

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 Erythémateux Systémique (LES) [1].

Son diagnostic repose sur un faisceau d'arguments cliniques, biologiques et cytohistologiques.

Sa reconnaissance représente un véritable défi, tant diagnostique que thérapeutique, d'autant plus que son pronostic est directement lié à la précocité et à la qualité de sa prise en charge [2].

Nous rapportons l'observation d'un patient lupique suivi depuis 2009 et ayant présenté un SAM, dont le diagnostic a été retenu selon les critères de Henter

OBSERVATION

Il s'agit d'un patient âgé de 32 ans, suivi depuis 2009 pour LES, retenu devant les critères de SLICC suivant : lupus cutané (érythème malaire et lupus discoïdes), atteinte rénale (glomérulonéphrite stade III), atteinte neurologique (convulsions et dépression), atteintes hématologiques (anémie, leucopénie, lymphopénie et thrombopénie), atteintes immunologiques (AAN(+), APL(+), Consommation du complément, Anti-DNA(+)), atteinte articulaire, syndrome de lyse musculaire biologique avec syndrome myogène, atteinte hépatique (cytolyse et augmentation des GGT), AC anti-RNP.

Le bilan biologique a montré une hyperferritinémie (2942 ng/ml) avec hypertriglycéridémie (2g/l), créatinine à 7,1mg/l, Urée à 1,34g/l, LDH à 584UI/l, CRP à 43,5mg/l, lymphopénie (220 é/ul), anémie (Hb à 10,6g/dl), cytolyse hépatique et cholestase (ASAT à 175UI/l, ALAT à 106UI/l, GGT à 431UI/l), hypoprotidémie (40g/l), hypoalbuminémie (20g/l) et protéinurie de 24h à 0,7g/l.

Au cours de son hospitalisation, le patient a présenté des pics fébriles, une hémiparésie gauche avec à la TDM un AVC ischémique droit. la corticothérapie était le seul traitement reçu, mais l'évolution était défavorable et le patient est décédé.

Le diagnostic du SAM peut être posé sur la présence simultanée des critères d'un H-Score.

L'enquête étiologique du SAM est un challenge car le SAM mimait une poussée de la maladie lupique.

DISCUSSION

Le syndrome d'activation macrophagique (SAM) complique rarement un lupus érythémateux systémique (LES). Toutefois, il peut en constituer un tournant évolutif grave, engageant le pronostic vital [2].

Le SAM est défini par des signes cliniques (fièvre, splénomégalie), biologiques (cytopénie, hyperferritinémie, hypertriglycéridémie, hypo-fibrinogénémie) et cytohistologiques (hémophagocytose dans la rate, la moelle osseuse ou les ganglions) [3].

Les SAM secondaires aux maladies systémiques (lupus) surviennent en règle tardivement, ce qui les distingue des SAM primaires ou lympho-histiocytoses hémophagocytaires génétiques, présents dès l'enfance.

Une **hyperferritinémie** et une **hypertriglycéridémie** sont inhabituelles au cours du lupus et doivent faire évoquer un SAM.

L'apparition d'un SAM au cours d'un lupus semble définir une forme sévère de LES, avec un risque de récurrence, et de poussées lupiques fréquentes, difficiles à contrôler par un traitement immunosuppresseur prolongé [1].

L'examen de référence pour le diagnostic de SAM est le myélogramme qui permet, de confirmer le diagnostic, et parfois faire suspecter ou confirmer l'étiologie de ce syndrome [4].

CONCLUSION

Une poussée lupique est rarement la cause d'un SAM. Il faut s'acharner à rechercher un autre facteur déclenchant d'un SAM chez un patient lupique, notamment une infection intercurrente. Il est important de connaître les éléments clinico-biologiques qui permettent d'orienter le clinicien vers le diagnostic du SAM.

RÉFÉRENCES BIBLIOGRAPHIQUES

- [1]W. Ammouri et al. Le syndrome d'activation macrophagique au cours du lupus érythémateux systémique . 78e Congrès de médecine interne – Grenoble du 12 au 14 décembre 2018 / La Revue de médecine interne 39 (2018) A103-A235.
- [2]Risidall RJ, McKenna RW, Nesbit ME, Krivit W, Balfour Jr HH, Sim-mons RL, et al. Virus-associated hemophagocytic syndrome: a benign histiocytic proliferation distinct from malignant histio-cytosis. Cancer 1979;44:993-1002.
- [3]Henter JI, Horne A, Aricó M, Egeler RM, Filipovich AH, Ima-shuku S, et al. HLH-2004: Diagnostic and therapeutic guidelines for hemophagocytic lymphohistiocytosis. Pediatr Blood Cancer 2007;48:124-31.
- [4]Tsuda H, Shirono K. Successful treatment of virus-associated haemophagocytic syndrome in adults by cyclosporin A supported by granulocyte colony-stimulating factor. Br J Haematol 1996;93:572-5.