

Médecine interne

Au Cœur du Froid : Exploration et Avancées Thérapeutiques dans la Maladie des Agglutinines Froides à propos de 7 cas

- Ichrak Hajaj, médecin résidente, Médecine interne et Immunologie Clinique, CHU Avicenne, Rabat, Maroc
- Mouna Maamar, Professeur Universitaire, Médecine interne et Immunologie Clinique, CHU Avicenne, Rabat, Maroc
- Hajar Khibri, Professeur Universitaire, Médecine interne et Immunologie Clinique, CHU Avicenne, Rabat, Maroc
- Wiam Hamdi Senhaji, médecin résidente, Médecine interne et Immunologie Clinique, CHU Avicenne, Rabat, Maroc
- Amine Laabichi, médecin résidente, Médecine interne et Immunologie Clinique, CHU Avicenne, Rabat, Maroc
- Wafaa. Ammouri, Professeur Universitaire, Médecine interne et Immunologie Clinique, CHU Avicenne, Rabat, Maroc
- Naima Mouatassim, Médecin spécialiste, Médecine interne et Immunologie Clinique, CHU Avicenne, Rabat, Maroc
- Zoubida Tazi Mezalek, Professeur Universitaire, Médecine interne et Immunologie Clinique, CHU Avicenne, Rabat, Maroc
- Hicham Harmouche, Professeur Universitaire, Médecine interne et Immunologie Clinique, CHU Avicenne, Rabat, Maroc

Introduction :

La détection des agglutinines froides est une pathologie rare. Ses symptômes sont variables pouvant mettre en jeu le pronostic vital. Une enquête étiologique approfondie est indispensable. Le traitement a bénéficié de progrès considérables grâce à l'émergence de thérapies innovantes révolutionnaires.

Méthodes :

Notre étude est une analyse rétrospective effectuée sur les dossiers médicaux des patients atteints de maladie des agglutinines froides, traités au service de médecine interne du CHU Avicenne de Rabat entre 2022 et 2024. Au total, 7 cas ont été examinés. L'objectif de notre étude était d'analyser les caractéristiques démographiques des patients, ainsi que leur présentation clinico-biologique et leur réponse au traitement.

Résultats :

Sur une série de 7 patients, l'âge moyen des patients était de 63,42 ans [45ans -79 ans] dont 3 (42%) patients avaient un âge supérieur à 65 ans. L'âge moyen de diagnostic était de 62,14 ans. Le sexe ratio : 4F/3H était de 1,3.

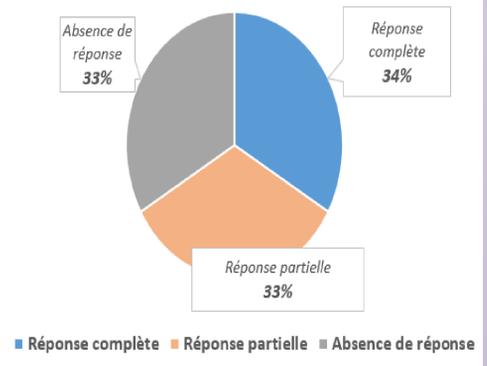
Six patients (86%) ont présenté les premiers signes pendant l'hiver et un seul (14%) patient durant l'été. Les comorbidités identifiées chez nos patients étaient : l'HTA chez 3 (43%) patients, le diabète chez 3 (43%) patients, et l'insuffisance cardiaque chez 1 (14%) patiente.

Tous les patients avaient un bilan d'hémolyse positif. Le taux moyen d'hémoglobine était 7 g/dl [3.5 g/dl -10,5 g/dl]. Le bilan étiologique était négatif chez tous les patients.

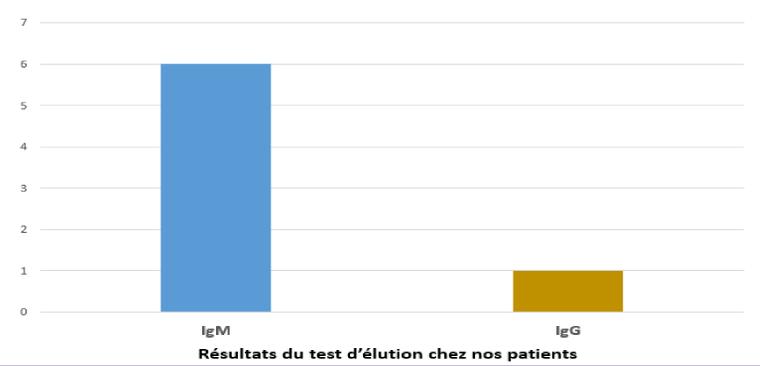
Discussion :

