

Particularités du syndrome d'activation lympho-histiocytaire en médecine interne

Safa, BEN AMOR, Résidente, Service de médecine interne, CHU Farhat Hached, Sousse, Tunisie

- Wissal, BEN YAHIA, AHU, Service de médecine interne, CHU Farhat Hached, Sousse, Tunisie
- Imed, BOURAOUI, Résident, Service de médecine interne, CHU Farhat Hached, Sousse, Tunisie
- Ahmed, GUIGA, AHU, Service de médecine interne, CHU Farhat Hached, Sousse, Tunisie
- Amira, ATIG, Pr Ag, Service de médecine interne, CHU Farhat Hached, Sousse, Tunisie
- Neirouz, GHANNOUCHI, Pr, Service de médecine interne, CHU Farhat Hached, Sousse, Tunisie

1 INTRODUCTION

Définition

Le SALH est rare mais potentiellement fatal. Il s'agit d'un état inflammatoire sévère induite par une dérégulation de la réponse cellulaire cytotoxique

Enquête étiologique

Elle est obligatoire et doit être exhaustive Plusieurs causes de SALH

infectieuses inflammatoires auto-immunes néoplasiques

Diagnostic positif

Repose sur un faisceau d'arguments :

Cliniques et Biologiques et/ou cytologique

2 Objectif de l'étude

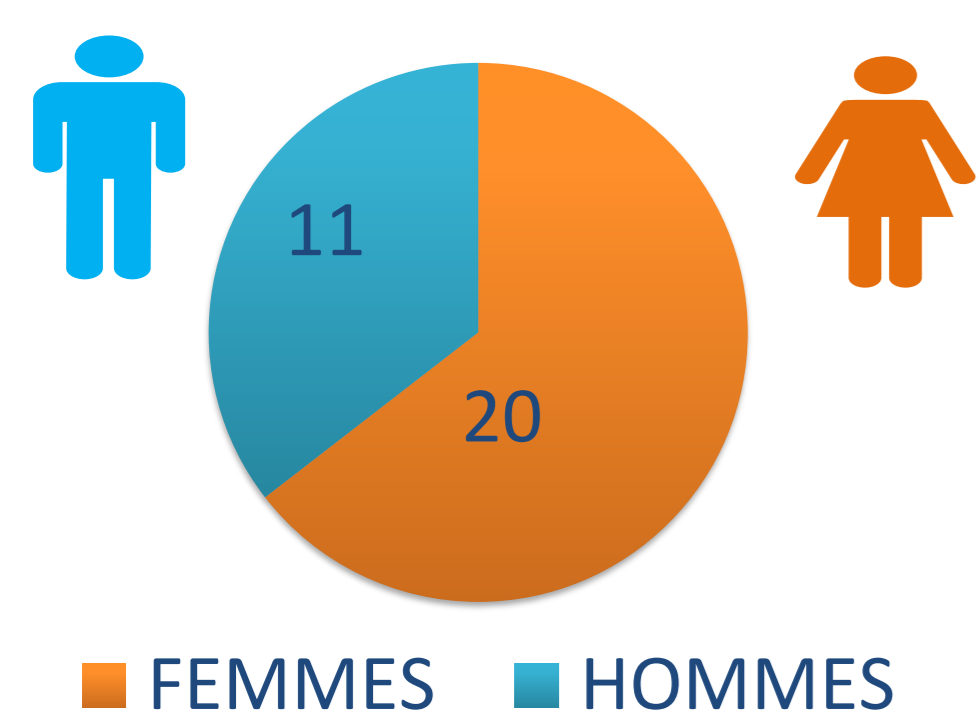
Rapporter les particularités Cliniques, Biologique épidémiologiques, Évolutives, thérapeutiques et étiologiques du SALH dans un service de médecine interne

3 Patients et méthodes

Etude descriptive, rétrospective monocentrique des dossiers des patients pris en charge en médecine interne entre les années 2008 et 2022 et chez qui un SALH était retenu selon les critères d'Histiocyte Society de 2004

