

LYMPHOHISTIOCYTOSE HÉMOPHAGOCYTAIRE ACQUISE DE L'ADULTE : ÉTUDE DE 18 CAS

- Asma TEKAYA, Docteur, Service de médecine interne A, Hôpital Charles Nicolle, Tunis, TUNISIE
- Asma KEFI, Docteur, Service de médecine interne A, Hôpital Charles Nicolle, Tunis, TUNISIE
- Khaoula BEN ABDELGHANI, Professeur, Service de médecine interne A, Hôpital Charles Nicolle, Tunis, TUNISIE
- Cyrine SASSI, Docteur, Service de médecine interne A, Hôpital Charles Nicolle, Tunis, TUNISIE
- Sami TURKI, Professeur, Service de médecine interne A, Hôpital Charles Nicolle, Tunis, TUNISIE
- Mounira EL EUCH, Docteur, Service de médecine interne A, Hôpital Charles Nicolle, Tunis, TUNISIE
- Ezzedine ABDERRAHIM, Professeur, Service de médecine interne A, Hôpital Charles Nicolle, Tunis, TUNISIE

Introduction

La lymphohistiocytose hémophagocytaire (LHH) acquise ou syndrome d'activation macrophagique est une pathologie rare pouvant compliquer le tournant évolutif de plusieurs maladies, notamment infectieuses, systémiques et néoplasiques. L'objectif de notre travail était de décrire les caractéristiques épidémiologiques, cliniques, biologiques étiologiques, thérapeutiques et évolutives des LHH acquises.

Méthodes

Etude rétrospective descriptive menée sur une période de 33 ans (1990-2023) incluant les dossiers des patients âgés de plus de 18 ans hospitalisés dans un service de médecine interne et présentant une LHH. Le diagnostic de LHH était retenu selon les critères de la HLH-2004 et/ou le H-score 2014.

Résultats

Epidémiologie [figure 1]

Effectif	18
Genre ratio F/H	3.5
Age moyen (ans)	47,5±14,5
Extrêmes d'âge (ans)	18-69

Figure 1 : Epidémiologie de la LHH

Révélatrice de la maladie : 44,4%

Circonstances de découverte :

- Fièvre : 88,9%
- Cytopénies : 83,3%
- Altération de l'état général : 22,2%

Tableau clinico-biologique [figure 2]

