

SYNDROME D'ACTIVATION MACROPHAGIQUE : À PROPOS D'UN CAS

P. Pistre, A. Cransac, M. Boulin, D. Caillot, C. Pernot
Centre Hospitalier Universitaire de Dijon

RATIONNEL

- Syndrome d'Activation Macrophagique (SAM) : stimulation excessive des cellules macrophagiques dans la moelle et le système lymphoïde à l'origine d'une hémophagocytose
- Prise en charge non clairement définie

OBJECTIFS

Décrire la prise en charge d'un patient de 65 ans présentant un SAM d'évolution brutale et la comparer aux données de la littérature

MATÉRIELS, MÉTHODES, RÉSULTATS

Epistaxis, fièvre, pancytopénie → hospitalisation

Myélogramme → diagnostic de SAM

PCR EBV = 4,2 log ; réactivation BK

Altération de l'état général, hépatopathie sévère, hépatalgie spontanée → transfert en soins intensifs

Biopsie hépatique → signes d'aggravation du SAM ①

Amélioration de l'état général → sortie

Dégradation de l'état général → hospitalisation

26/10

- Linezolide IV 600 mg x2/j

30/10

- **Etoposide IV 150 mg/m²**
- Méthyprednisolone 1 mg/kg

06/11

- Rifampicine, Isoniazide, Pyrazinamide
- Ciprofloxacine

07/11

- **Etoposide IV 150 mg/m²**
- Méthyprednisolone 1 mg/kg
- Arrêt anti-tuberculeux

13/11

- **Etoposide IV 150 mg/m²**
- Méthyprednisolone 1 mg/kg

16/11

- Lymphoprolifération EBV
- **Rituximab IV 375 mg/m²**

17/11

21/11

- **Etoposide IV 150 mg/m²**

23/11

- Méthyprednisolone 1 mg/kg
- **Rituximab IV 375 mg/m²**

30/11

- **Etoposide 150 mg/m²**
- Méthyprednisolone 1 mg/kg
- **Rituximab IV 375 mg/m²**

19/12

Aggravation de l'état général ②

20/12

- **Immunoglobuline 2 g/kg**

21/12

Disparition des signes de SAM

23/12

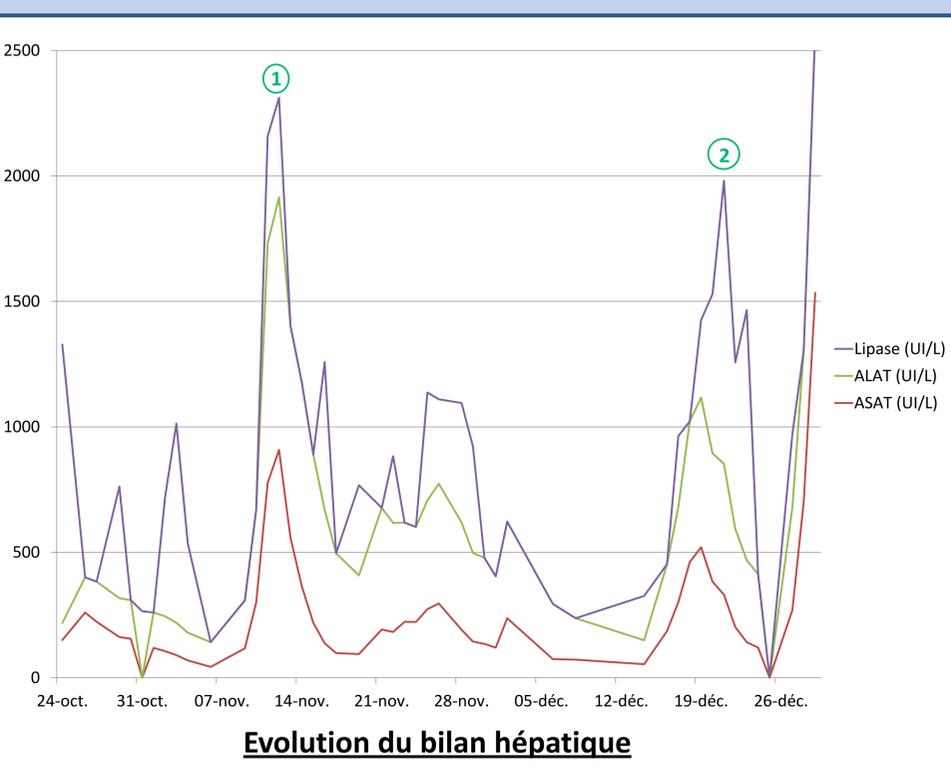
- **Etoposide IV 150 mg/m²**
- Méthyprednisolone 1 mg/kg

27/12

- **Etoposide IV 150 mg/m²**
- Méthyprednisolone 1 mg/kg

29/12

Décès par hémorragie cérébrale



DISCUSSION / CONCLUSION

- **Pronostic des SAM** : sombre → 50 % admis en service de réanimation et risque de décès multiplié par 14 sans traitement
 - **Littérature** : 9 études rétrospectives chez l'enfant (maximum 20 patients), aucune étude chez l'adulte
- Les données de la littérature proposent pour la prise en charge du SAM un **traitement symptomatique** avec transfusion, correction des troubles hydro-électrolytiques et antibiothérapie s'il existe une neutropénie fébrile (ce qui est le cas de notre patient). Dans un second temps, une **chimiothérapie** est utile en cas d'hémopathie. Quant aux manifestations liées à l'hémophagocytose, elles ont conduit plusieurs équipes à utiliser l'**Etoposide** à la posologie de 150 mg/m² à J1. Notre patient a reçu 7 cures d'Etoposide à cette dose ainsi que du **Rituximab** suite à une lymphoprolifération de l'EBV. Les corticoïdes sont proposés dans un contexte de pathologie auto-immune mais leur utilisation systématique est freinée par la crainte de favoriser une infection sous-jacente non maîtrisée. Les traitements à évaluer sont les **anticorps monoclonaux anti-TNF-α**, qui viseraient l'effecteur essentiel de l'activation macrophagique.