



Association syndrome myélodysplasique - manifestation auto-immune : à propos d'un cas

R. Bahri 1,2, S. Eddyb 1,2, F. El Farssani 1,2 , M. Ait Ameer 1,2
M. Chakour1,2

1. Service d'Hématologie , Hôpital Militaire Avicenne - Marrakech (Maroc)
2. Faculté de Médecine et de Pharmacie de Marrakech, Maroc

INTRODUCTION:

Les syndromes myélodysplasiques (SMD) sont un groupe hétérogène de maladies clonales des cellules souches sanguines.

Ils sont caractérisés par une hématopoïèse inefficace et se manifestent principalement par des cytopénies.

Paradoxalement, la moelle hématopoïétique est le plus souvent hypercellulaire, mais les cellules sont dysplasiques

et, au lieu de se différencier, entrent en apoptose. Les SMD progressent vers une leucémie myéloïde aiguë chez environ un tiers des patients.¹

Par ailleurs, environ 20% des patients atteints de SMD vont présenter des manifestations auto-immunes au cours de leur maladie, d'où l'intérêt de cette revue.

Le but de cet article est de familiariser le praticien avec les liens entre myélodysplasie et auto-immunité. L'accent est mis sur les éléments permettant de rechercher un SMD chez un patient développant une cytopénie dans un contexte auto-immun et vice versa de lister les principales maladies inflammatoires pouvant compliquer un SMD.

OBSERVATION :

Patient âgé de 61 ans, qui présente dans ses antécédents pathologique un abcès anal opéré il y'a 9 mois, qui se présente aux urgences pour une altération de l'état général,

A l'examen: fièvre à 40°C, lésions cutanées inguinales infiltrées et surinfectées.

Le reste de l'examen clinique est sans particularités,

Une biopsie cutanée faite a montré un infiltrat dermique de PNN avec examen bactériologique négatif.

Le patient est mis sous Methylprednisolone 1mg/kg • Disparition lésions cutanées apyrexie.

Après 10 jours, le patient présente la même symptomatologie associée à une arthrite du genou gauche et la cheville droite, dans un contexte de fièvre à 39°C

Bilan biologique:

-Numération formule sanguine a montré une leucopénie à 2160élt/mm3 avec neutropénie à 320/mm3, une anémie normochrome normocytaire à 7g/dl et une thrombopénie à 60000/mm3

-Sur le frottis sanguin : on a trouvé quelques érythroblastes circulants, avec des GR ponctués.

-Le myélogramme a montré une dysplasie multi-lignées avec un taux de blastes à 12% et le diagnostic d'une AREB2 a été retenu.

-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).

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

-Le diagnostic retenu est celui d'une vascularite secondaire à un syndrome myélodysplasique et mis sous Vidaza avec une corticothérapie à la dose de 40mg/j.
 -L'évolution a été marquée par une apyrexie avec amélioration de l'état général et guérison des lésions cutanées avec amélioration des cytopénies.

REFERENCES:

- 1.Anderson LA, Pfeiffer RM, Landgren O, Gadalla S, Berndt SI, Engels EA. Risks of myeloid malignancies in patients with auto-immune conditions. Br J Cancer 2009;100:822–8.
2. Xue Y, Han Y, Li T, Chen S, Zhang J, Pan J, et al. Pulmonary alveolar proteinosis as a terminal complication in a case of myelodysplastic syndrome with idic(20q-). Acta Haematol 2010;123:55–8.
3. A Papageorgiou PD Ziakas AG Tzioufas M. Voulgarelis Indications for bone marrow examination in autoimmune disorders with concurrent haematologic alterations. Clin Exp Rheumatol 2013 (31)

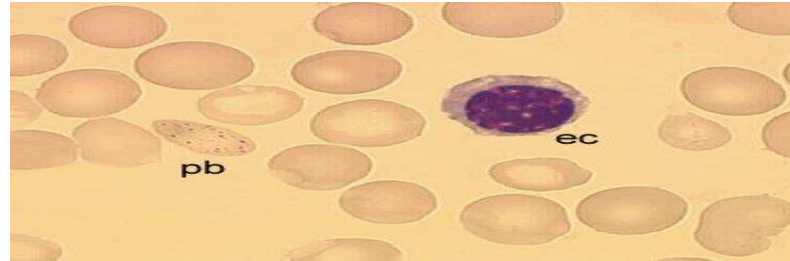


Figure 1: érythroblastes circulants, avec des GR ponctués.