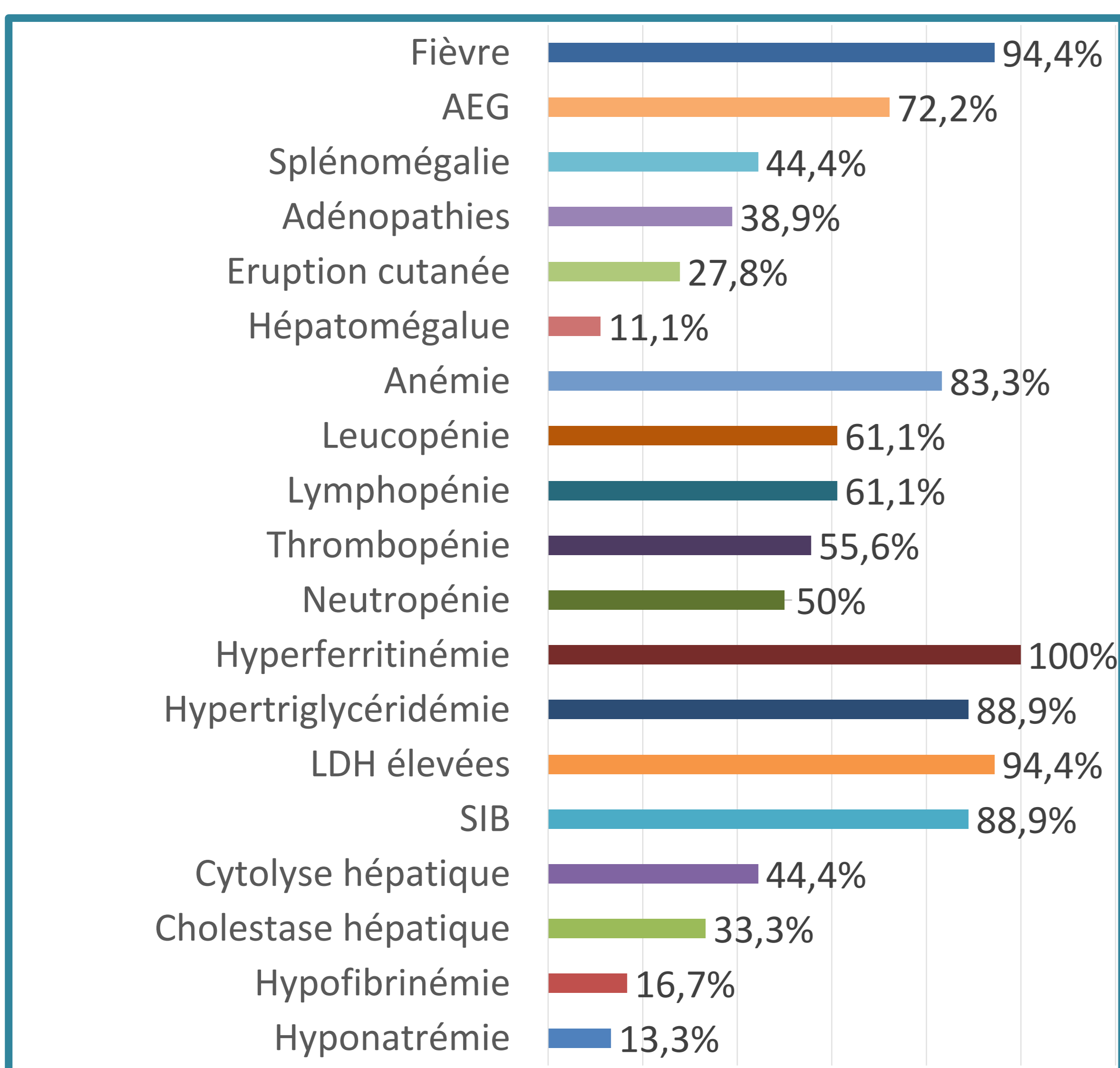


Figure 2 : Manifestations clinico-biologiques de la LHH

Biologie :

- Hémoglobine moyenne : 7,7 g/dl [4,8-12,9]
- Ferritinémie moyenne : 3923µg/ml [593-8750]
- CRP moyenne : 158,6mg/l [12-280]

Ponction sternale (77,8%) : images d'hémophagocytose dans 61,1%

Etiologies [figure 3] :