La MAF est un trouble lymphoprolifératif clonal idiopathique à cellules B sans signes de malignité, caractérisé par la présence d'anticorps capables de reconnaître les antigènes des globules rouges à des températures basses par activation du complément. Ses manifestations sont principalement une fatigue, une anémie de sévérité variable ainsi que des signes ischémiques exagérés par le froid. Sur le plan thérapeutique, seuls les patients présentant une anémie mal tolérée inférieure à 8 g/dl avec une dépendance transfusionnelle ou des symptômes circulatoires sévères doivent être traités. La place des corticoïdes dans la MAF est très limitée ce qui explique le faible taux de réponse chez nos patients. Le traitement repose principalement sur l'éviction du froid en association avec le traitement médical de type rituximab en 1ère intention seul ou en association avec la bendamustine. Les thérapies dirigées contre le complément (sutimlumab, eculizumab, pegcetacoplan) ainsi que les antiprotéasimes (type bortézomib) peuvent être aussi proposés en cas de rechute ou de résistance. (1) Des cas de littérature ont rapporté l'efficacité du daratumumab et de l'ibrutinib.(2-3)

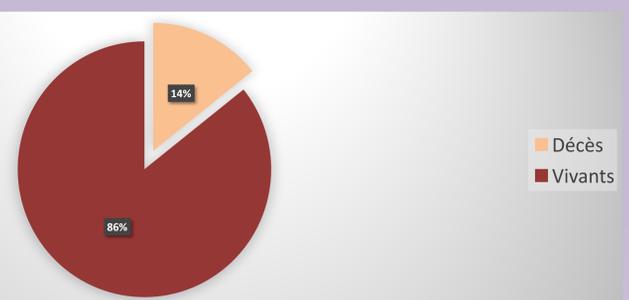
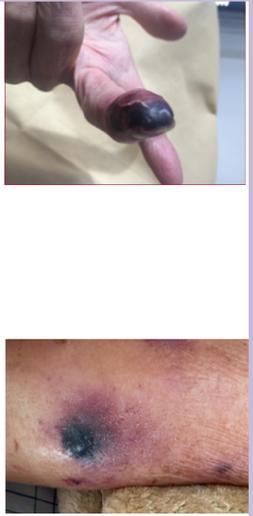
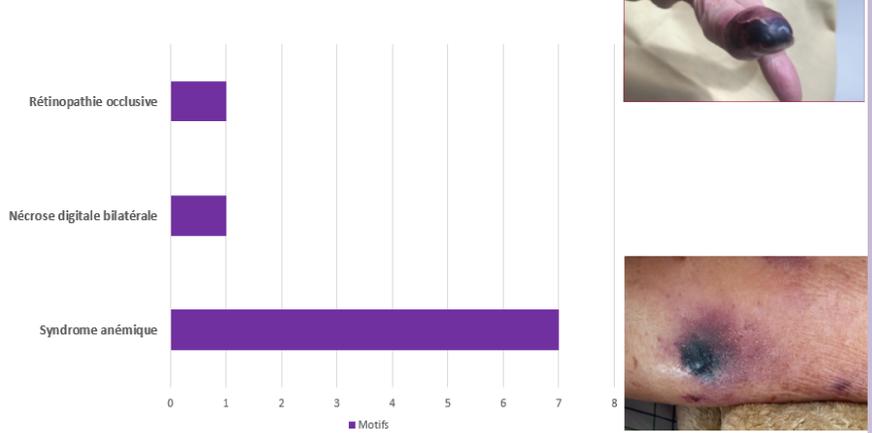
Molécule	Pourcentage
Corticothérapie	100%
Rituximab	100%
Bortézomib	14%



Exploration



Symptômes cliniques



Conclusion :

Les manifestations cliniques distinctives de la MAF revêtent une importance capitale sur le plan diagnostique et thérapeutique. Une prise en charge adéquate améliore le pronostic des patients.

Références :

- 1-Complement-directed therapy for cold agglutinin disease: sutimlimab. Expert Rev Hematol. 2023 Jul-Dec;16(7):479-494
- 2-Mohamed A, Alkhatib M, Alshurafa A, El Omri H. Refractory cold agglutinin disease successfully treated with daratumumab. A case report and review of literature. Hematology. 2023 Dec;28(1):2252651
- 3-MaritJalink, et al., Effect of ibrutinib treatment on hemolytic anemia and acrocyanosis in cold agglutinin disease/cold agglutinin syndrome november 18, 2021