

Syndrome d'activation macrophique associé à une leishmaniose viscérale

S. Ed-dyb ^(1,3), K.Saadi ^(2,3), FZ. Rahali ^(1,3), S.Aouragh^(1,3), S. Abbassi ^(1,3), I.Ait Sab ^(2,3), S. Sayagh ^(1,3)

1.Laboratoire d'Hématologie, Hôpital Arrazi, CHU Mohammed VI, Marrakech, Maroc

2.Service de Pédiatrie B, CHU Mohammed VI, Marrakech, Maroc

3. Faculté de Médecine et de Pharmacie de Marrakech, Maroc

INTRODUCTION:

La Leishmaniose Viscérale (LV) est une affection parasitaire due à la multiplication dans le système réticulo-histiocytaire d'un protozoaire du genre *Leishmania*. Elle est transmise par la piqûre de phlébotome femelle. Elle touche préférentiellement le jeune enfant. LV constitue une cause fréquente du syndrome d'activation macrophagique (SAM) chez l'enfant. Cette association peut représenter une réelle menace vitale en l'absence de traitement. Nous rapportons le cas d'un enfant présentant une leishmaniose viscérale associée d'un SAM.

OBSERVATION:

➤ Il s'agit d'une fille de 14 ans, sans antécédents pathologiques particuliers, qui se présente pour un syndrome d'insuffisance médullaire fait d'une fièvre à 39° ; associé à un syndrome d'hypertension intracrânienne et de douleurs osseuses. L'examen clinique révélait une pâleur, une altération de l'état général, une raideur méningée et des escarres au niveau du coccyx .

Les examens biologiques révélaient une bicytopenie, une anémie normochrome normocytaire (Hb à 9.8g/dL, VGM à 86fL, TCMH à 30pg et CCMH à 34.8g/dL), leuconéutropénie (GB 2540/mm³ = et PNN=630/mm³) sans thrombopénie. CRP était élevée. Le bilan d'hémostase montrait un taux de prothrombine à 90 %. La ponction lombaire était stérile. L'échographie abdominale objectivait une hépatomégalie homogène. La sérologie de la leishmaniose était positive. Le myélogramme confirmait le diagnostic de LV. Notre malade a été mise sous traitement étiologique à base de N-Méthylglucamine.

➤ L'évolution clinique a été marquée par la persistance de la fièvre et l'aggravation de l'état général. Le bilan biologique montrait une aggravation des anomalies hématologiques (GB= 1970/mm³ PNN= 137/mm³ Hb=6.9g/dL VGM= 84fL TCMH= 28.9pg. Une cytolyse hépatique (ASAT) = 233 UI/L (ALAT) = 19 UI/L), une hyperferritinémie (7473 mmol/L), LDH à 1281 UI/L et une hypertriglycéridémie (6,02 mmol/L) ont été retrouvées. Un deuxième myélogramme a été fait. Il montrait la présence des images d'hémophagocytose . Devant cette cascade d'arguments, le diagnostic d'un SAM associé à une LV a été retenu. Un traitement par immunosuppresseurs était entrepris, associant de l'étoposide à la dose de 150 mg/m² toutes les 48 h (3 prises) à une corticothérapie 0,6 mg/kg par jour pendant 5j.

CONCLUSION : Le SAM est une affection sévère dont le pronostic reste sombre. Sa survenue sur LV chez un enfant est toujours possible dans notre contexte. D'où la nécessité d'approfondir les investigations biologiques et de refaire un autre myélogramme surtout en cas d'évolution clinique défavorable.

Références

- 1 : Henter JI, Horne A, Aricó M, Egeler RM, Filipovich AH, Imashuku S, Ladisch S, McClain K, Webb D, Winiarski J, Janka G; for the Histiocyte Society, (2007) HLH-2004: diagnostic and therapeutic guidelines for hemophagocytic lymphohistiocytosis. *Pediatr Blood Cancer* 48: 124–131
- 2 : Bouguila J, Chahchoub I, Moncef Y, et al. Traitement du syndrome d'activation macrophagique sévère associé à une leishmaniose viscérale. *Arch Ped* 2010 ; 17 : 1566-70.).

DISCUSSION :

- Le SAM est une affection rare mais potentiellement fatale. Son incidence varie entre 1 et 2 par million d'enfants /an.
- Actuellement, les critères de Henter [1] sont ceux admis comme critères diagnostiques du SAM, ainsi le diagnostic du SAM est retenu devant la présence de cinq critères parmi huit.
- Il en existe deux catégories : les SAM dits primaires et les SAM secondaires, survenant au cours des pathologies lymphoïdes ou tumorales malignes (30 %), autoimmunes (5 à 10 %) ou infectieuses (50 % des cas) [2].
- Le SAM associé à la leishmaniose viscérale (SAM-LV) présente certaines spécificités. Le diagnostic en est rendu difficile par la similitude des signes cliniques et biologiques entre leishmaniose viscérale et SAM induit. Ainsi, le diagnostic de la LV peut être posé sans que le SAM viscérale ne soit reconnu, conduisant à un retard de traitement spécifique avec des conséquences dramatiques. Le diagnostic de leishmaniose viscérale est souvent difficile à la phase initiale de la maladie et le clinicien doit s'acharner à l'établir, surtout en zone d'endémie, en répétant si besoin les examens (myélogramme, sérologie). Le traitement de référence est alors l'amphotéricine B, traitement spécifique qui suffit souvent à lui seul à faire régresser le SAM. Dans les formes réfractaires, l'adjonction d'immunoglobulines intraveineuses (IgIV) semblerait apporter un bénéfice [2].