrait : une fraction C3 à 0.45 g/L et une fraction C4 à 0.09 g/L

Le diagnostic de LES a été retenu selon les critères SLICC 2012.

La patiente a été traitée par une combinaison de corticoïdes et d'immunoglobulines par voie intraveineuse avec une amélioration clinique notable.

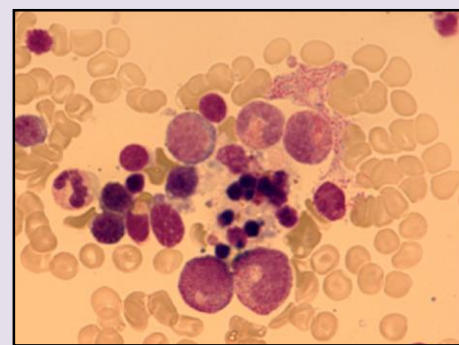


Figure 1 : Myélogramme avec images d'hémophagocytose

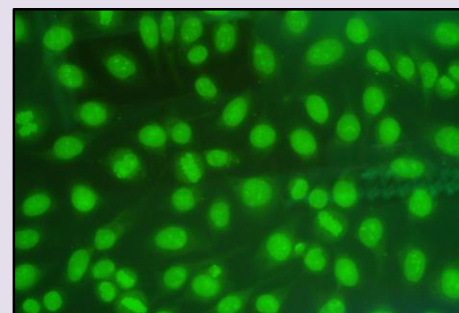


Figure 2 : Aspect Homogène en immunofluorescence sur cellules Hep 2

### Discussion

Le SAM complique rarement un LES.

Selon les données de la littérature, la prévalence du SAM au cours du LES varie de 0,9% à 4,6% [1].

Les signes caractéristiques de SAM sont tous constatés dans le cas particulier du SAM secondaire à un lupus, hormis l'organomégalie qui serait plus courante dans les syndromes hémophagocytaires associés aux lymphomes et aux infections [2].

Une pancytopenie profonde, une hyperferritinémie et une hypertriglycéridémie sont inhabituelles au cours du lupus et doivent faire évoquer un SAM [3]. L'étude des cas de la littérature a montré un taux de mortalité de 9,6 % au cours du SAM associé au LES, soit un chiffre inférieur à la moyenne constatée toutes causes de SAM confondues (49 %).

L'apparition d'un SAM au cours d'un lupus semble définir une forme sévère de LES, avec un risque de récurrence, et des poussées lupiques fréquentes difficiles à contrôler par un traitement immunosuppresseur prolongé [4].

### Conclusion

Le SAM est une complication redoutable qui peut mimer les signes d'un LES, et aggraver le pronostic du patient.

Il est important de connaître les examens cliniques et biologiques précoces pour une meilleure prise en charge de ces cas

### REFERENCES

- Vilayuk S et al. Recurrent macrophage activation syndrome as the primary manifestation in systemic lupus erythematosus and the benefit of serial ferritin measurements: a case-based review. Clin Rheumatol. 2013
- Egües Dubuc CA et al. Hemophagocytic syndrome as the initial manifestation of systemic lupus erythematosus. Reumatol Clin. 2014.
- Hayfa D et al. Syndrome d'activation macrophagique et lupus érythémateux systémique. Med Intern Rev. 2017
- Gouda W et al. Macrophage activation syndrome triggered by systemic lupus erythematosus flare: successful treatment a combination of dexamethasone sodium phosphate, intravenous immunoglobulin, and cyclosporine: a case report. J Med Case Rep. 2021