- Systémiques : 66,7%
- Infectieuses : 66,7%
- Aucune : 33,4%

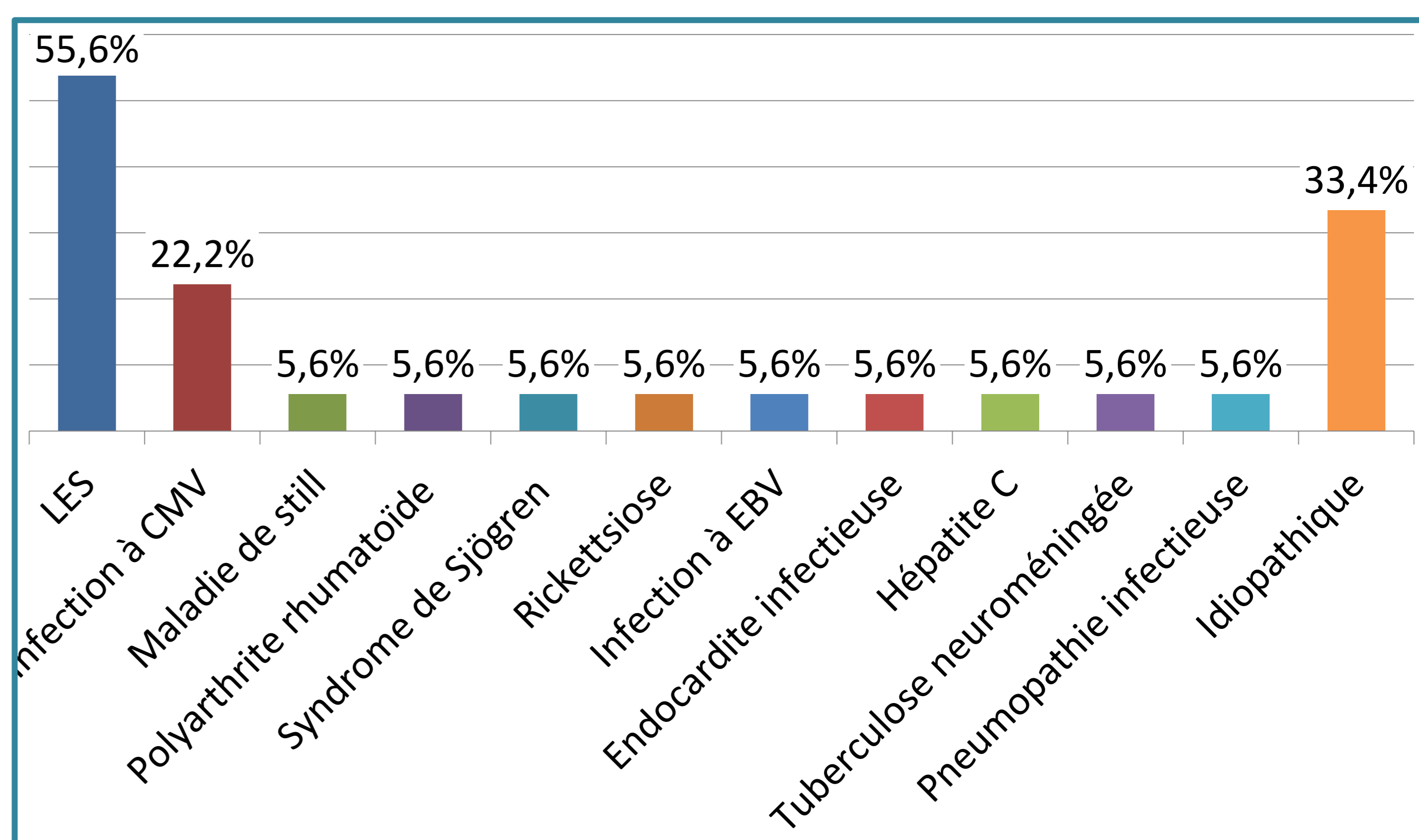


Figure 3 : Etiologies de la LHH

Traitement [figure 4] :

Corticoïdes	61,1%
Ganciclovir	22,2%
Immunoglobulines polyvalentes	16,7%
Antibiothérapie	27,8%

Figure 4 : Traitements prescrits

Evolution :

- Amélioration clinico-biologique : 88,9%
- Décès : 11,1%

Discussion

Dans notre étude, 18 cas de LHH ont été colligés. Les étiologies étaient soit infectieuses (66,7%), principalement secondaires à une infection à CMV, soit systémiques (66,7%) dominées par le LES (55,5%). La maladie de Still de l'adulte n'était retrouvée que dans un seul cas.

Le traitement était avant tout étiologique, il reste cependant mal codifié, vu la rareté de cette pathologie et des études prospective seraient utiles pour définir les modalités thérapeutiques.

Conclusion

A l'instar de nos résultats, la LHH présente un large éventail d'étiologies imposant ainsi une enquête exhaustive. Le pronostic vital peut être compromis, souvent aggravé par le retard de prise en charge.