



MALADIE AUTOIMMUNE ET SYNDROME MYELOYDYSPLASIQUE

F. El Farssani 1,2, R. Bahri 1,2, K.Ait zirri 1,2 ,H.Yahyaoui 1,2, M.Ait Ameur1,2
M. Chakour 1,2

1. Service D'Hématologie biologique ,hôpital Militaire Avicenne - Marrakech (Maroc)
2. Faculté de Médecine et de Pharmacie de Marrakech, Maroc

INTRODUCTION:

Les syndromes myélodysplasiques (SMD) touchent entre trois et cinq pour 100 000 personnes par année dans la population générale. (1)
La physiopathologie actuelle des syndromes myélodysplasiques fait intervenir des mécanismes immunologiques, cibles potentielles de nouvelles thérapeutiques.
L'association des SMD à des manifestations auto-immunes est rapportée par de nombreux auteurs mais elle reste mal connue et sous-estimée.
Le but de cette publication est rappeler aux praticiens les liens entre la myélodysplasie et l'auto-immunité.

OBSERVATION:

Notre patient, âgé de 52 ans, est hospitalisé pour une altération de l'état général et syndrome anémique d'installation progressive.

Dans ses antécédents infectieux, on note une fistule anale opérée 2 ans auparavant **avec des épisodes récidivant de frissons avec fièvre non chiffrée.**

A l'admission, le patient est apyrétique, conscient. L'examen clinique a montré des lésions scrotales douloureuses ulcérées surinfectées associées à des lésions crouteuses blanchâtres au niveau de voile de palais. Le reste de l'examen clinique est sans particularités.

La Numération Formule Sanguine a montré une leucopénie à 1250/mm³, une neutropénie profonde à 180/mm³; lymphopénie à 860/mm³; une anémie normocytaire arégénérative à 6 g/dl. Une thrombopénie à 18 000/mm³. Le reste du bilan biologique a montré un syndrome inflammatoire et un bilan infectieux négatif.

Le **Myélogramme** a montré une dysplasie multi-lignées avec un taux de blastes à 10% et le diagnostic d'une AREB2 a été retenu.

Le **Caryotype** a montré un **clone avec dérivés du chromosome 1q d'origine indéterminée**

La recherche d'un clone HPN = **négative**, HLA DR 15 = **négative**

La recherche des anticorps anti-nucléaires (AAN) était positive et les Auto-anticorps anti-antigènes nucléaires solubles (ECT) négative ainsi que les anticorps anti-cytoplasme des polynucléaires (ANCA).

L'**échographie scrotale** a mis en évidence un orchépididymite plus marquée à droite. La **TDM abdomino-pelvienne** a objectivé de multiples adénopathies médiastinales, inguinales avec discrète splénomégalie. Le diagnostic retenu est celui d'une vascularite secondaire à un syndrome myélodysplasique et le patient a été mis sous Vidaza et la corticothérapie à dose de 40mg/j.

L'évolution a été marquée par une apyrexie avec amélioration de l'état général et guérison des lésions cutanées et de l'orchépididymite avec amélioration des cytopénies.



Figure 1: image montrant les lésions scrotales ulcérées et surinfectées.

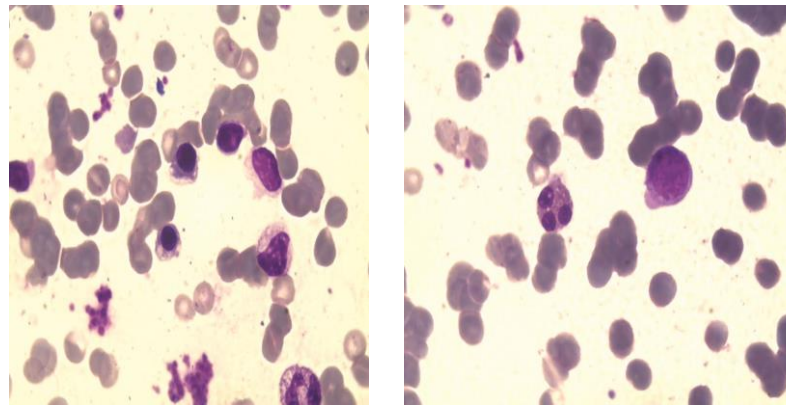


Figure 2: image de moelle montrant les signes du SMD

DISCUSSION

Plusieurs études de cohorte et de nombreux rapports de cas attestent de l'émergence de manifestations auto-immunes chez 10 à 35 % des patients atteints de SMD. De même, les patients souffrant de certaines pathologies auto-immunes ont un risque augmenté de développer un SMD (1).

Les manifestations auto-immunes les plus fréquentes sont les vascularites localisées ou systémiques, les polyarthrites, les dermatoses neutrophiles(1).

Deux études se sont particulièrement intéressées aux manifestations cutanées dont les plus fréquentes étaient des vascularites leucocytoclasiques et le syndrome de Sweet(1).

Le pronostic est le même par rapport à ceux ayant un SMD isolé.

Mis à part les SMD associés à des vascularites systémiques qui sont de mauvaise pronostic (2).

Plusieurs publications soulignent l'efficacité de la corticothérapie sur les manifestations inflammatoires, tandis que son effet sur les cytopénies est moins évident (4).

Les SMD dans lesquels les lymphocytes T cytotoxiques ou la surexpression de cytokines pro-inflammatoire semblent jouer un rôle prépondérant tant sur le versant des cytopénies que dans les manifestations auto-immunes sont des candidats idéals à une approche immunomodulatrice plus sophistiquée (3).

selon Kristinsson et coll, la présence d'une maladie auto-immune depuis plus de dix ans semble augmenter le risque de développer un SMD. Le risque de SMD était plus augmenté en cas d'arthrite rhumatoïde, d'anémie hémolytique auto-immune, purpura thrombopénique idiopathique, de granulomatose avec polyangiéte (5).

CONCLUSION:

Les SMD sont une pathologie du sujet âgé mais aussi de l'adulte jeune, leur pathogenèse est complexe et implique en outre une réponse immunologique aberrante, l'apparition d'une cytopénie dans le cadre d'une pathologie inflammatoire doit faire évoquer un SMD sous-jacent.

REFERENCES: 1 Syndromes myélodysplasiques et auto-immunité **Revue Médicale Suisse** – www.revmed.ch – 8 avril 2015.

[2] Enright H, Jacob HS, Vercellotti G, et al. Paraneoplastic autoimmune phenomena in patients with myelodysplastic syndromes: Response to immunosuppressive therapy. *Br J Haematol* 1995;91:403-8

[3] Giannouli S, Kanellopoulou T, Voulgarelis M. Myelodysplasia and autoimmunity. *Curr Opin Rheumatol* 2012;24:97-102.

[4] Frietsch JJ, Dornaus S, Neumann T, et al. Paraneoplastic inflammation in myelodysplastic syndrome or bone marrow failure: Case series with focus on 5-azacytidine and literature review. *Eur J Haematol* 2014;93:247-59.

[5] Kristinsson SY, Björkholm M, Hultcrantz M, et al. Chronic immune stimulation might act as a trigger for the development of acute myeloid leukemia or myelodysplastic syndromes. *J Clin Oncol* 2011;29:2897-903.

