

Anémie et si c'est un lupus ?

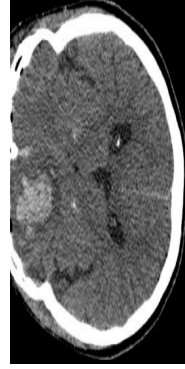
FZ.Zemiri , W.Khemissi, H. Rezki , W.Messadi ,K.S.Boukhil , L.Haddad , A.Bensenouci , N.Cherif -CHU Béni Messous -Service Pédiatrie B

Introduction : Le lupus érythémateux disséminé (**LED**) OMIM 152700 est une maladie systémique auto-immune chronique, de la famille des connectivites touchant plusieurs organes , qui se manifeste différemment selon les individus. Le diagnostic est retenu selon des critères cliniques et paracliniques (ACR).Le traitement se base surtout sur les corticoïdes voire les immunosuppresseurs .L'évolution est variable d'un malade à un autre et selon le type d'atteinte. Nous rapportons un cas révélé par une anémie.

Objectif : Montrer une facette du lupus dans sa forme hématologique

Observation : C'est une fille admise à l'âge de 15 ans pour suspicion de maladie auto -immune. Le début des troubles remonte à 4 mois marqué par des angines et arthralgies à répétition dans un contexte fébrile avec arthrite .

La malade a été traitée comme RAA .15 jours avant son admission, elle a développé une pâleur cutanéo muqueuse avec anémie sévère à 4 g/dl et thrombopénie à 67 000elets/mm3 avec absence de cellules malignes au frottis sanguin . Une maladie auto-immune est suspectée devant la présence des agglutines froides et la réaction allergique aux transfusions. L'enfant est mise sous corticoïdes à 1.5 mg/kg/j.2jours avant son hospitalisation , l'état général est altéré avec une somnolence et des troubles méningés. Le scanner objective une hémorragie méningée et un hématome parenchymateux cérébral . La malade bénéficie de transfusions en plaquettes et en culot globulaire en réanimation .Elle est asthénique, somnolente ,apyrétique ,pâle avec des bulles hémorragiques gingivales , un œdème du visage et une conjonctivite .Il n'y a pas d'hépatosplénomégalie ni d'adénopathie .Le reste de l'examen est normal. Nous retrouvons une anémie à 6g/dl macrocytaire normochrome arégénérative(déficit en folates), avec une thrombopénie à 37.000 elets/mm3 .Le Coombs est positif avec présence d'anti corps chauds et froids. Le FO révèle une hémorragie rétinienne. Les FANS sont positifs >1/1000 UI /ml avec anti DNA à 38 UI/ml. L'EEG montre des signes de comitialité . Le diagnostic retenu est le syndrome d'EVANS/LEAD selon les critères de l'ACR. La malade est traitée par les corticoïdes et la dépakine. La rémission clinique et paraclinique est obtenue au bout de 1 mois avec maintien d'une dose à 0.5 mg/kg de corticoïdes.



Hématome cérébral et hémorragie méningée



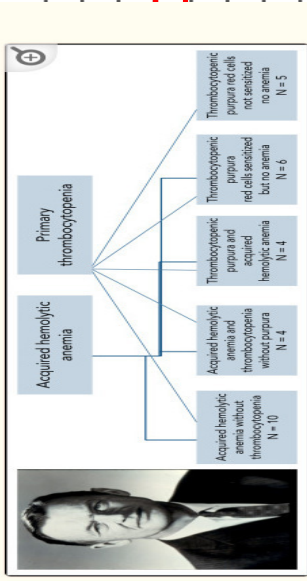
Tracé d'épilepsie

Tableau 1. Critères de classification du lupus érythémateux systémique (LES) Proposés par l'American College of Rheumatology (ACR) en 1982 et mis à jour par l'ACR en 1997.

