



Manifestations hématologiques sévères atypiques au cours du syndrome de Sjögren : à propos de 6 cas

- Dora ZGHAL, Résidente, Médecine interne, C.H.U Hedi Chaker, Sfax, Tunisie
- Mouna GUERMAZI, AHU, Médecine interne, C.H.U Hedi Chaker, Sfax, Tunisie
- Sahar MEKKI, AHU, Médecine interne, C.H.U Hedi Chaker, Sfax, Tunisie
- Abir DERBEL, AHU, Médecine interne, C.H.U Hedi Chaker, Sfax, Tunisie
- Faten FRIKHA, Professeur, Médecine interne, C.H.U Hedi Chaker, Sfax, Tunisie
- Mariam GHRIBI AHU, Médecine interne, C.H.U Hedi Chaker, Sfax, Tunisie
- Raida BEN SALAH, Professeur, Médecine interne, C.H.U Hedi Chaker, Sfax, Tunisie
- Mouna SNOUSSI, Professeur agrégé, Médecine interne, C.H.U Hedi Chaker, Sfax, Tunisie
- Zouheir BAHLOUL, Professeur, Médecine interne, C.H.U Hedi Chaker, Sfax, Tunisie
- Sameh MARZOUK, Professeur, Médecine interne, C.H.U Hedi Chaker, Sfax, Tunisie

➤ Introduction:

- Le syndrome de Sjögren (SS) est une connectivite auto-immune systémique principalement exocrine. Les anomalies hématologiques sont fréquentes mais le plus souvent modérées. Les formes sévères : purpura thrombopénique immunologique (PTI), purpura thrombotique thrombocytopénique (PTT) ou aplasie médullaire (AM) sont inhabituelles.
- Objectif : rapporter une série de 6 cas illustrant ces manifestations hématologiques sévères et atypiques au cours du SS.

➤ Patients et méthodes :

- Étude rétrospective monocentrique incluant 6 patientes atteintes de SS répondant aux critères ACR/EULAR 2016 et présentant une atteinte hématologique sévère documentée.

➤ Observation :

- 6 patientes, âge moyen : $38,8 \pm 3,1$ ans (35–43 ans)
- SS primitif dans tous les cas et cryoglobulinémie associée : (n=1)
- Atteintes hématologiques : PTI n=4, PTT n=1, aplasie médullaire n=1 (Figure 1)
- L'atteinte précédait le diagnostic de SS dans 4 cas (délai moyen $3,8 \pm 2,5$ ans), et était concomitante dans 1 cas et secondaire dans 1 cas

