

## UN CAS RARE DE LYMPHOHISTIOCYTOSE HEMOPHAGOCYTAIRE REVELANT UNE DOUBLE MENACE

**1<sup>er</sup> Auteur : Leïla BARAKAT\***, Professeur assistant,

Autres auteurs:

- Chaymaa SOLLAH\*, Résidente,
- Mina MOUDATIR\*, Professeur de l'enseignement supérieur,
- Khadija ECHCHILALI\*, Professeur de l'enseignement supérieur,
- Hassan EL KABLI\*, Professeur de l'enseignement supérieur, chef de service.
- **Service de médecine interne, CHU Ibn Rochd, Casablanca, Maroc.**

### INTRODUCTION

La lymphohistiocytose hémophagocytaire (hemophagocytic lympho-histiocytosis ou HLH) est une maladie rare et potentiellement mortelle caractérisée par une activation dérégulée des cellules immunitaires, entraînant une inflammation systémique et des lésions à médiation immunitaire. Elle peut être primaire ou secondaire ; également appelée syndrome hémophagocytaire réactionnel (SHR) ; associée à des pathologies telles que les cancers, les maladies auto-immunes et les infections, notamment le VIH. Les patients atteints de VIH sont particulièrement exposés aux lymphomes non hodgkiniens (LNH), qui représentent les cancers les plus courants dans cette population. Nous rapportons le cas d'une HLH révélant un lymphome non hodgkinien à grande cellules B chez un patient présentant une infection rétrovirale.

### OBSERVATION

Patient âgé de 53ans, ayant comme antécédent le décès de son épouse suite à une profonde altération inexpliquée de l'état général 4 mois avant son admission. Admis pour bilan étiologique d'un syndrome tumoral fébrile avec altération de l'état général. Sur le plan clinique, l'état général était altéré (stade 4 de l'OMS), fébrile à 39,8 C°, avec une hépato-splénomégalie, des adénopathies cervicales et inguinales fermes et centimétrique associés à des éruptions érythémato-squameuses diffuses au niveau du visage, du tronc et des membres supérieurs. Sur le plan biologique, la numération de la formule sanguine (NFS) a retrouvé une anémie normochrome normocytaire arégénérative à 10.8g/dl, une hyperleucocytose à 13 890 avec des PNN à 7500, des lymphocytes à 1670, des blastes à 32% et une thrombopénie à 16 000. Présence d'un syndrome inflammatoire avec une CRP élevée à 185mg/l, une hypoalbuminémie à 30g /l, une ferritinémie supérieure à 1676 ng /l. La procalcitonine était élevée à 14 ng/l. Le taux de fibrinogène était bas à 1 g/l. Présence d'un syndrome de lyse tumoral avec une hyperkaliémie à 8mmol/, une hyperuricémie supérieure à 331mg /l avec des LDH>4500. Les fonctions hépatique et rénale étaient perturbées avec une cytolyse hépatique (ASAT>4N et des ALAT>3N) associés à une atteinte de la fonction rénale : urée élevée à 2.68g/l, créatinine à 93,3 mg /l avec un DFG à 4ml/mn. Le bilan lipidique était perturbé avec une hypertriglycéridémie à 3,65g/. Une sérologie VIH a été demandée en urgence revenue positive à 1667, la charge virale d'ARN dans le plasma était de 785,798 cp/ml. Les études sérologiques ont révélé un taux d'IgG positif avec IgM négatif pour le CMV, IgG et IgM négatifs pour l'Herpes simplex 1 et 2, et l'EBV. Les sérologies des hépatites B et C étaient négatives. La sérologie syphilitique était positive avec un TPHA à 29 et un VDRL négatif. La sérologie toxoplasmose ainsi que le quantiféron étaient négatifs. Deux hémocultures faites revenues stériles. L'examen direct sur squames cutanées après raclage au vaccinostyle retrouve la présence de filaments mycéliens. Sur le plan radiologique, une échographie abdominale a été réalisée objectivant une hépatosplénomégalie avec une cholécystite alithiasique. Un immunophénotypage lymphocytaire a été demandé retrouvant un profil immunophénotypique en faveur d'un excès de lymphocyte B avec présence de lymphoblastes de grande taille à noyau irrégulier à chromatine mixte, cytoplasme très basophile avec granulations, faisant évoquer un LNH à grandes cellules. Devant les troubles hydro-électrolytiques, le syndrome infectieux avec les stigmates du SHR, le malade avait bénéficié d'une séance d'hémodialyse avec démarrage d'antibiothérapie probabiliste adaptée à la fonction rénale, malheureusement le patient est décédé deux jours après.

### DISCUSSION

Le diagnostic du SHR est difficile et peut être facilité par le HScore. La mise en évidence d'hémophagocytose médullaire n'est ni nécessaire ni suffisante pour poser le diagnostic mais peut le conforter. La HLH était la présentation initiale de l'infection par le VIH chez neuf patients atteints d'un SHR associé au VIH rapporté dans la littérature. Notre patient avait deux principales étiologies pouvant être responsable du SHR, une hémopathie et une infection au VIH. La question de savoir si le syndrome hémophagocytaire dans ce cas est attribuable au VIH lui-même, au LNH, ou à une autre cause est un sujet de débat intéressant.

### CONCLUSION

Le diagnostic de la HLH repose sur une combinaison de signes cliniques, biologiques et cytologiques. Plusieurs pathologies potentiellement responsables d'un SHR peuvent être associées, rendant le diagnostic étiologique difficile.