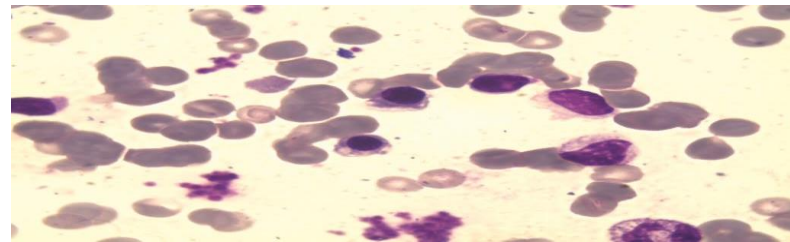


Figure 2: des érythroblastes polychromatophiles dystrophiques (cytoplasme feuilleté).

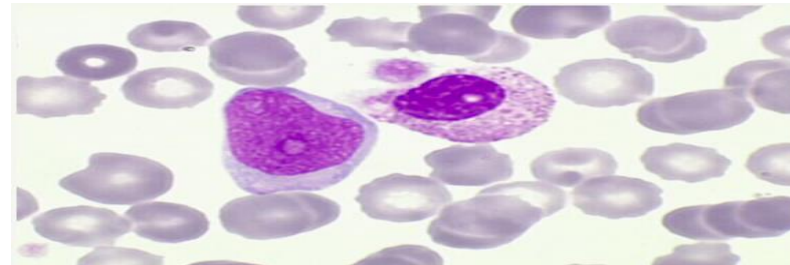


Figure 3: Image montrant un blaste

DISCUSSION:

plusieurs études ont étudié le risque de développer un SMD lors de la présence d'une maladie auto-immune. Celle-ci semble augmenter le risque de SMD avec un odds ratio (OR) variant entre 1,5 et 3,5. La prévalence de maladies auto-immunes précédant l'apparition d'un SMD varie de 8 à 23,3%. La présence d'une maladie auto-immune depuis plus de dix ans semble augmenter le risque de développer un SMD, l'OR s'élevant alors entre 2,1 et 3,5. Comme dans la population générale, le risque de développer un SMD dans un contexte d'auto-immunité augmente avec l'âge des patients (OR 1,6 pour les patients âgés de 70 ans ou plus).

Les syndromes myélodysplasiques (SMD) peuvent s'accompagner de façon non fortuite de maladies systémiques (MS) ou de manifestations auto-immunes (MAI). Les plus fréquentes sont les vascularites, la polychondrite atrophiante et le syndrome de Sweet. Les SMD en cause sont plus souvent des anémies réfractaires avec excès de blastes (AREB) et des leucémies myélomonocytaires chroniques (LMMC). Les vascularites sont leucocytoclastiques, et plus rarement des périartérites noueuses (PAN), des micropolyangéites ou des granulomatoses de Wegener. Une polychondrite atrophiante chez un homme de plus de 60 ans révèle un syndrome myélodysplasique dans 40 % des cas. Le syndrome de Sweet associé dans 10 % des cas à une hémopathie (leucémies aiguës myéloblastiques et SMD) est souvent atypique : vésiculobulleux et absence d'hyperleucocytose. Des polyarthrites séronégatives ou des oligoarthrites avec manifestations systémiques pseudolupiques (fièvre, éruption cutanée, et plus rarement sérites, anémies hémolytiques) peuvent survenir de fac, on contemporaine au SMD. Des maladies de Behç, et avec localisations digestives sont décrites au cours des SMD avec trisomie 8. L'apparition d'une MS ou de MAI peut être un signe prédictif de la transformation rapide du SMD vers une leucémie aiguë. Ces manifestations systémiques sont sensibles à la corticothérapie, mais parfois corticodépendantes. Les immunosuppresseurs augmentent le risque infectieux et majorent le risque d'acutisation. Les mécanismes pathogéniques permettant d'expliquer les liens privilégiés entre SMD et certaines maladies systémiques restent à préciser.

CONCLUSION:

La survenue de manifestations systémiques au cours des SMD n'est pas fortuite. Un SMD doit être recherché chez des patients présentant des manifestations systémiques, notamment une vascularite, une polychondrite atrophiante, un syndrome de Sweet, d'autant plus qu'elles surviennent chez des patients âgés. La survenue de ces affections au cours d'un SMD doit faire craindre l'acutisation du SMD. Une maladie systémique doit être évoquée devant des signes généraux, des douleurs articulaires ou des lésions cutanées survenant chez des patients suivis pour un SMD.