4 Résultats

A L'étude avait réuni 31 patients



L'âge médian au moment du diagnostic était de 53ans [38-70]

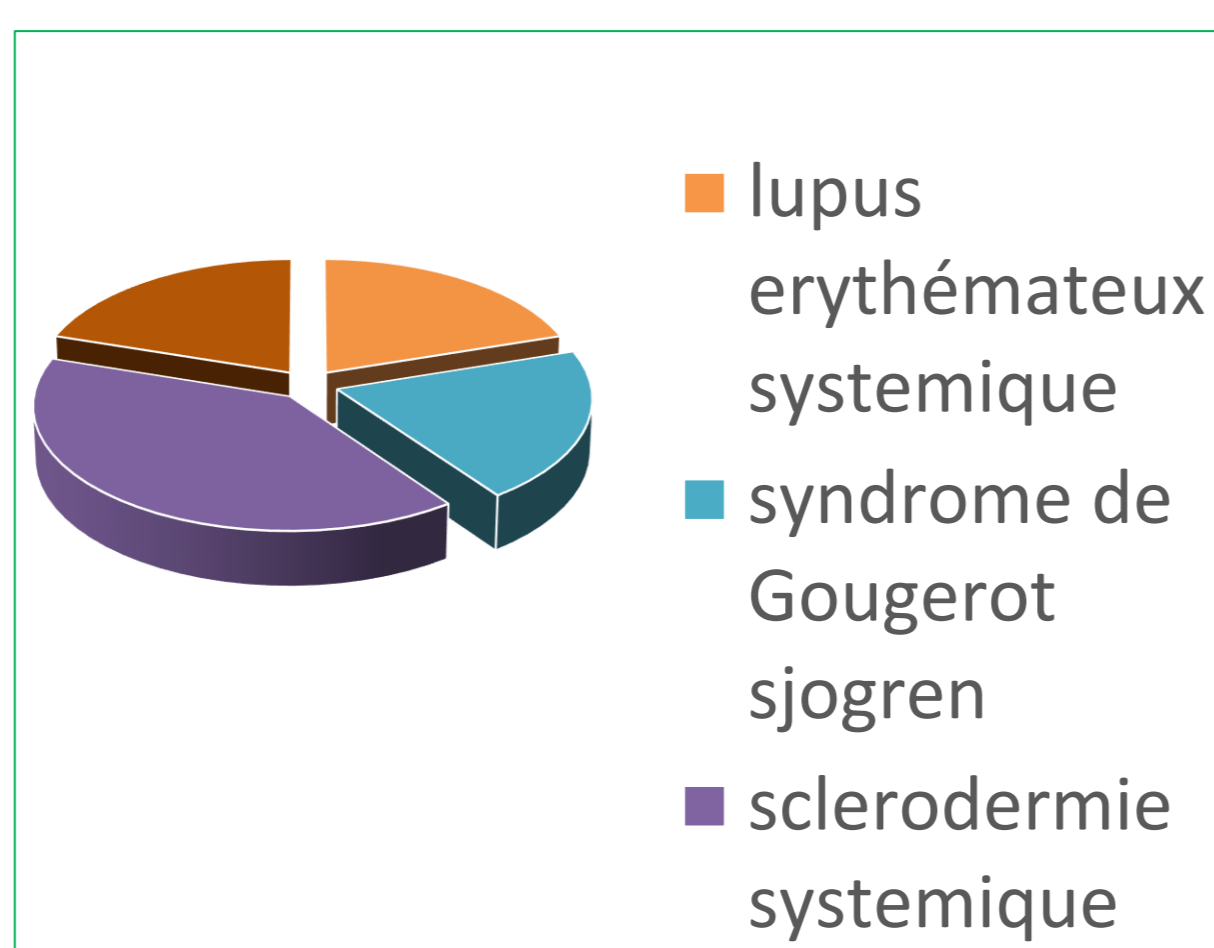
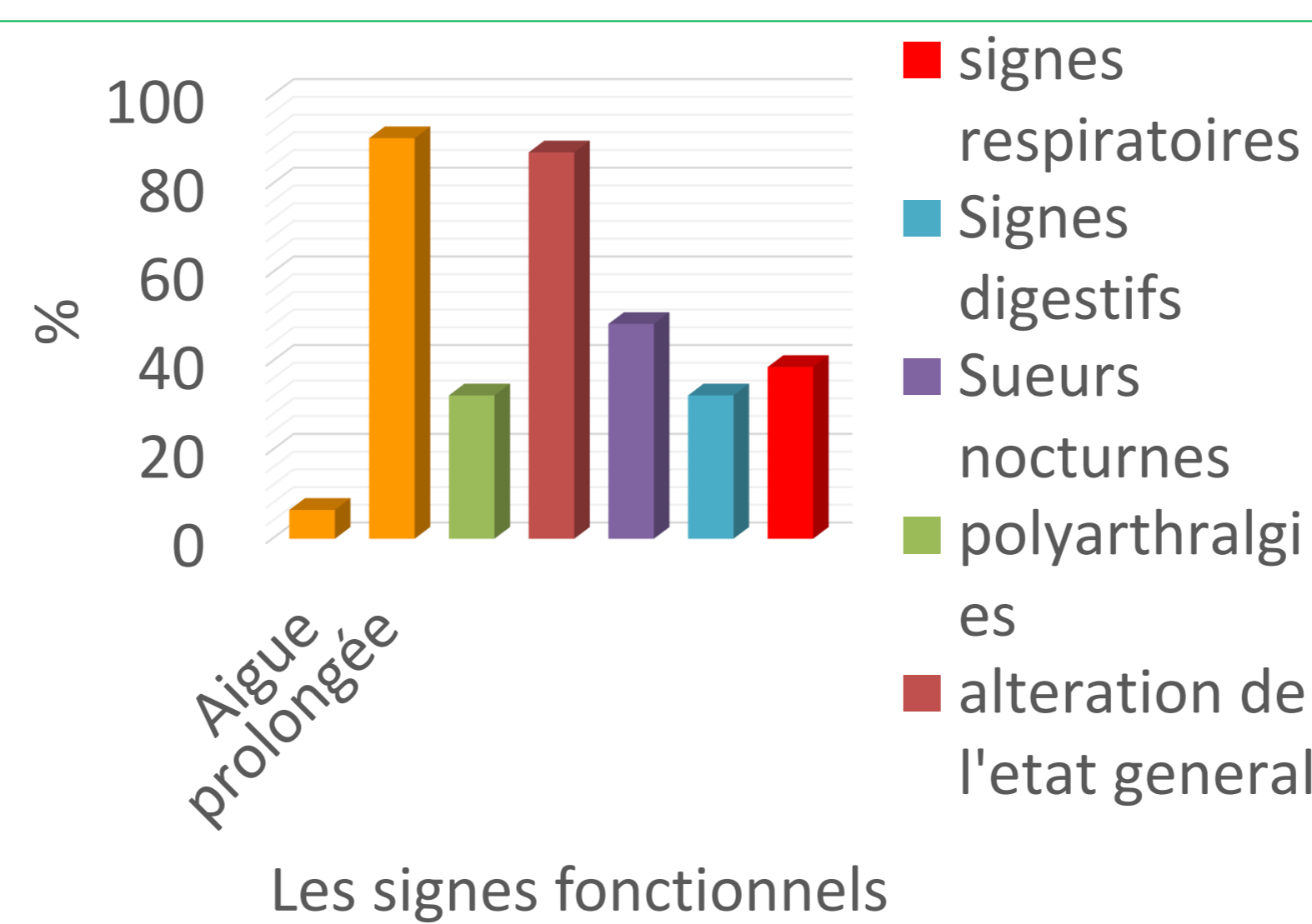