1.	Rash malarique ;
2.	Lupus discoïde ;
3.	Photosensibilité ;
4.	Arthralgies ou arthrites non érosives affectant deux ou plus articulations périphériques, caractérisées par une douleur, un gonflement ou un épanchement ;
5.	Neurite optique ;
6.	Pleurésie ou péricardite ;
7.	Protéinurie persistante > 0,5 g/jour ou cylindrurie ;
8.	Convulsions ou psychose (en l'absence de cause médicamenteuse ou métabolique) ;
9.	Atteinte hématologique : <ul style="list-style-type: none">- Anémie hémolytique, ou- Leucopénie < 4 000/jl constatée à 2 reprises, ou- Lymphopénie < 1 500/jl constatée à 2 reprises, ou- Thrombopénie < 100 000/jl constatée à 2 reprises, ou
10.	Titre anormal d'anticorps antinucléaires par immunofluorescence (en l'absence de drogues inductrices) ;
11.	Perturbations immunologiques : <ul style="list-style-type: none">- Titre anormal d'anticorps anti-ADN natif, anticorps anti-Sm, ou présence d'anticorps antiphospholipides ; sérologie syphilitique dissociée constatée à 2 reprises en 6 mois ou anticoagulant circulant de type lupique ou titre anormal d'anticorps anti-cardiolipine en IgG ou IgM.

La présence d'au moins 4 des 11 critères « de classification » proposés par l'ACR permet d'affirmer l'existence d'un LES avec une sensibilité et une spécificité de 96 %. Ces critères,

Commentaires : Le diagnostic du lupus chez notre malade a été difficile d'apparition aigue ayant été pris comme un RAA et traité comme tel .La deuxième fois devant l'anémie macrocytaire arégénérative qui a fait errer le diagnostic d'anémie auto-immune qui devrait être régénérative .Le déficit des folates a permis de redresser le diagnostic. La thrombopénie malgré qu'elle soit de plus de 20.000elts/mm3, a entraîné une hémorragie centrale grave.



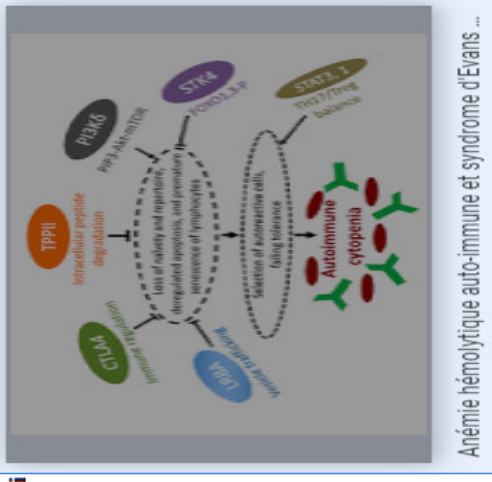
This figure was modified from Evans et al. and shows their cohort of 29 patients with TTP and AIHA in 5 groups with spectrum-like cross-relationships in a chart to surmise common etiology and 1 example of familial inheritance pattern. Photograph of Robert Evans—credit: University of Washington School of Medicine (<https://medicine.uw.edu/people/about-dr-evans/>).

Conclusion :

Le LEAD a plusieurs formes cliniques qui peuvent faire errer le diagnostic et mettre le pronostic fonctionnel et vital en jeu .Les critères de l'ACR sont d'une grande utilité pour pouvoir instituer un traitement spécifique adapté au bon moment. Des carences telque le déficit en folates peuvent faire errer le diagnostic

Bibliographie

- 1.Protocol National de Diagnostic et de Soins (PNDS) Lupus Systémique Z. AMOURA:1-89
- 2.Evans syndrome: pathology and genomic hubris V. Koneti Rao Blood. 2022 Jan 20; 139(3): 312–313.
- 3.Oxidative Stress and Dietary Micronutrient Deficiencies Contribute to Overexpression of Epigenetically Regulated Genes by Lupus T Cells .Ray D.Clin Immunol. 2018;196:97-102
- 4.Dietary intake and nutritional status in patients with LEAD.Pocovi-Gerardino G.Endocrinol Diabetes Nutr 2018 ;65(9):533-539.
5. Impact of Autoimmune Cytopenias on Severity of Childhoodonset Systemic Lupus Erythematosus: A Single-Center Retrospective Cohort Study Ekemini A. Ogbu Lupus. 2021 ; 30: 109–117.
- 6.Pediatric Evans syndrome is associated with a high frequency of potentially damaging variants in immune genes.Hadjadj J Blood. 2019;134:9-21.



Les different déficits possibles dans le LEAD(3,4)

Component	RPMI 1640	Normal Serum Levels	Custom Media
Methionine (µM)	101	10-42	33
Choline (µM)	21.4	7-20	10
Folic acid (ng/ml)	1000	3-17.5	7
B6 (µg/L)	1000	5-50	22
B2 (µg/L)	200	3-15	6
B12 (pg/ml)	5000	211-911	350
Zn (µg/ml)	0	0.55-1.5	0.5
Homocysteine (µM)	0	5-15	9