

Anémies hémolytiques auto-immunes de l'adulte en milieu de médecine interne : A propos de 46 cas

Abir, Derbel, Médecine interne , CHU Hédi Chaker, Sfax, Tunisie

- Sahar, Ben Amar, Médecine interne , CHU Hédi Chaker, Sfax, Tunisie
- Mariem, Ghribi, Médecine interne , CHU Hédi Chaker, Sfax, Tunisie
- Mouna, Snoussi, Médecine interne , CHU Hédi Chaker, Sfax, Tunisie
- Raida, Ben Salah, Médecine interne , CHU Hédi Chaker, Sfax, Tunisie
- Sameh, Marzouk, Médecine interne , CHU Hédi Chaker, Sfax, Tunisie

Introduction:

Les anémies hémolytiques auto-immunes (AHAI) sont définies par la destruction des globules rouges à médiation immunologique suite à la fixation d'auto-anticorps à la surface des hématies. L'objectif de notre travail est de décrire le profil Clinico-biologique et étiologique des AHAI, de préciser le traitement et les aspects évolutifs de cette entité.

Matériels et méthodes:

Notre étude est rétrospective descriptive monocentrique incluant 46 patients menée sur une période de 24 ans [2001-2024] au service de médecine interne de l'hôpital Hedi Chaker, Sfax.

Résultat:

46 patients ont été inclus: 37 ♀ (80,4%) et 9 ♂ (19,6%)

Age moyen: 36,64 ans [extrême : 15 –79]

Signes fonctionnels: Syndrome anémique: 78,26% (asthénie (76,08%), dyspnée (30,4%))

Examen:

- Pâleur** : 16 cas (34,8 %)
- Ictère cutanéomuqueux** : 12 cas (26 %)
- Splénomégalie** : 16 cas (34,78 %)
- Hépatomégalie** : 6 cas (13 %)

Biologie:

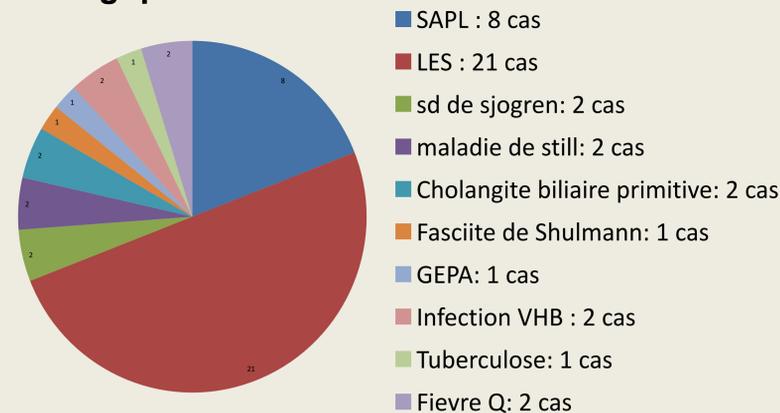
- Hémoglobine moyenne : 7,5 g/dL [extrême: 3-10 g/dL]
- Taux moyen de réticulocytes : 203300 e/mm³
- Taux moyen de LDH : 581 UI/L
- taux moyen de la bilirubinémie totale: 45,26 µmol/L
- taux d'haptoglobine effondré : 17 patients (36,9%)
- Test de Coombs direct positif : 46 cas
 - Auto-anticorps type Ig G : 52,1 %
 - IgG-compléments : 26 %
 - IgG –compléments –agglutinines froides : 6,5%

Signes biologiques associés:	Nombre de cas %
Lymphopénie, thrombopénie	39,1%
Syndrome d'Evans	10,8%
Syndrome inflammatoire biologique	58,6%
Cholestase, Cytolyse hépatique	13%
AAN positifs	82,6%
Complément bas	34,7%
APL positifs	30%
Cryoglobulinémie (+)	15,2%
ACC (+)	15,2%

- AHAI idiopathique** : 12 cas (26 %%)
- AHAI secondaire** : 34 cas (74%)

Signes systémiques	Nombre de cas
rash malaire	15
arthralgies inflammatoires	9
arthrites	4
syndrome sec oculaire	4
l'aspect induré sclérodermiforme de la peau	1

Profil étiologique de l'AHAI :



Traitement :

- Transfusion de CGR: 5 cas
- Corticothérapie: 30 cas
 - Initiée par des bolus de solumédrol: 17 cas
- La doxycycline en association avec les antipaludéens de synthèse : 2 cas atteints de fièvre Q

2eme ligne thérapeutique

- Rituximab : 3 cas
- Azathioprine : 1 cas

Traitement de maladie associée

- Cyclophosphamide: 3 cas: Néphropathie lupique
- Méthotrexate : 1 cas: maladie de Still.

Evolution initiale :

- Rémission initiale complète : 34 cas
- Réponse partielle : 9 cas
- Echec : 1 seul cas
- Récidive de l'AHAI : 16 cas (recul moyen : 72 mois)

Evolution :

- Favorable dans 33 cas
- 10 patients étaient perdus de vue
- 3 étaient décédés :
 - 2 états de choc septique
 - Myocardite avec intolérance de l'anémie

Conclusion:

La survenue d'une AHAI est rare. Elle peut être grave mettant en jeu le pronostic vital. La recherche rigoureuse d'une maladie associée peut influencer sur le pronostic et la prise en charge.