



La thrombopénie amégacaryocytaire acquise au cours du lupus érythémateux disséminée : à propos d’un cas

Imane, SABIRI, médecin résidente, Service de médecine interne, CHU MOHAMED VI, Marrakech, MAROC

Autres auteurs, équipe:

- Hajar, JOULAL, Professeure assistante, Service de medecine interne, CHU MOHAMED VI, Marrakech, MAROC
- Mouna, Zahlane, Professeure agrégée, Servicede medecine interne, CHU MOHAMED VI, Marrakech, MAROC
- Lamiaa, ESSAADOUNI, Professeure agrégée, Chef de Service de medecine interne, CHU MOHAMED VI, Marrakech, MAROC

Introduction:

La thrombopénie amégacaryocytaire acquise se caractérise par une thrombopénie généralement profonde avec une diminution ou une absence de mégacaryocytes dans la moelle osseuse. Elle peut être primaire idiopathique ou secondaire à des troubles lymphoprolifératifs, des maladies auto-immunes, des infections, des tumeurs solides, une carence en vitamine B12 ou des excès de consommation de drogues et d'alcool. Elle reste exceptionnelle au cours du lupus érythémateux disséminé, et sa prévalence spécifique n'est pas clairement établie. Nous rapportons ici le cas d'une TAA chez une patiente lupique.

Observation:

Il s'agit d'une patiente âgée de 44 ans, sans antécédents particuliers, suivie pour LES à déterminisme articulaire depuis 10 ans, mise sous Hydroxychloroquine et corticothérapie orale à dose articulaire, qui s’est présentée avec un syndrome hémorragique fait de métrorragies de moyenne abondance. L’échographie pelvienne était normale, la BHCG négative. L’hémogramme initial révélait une thrombopénie profonde à 5000/mm³ et une anémie normochrome normocytaire arégénérative, sans anomalie de la lignée granulocytaire. Le frottis sanguin a mis en évidence une anisopoïkylocytose, l'absence d'agrégats plaquettaires avec la présence de quelques macroplaquettes, et une formule leucocytaire normale. Le bilan immunologique a montré des anticorps anti-nucléaires (AAN) positifs à un titre de 1/640, des anticorps anti-DNA natifs élevés à 11,6 UI/mL, et une consommation du complément avec un C3 abaissé à 0,69 g/L (N : 0,9-1,8), le C4 étant normal. Les sérologies virales (VIH, hépatite B, hépatite C, syphilis, EBV) se sont révélées négatives. Les dosages vitaminiques ont montré des taux normaux de vitamine B12 à 297 pg/mL et de folates à 10 ng/mL. la recherche des anticorps antiphospholipides (anticorps anti-bêta-2-glycoprotéine I, anticorps anti-cardiolipine, anticoagulant lupique) était négative. Le test de Coombs direct s'est avéré positif. Le myélogramme a objectivé une hypoplasie médullaire de la lignée mégacaryocytaire, sans anomalies des autres lignées hématopoïétiques. Le diagnostic de TAA a été retenu. La patiente était mise sous corticothérapie en bolus intraveineux de 1g/j pendant 3 jours, suivi d'un relais oral par prednisone à la dose 1mg/kg/j, associé à l'azathioprine initialement à 50mg/j augmentée progressivement à 100mg/j. L'évolution était marquée par une régression des métrorragies, une amélioration des taux de plaquettes à 275000 et à la BOM une moelle riche avec hyperplasie et troubles de la maturation de la lignée érythroblastique et mégacaryocytaire, sans myélofibrose.

Discussion:

La TAA au cours du LES est une complication hématologique exceptionnelle, fréquemment confondue avec le purpura thrombopénique immunologique classique [1]. La TAA se caractérise par une hypoplasie ou une absence de mégacaryocytes [2]. Sa physiopathologie demeure incomplètement élucidée, mais plusieurs mécanismes ont été proposés, notamment la présence d'auto-anticorps anti-c-Mpl dirigés contre le récepteur de la thrombopoïétine, ainsi qu'une immunosuppression cellulaire médiée par les lymphocytes T cytotoxiques ciblant les précurseurs mégacaryocytaires [3,4]. Le diagnostic repose sur le myélogramme montrant une diminution ou une absence de mégacaryocytes, après avoir éliminé les autres causes de TAA (infections virales, carences vitaminiques, toxiques, néoplasies) [5]. Le traitement repose essentiellement sur l'immunosuppression par corticoïdes à forte dose, souvent associés à d'autres immunosuppresseurs (azathioprine, cyclophosphamide, mycophénolate mofétil) ou agents biologiques comme le rituximab [1,6]. Les agonistes du récepteur de la TPO (eltrombopag, romiplostim) constituent une option thérapeutique prometteuse dans certains cas [7]. Les formes réfractaires peuvent évoluer vers l'anémie aplasique, nécessitant une greffe de cellules souches hématopoïétiques [1]

Conclusion:

Ce cas souligne l'importance de discuter la réalisation d’un myélogramme devant toute thrombopénie profonde chez un patient lupique, particulièrement en cas de résistance au traitement standard, afin d'identifier précocement cette complication rare mais potentiellement grave.

Bibliographie:

1. Hussain SA, Fatima H, Faisal H, Bansal M. Refractory Acquired Amegakaryocytic Thrombocytopenia with Rapid Progression to Aplastic Anaemia in SLE. Mediterr J Rheumatol. 2023;34(4):509-514.
2. Tirthani E, Said MS, De Jesus O. Amegakaryocytic Thrombocytopenia. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2024 May.
3. Kuwana M, Okazaki Y, Kajihara M, Kaburaki J, Miyazaki H, Kawakami Y, Ikeda Y. Autoantibody to c-Mpl (thrombopoietin receptor) in systemic lupus erythematosus: relationship to thrombocytopenia with megakaryocytic hypoplasia. Arthritis Rheum. 2002;46(8):2148-59.
4. Nagasawa T, Sakurai T, Kashiwagi H, Abe T. Cell-mediated amegakaryocytic thrombocytopenia associated with systemic lupus erythematosus. Blood. 1986;67(2):479-83.
5. Al-Hussain F, AlZahrani H, AlMousa H, AlDhekri A. Acquired Amegakaryocytic Thrombocytopenic Purpura: A Review of Literature and Treatment Modalities. Hematol Oncol Stem Cell Ther. 2023;16(3):279-290.
6. Gupta L, Gupta V, Pani KC, Mittal N, Agarwal V. Successful use of azathioprine in glucocorticoid refractory immune amegakaryocytic thrombocytopenia of lupus. Reumatol Clin (Engl Ed). 2020;16(3):249-250.
7. Cela I, Miller IJ, Katz RS, Rizman A, Shammo JM. Successful treatment of amegakaryocytic thrombocytopenia with eltrombopag in a patient with systemic lupus erythematosus (SLE). Clin Adv Hematol Oncol. 2010;8(11):806-9