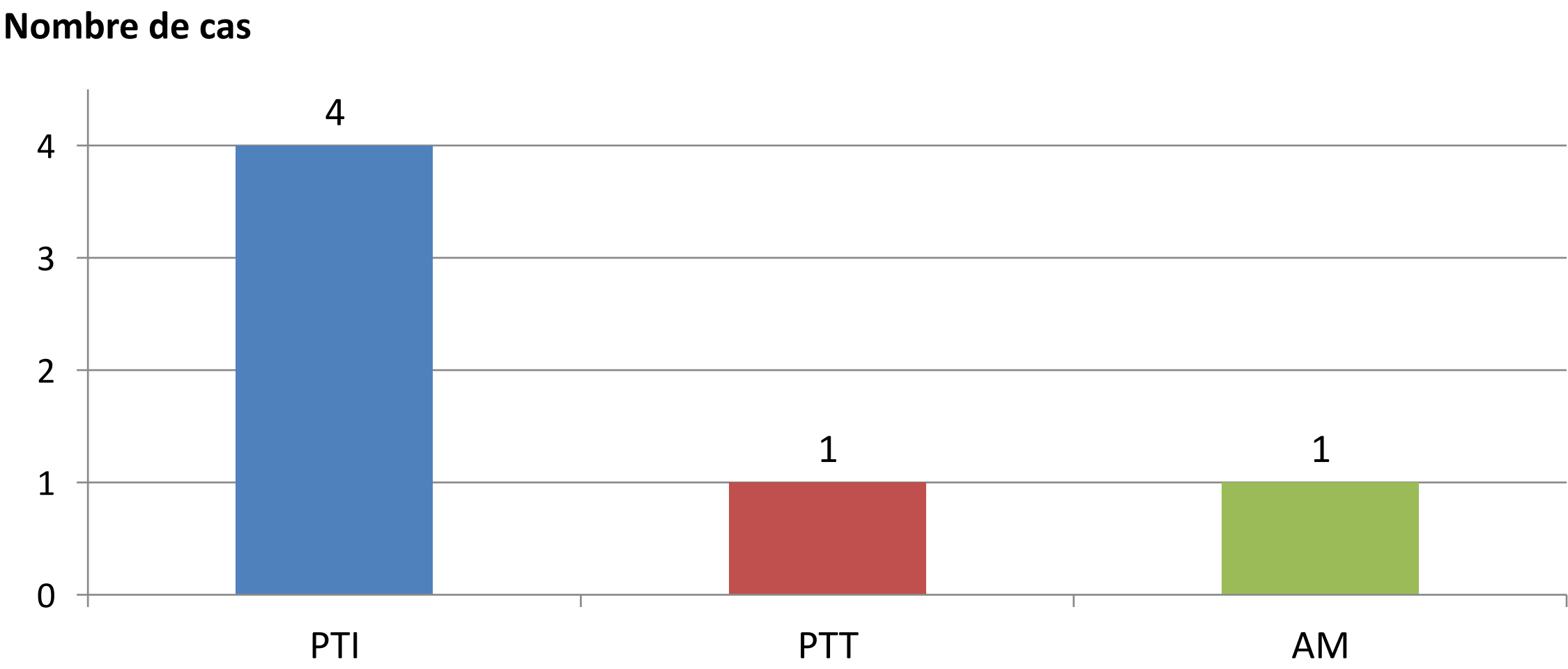


Figure 1 : Répartition des atteintes hématologiques

- Les PTI se caractérisaient par une thrombopénie inférieure à $60\,000/\text{mm}^3$ dans tous les cas, révélée par des ecchymoses (n=1) et par un syndrome hémorragique (n=2). Une anémie hémolytique auto-immune était associée (n=1) et une leucopenie (n=1). Le myélogramme, réalisé systématiquement, confirmait l'origine périphérique de la thrombopénie

- Le PTT associait une thrombopénie sévère et une anémie hémolytique mécanique avec présence de schizocytes, une activité ADAMTS13 effondrée ($<1\%$) et des anticorps anti-ADAMTS13 positifs ($>15\text{UI/ml}$). L'AM se traduisait par une pancytopenie centrale confirmée au myélogramme
- Les manifestations systémiques extra glandulaires étaient dominées par l'atteinte ostéo-articulaire (n=4), une acidose tubulaire rénale distale de type 1 (n=1).
- Le bilan immunologique retrouvait des AAN positifs chez toutes les patientes, des anticorps anti-SSA (n=5), anti-SSB (n=3) et anti- Ro52 (n=2).
- Le complément était normal dans l'ensemble des cas, sans hypocomplémentémie associée.
- La prise en charge thérapeutique reposait sur une corticothérapie systémique chez toutes les patientes, avec bolus de méthylprednisolone (n=2). L'hydroxychloroquine était associée (n=2). Une réponse hématologique initiale était obtenue dans tous les cas.
- Toutefois, des rechutes étaient observées dans 3 cas nécessitant le recours au rituximab (n=2).
- Une ostéonécrose aseptique de la tête fémorale compliquait l'évolution dans un cas.
- Le recul moyen était de 4,6 ans

➤ Conclusion:

Les formes hématologiques sévères du syndrome de Sjögren, bien que rares, peuvent en constituer le mode révélateur et engager le pronostic vital. Leur reconnaissance impose une prise en charge spécialisée rapide et rappelle le caractère systémique potentiellement agressif de cette connectivite.