Figure2 : Les maladies de svstème

Les antécédents personnels des patients étaient dominés par la présence des maladies auto-immunes (n=5)

B Le SALH était révélé par une fièvre prolongée dans 90,3% des cas et d'une altération profonde de l'état général dans 87,1% des cas



C L'examen physique était pathologique dans la majorité des cas

Figure 4 : Les signes cliniques du syndrome d'activation lympho-histiocytaire (%)

Fièvre	93,5
Adénopathies périphériques	48,4
Splénomégalie	38,7
Syndrome œdémateux	32,2
Hépatomégalie	29
Pâleur cutanéomuqueuse	9,7

D Le diagnostic de SALH était évoqué devant l'association de plusieurs anomalies cliniques et biologique (figure5)

Le myélogramme était pratiqué chez 93% des patients confirmant la présence d'hémophagocytes dans 83,9% des cas. Une BOM était indiqué dans 16% des cas dans un but étiologique.

Plusieurs étiologies étaient retenues (figure 6)

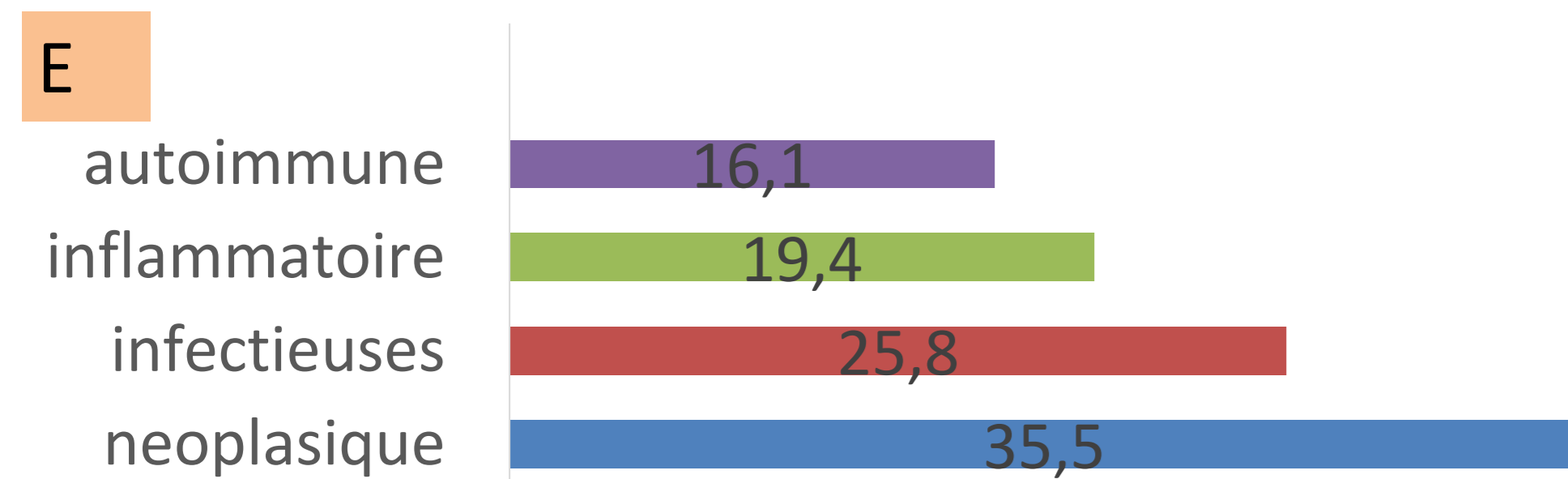


Figure 5 : les anomalies du bilan biologique en (%)

