

SYNDROME D'ACTIVATION MACROPHAGIQUE : ETUDE CLINICO-BIOLOGIQUE

Sghairi.E, Bouzidi.S, Nasser.A, Nsiri.B

Laboratoire d'hématologie, HMPIT

Introduction

Le syndrome d'activation macrophagique (SAM) ou syndrome d'activation lymphohistiocytaire ou syndrome hémophagocytaire correspond à une association clinico-biologique complexe résultant de l'activation inappropriée et de la prolifération de cellules de la lignée lymphohistiocytaire, système ayant un rôle dans les mécanismes de défense de l'organisme. Les SAM peuvent être « primaires », regroupant les maladies héréditaires du système immunitaire avec activation lymphocytaire T et macrophagique et les SAM « secondaires », pour lesquels aucune notion d'atteinte familiale n'est retrouvée et ils surviennent au cours d'affections néoplasiques, auto-immunes ou infectieuses. A travers ce travail, nous allons décrire les principales données clinico-biologiques relatives aux patients

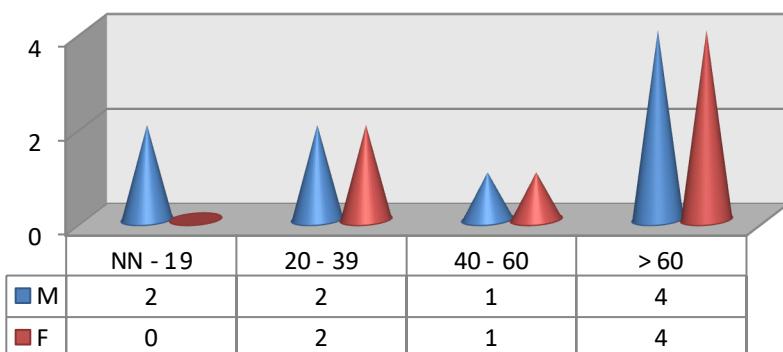
Matériels et méthodes

Il s'agit d'une étude rétrospective descriptive et analytique, réalisée au laboratoire d'hématologie à l'hôpital militaire principal et d'instruction de Tunis (HMPIT). Le tableau clinique est dominé par la fièvre, l'altération de l'état général, l'hépatosplénomégalie et les adénopathies. L'atteinte pulmonaire et l'atteinte cutanée sont observées fréquemment dans ce syndrome. En Hématologie, la suspicion d'un SAM est complétée par une étude de la cytologie sanguine, sur l'automate « Sysmex » après avoir effectué un prélèvement sanguin sur EDTA et par une étude de frottis médullaire suite à une ponction sternale. Des marqueurs biochimiques sont aussi étudiés, sur le DX et l'IMAGE800 après avoir effectué un prélèvement sanguin sur héparinate de lithium. L'étude s'est étalée sur 6 mois, depuis janvier jusqu'à juin 2019. Le recueil des données s'est effectué à partir du logiciel « SysLab ». L'étude statistique s'est effectuée sur le logiciel Excel

Résultats et discussion

Durant six mois, 16 patients étaient diagnostiqués pour un SAM. Le pic d'incidence était au mois de mars (n = 5 cas). L'âge moyen de la population étudiée est de 50 ans dont 50% avait un âge supérieur à 60 ans. A toutes les tranches d'âge, les deux sexes sont touchés avec la même proportion. La prédominance masculine n'est notifiée que chez patients ayant un âge inférieur à 40 ans.

Répartition des patients selon le sexe et l'âge

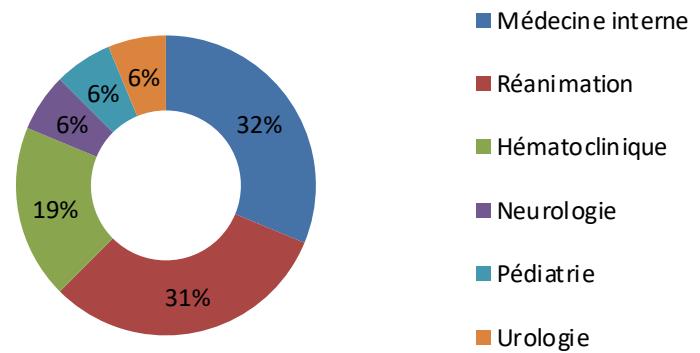


63 % des patients ayant un SAM sont admis aux services de médecine interne et de réanimation, dont les principaux motifs d'admission étaient la prise en charge d'un Lupus érythémateux disséminé (LED), d'un sepsis et d'un polytraumatisme.

Conclusion:

Devant la suspicion d'un SAM, il faut guider le cytologiste et demander la recherche d'hémophagocytose devant tout tableau clinico-biologique évocateur. Si le contexte clinique et biologique est fortement suggestif, la répétition du myélogramme s'impose même s'il avait été considéré comme négatif.

Services d'admission des patients ayant un SAM



38% des patients étaient sans antécédents. L'HTA, le diabète et l'insuffisance rénale étaient les principaux antécédents retrouvés chez les autres patients. Sur le plan biologique, les taux moyens de la LDH et de la ferritine étaient respectivement ; 292,87 UI/L et 1509,79 µg/L. le bilan lipidique n'a objectivé qu'une hypertriglycéridémie avec une valeur moyenne de 2,51 mmol/L.

	Moyenne	Ecart-type	Max	Min	Valeurs usuelles
LDH (UI/L)	292,87	210,01	981	123	125-135
Ferritine (µg/L)	1509,79	2353,47	8884	63	H : 30-300 F : 20-200
Cholestérol (mmol/L)	3,75	1,39	5,8	1,2	< 5,17
Triglycérides (mmol/L)	2,51	1,29	4,5	0,66	< 1,6
Hb (g/dl)	9,93	1,96	13,8	6,4	13-18
GB (10 ⁹)	7,46	6,37	27,5	1,9	5 -10
Lymphocytes (10 ⁹)	1,06	0,61	2,3	0,3	1,5-4
FLT (10 ⁹)	192,44	132,74	447	17	150-400

l'étude de la cytologie sanguine révèle la présence d'une anémie comme signe biologique constant. Les taux moyens de leucocytes et des plaquettes étaient normaux. Par contre, une lymphopénie était marquée dans 75% des cas. Le frottis révèle la présence des réactions histocytaires avec (80%) ou sans (20%) des images d'hémophagocytose.

Taux de Lymphocytes chez les patients ayant un SAM