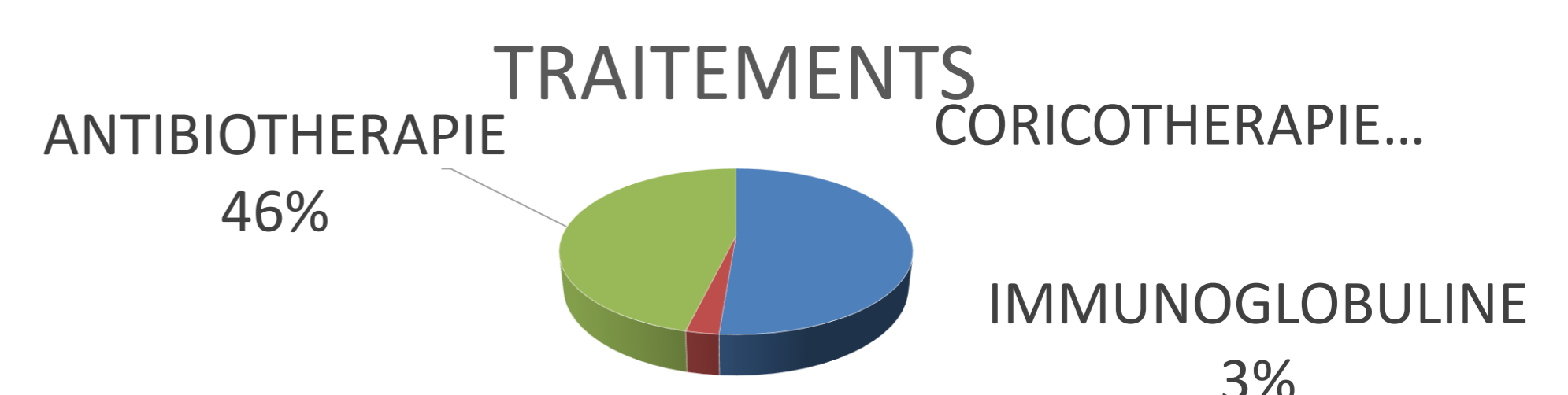
Hyperferritinémie	99	Anémie	93,5
Hypogammaglobulinémie	74,2	Leucopénie	61,3
Cholestase anictérique	32,3	Thrombopénie	74,2
Cytolyse hépatique	35,5	Hyponatrémie	48,4
Syndrome inflammatoire biologique	93,5	Hypertriglycéridémie	67
TP bas	58,1	Élévation des LDH	86
Insuffisance rénale	19,4	Hypo albuminémie	22,6

Il s'agissait d'un Lymphome malin non Hodgkin (n=4), un Lymphome de Hodgkin (n=4), une maladie de Castelman (n=1) et une tumeur gastrique (n=1).

Les infections documentées étaient une endocardite infectieuse, une septicémie à Klebsiella pneumoniae, une infection à CMV et une au Parvovirus B19.

Les maladies inflammatoires étaient en cause sont la maladie de Still (n= 3), le lupus érythémateux systémique (n= 2), le syndrome d'Evans (n= 1) et une chondrocalcinose (n=1).

F Le traitement était adapté à l'étiologie basé essentiellement sur la corticothérapie, antibiothérapie et immunoglobuline IV. L'évolution était favorable dans 45,2% des cas et compliquée de décès dans 9,7 % cas. Les autres patients étaient transférés à d'autres services.



5 DISCUSSION

le syndrome d'activation lymphohistiocytaire (SALH) est défini par une stimulation inappropriée des lymphocytes cytotoxiques et des macrophages qui sont à l'origine n d'une phagocytose anormale des cellules sanguines . Il est grave et potentiellement mortel par une défaillance multi viscérale .Son diagnostic repose sur l'association des critères clinico biologiques et cytologique. Les signes cliniques sont peu spécifiques et dominées par la présence de la fièvre et les signes généraux , les marqueurs biologiques sont nombreux dont les plus présents sont la pancytopenie ,une élévation des triglycérides, de la ferritine et et un fibrinogène diminué. Le présence d'image d'hémophagocytose à la BOM ou myélogramme confirme le diagnostic . Le SALH est une urgence médicale qui en dehors d'un traitement adéquat de l' étiologie le pronostic vital est mis en jeu .Il peut être révélateur de plusieurs maladies auto immunes , néoplasiques et même infectieuses L'évolution est dépendante de l'étiologie et de la précocité de l'initiation du traitement .

6 CONCLUSION

Les résultats de notre étude rejoint ceux de la littérature le SALH est caractérisée par l'hétérogénéité des manifestations cliniques, biologiques et histologique ainsi que des étiologies en cause. Son diagnostic représente une urgence de prise en charge exploratrice de l'étiologie en cause et une urgence thérapeutique. Le SALH peut être révélateur de plusieurs maladies potentiellement graves .