Quand une pancytopénie révèle un lupus

Georges-Alain, EL TEKLE, Interne, Médecine interne et Immunologie Clinique, Université Saint Joseph, Beyrouth, Liban

- Sarah, EL TAHECH, Interne, Médecine interne et Immunologie Clinique, Université Saint Joseph, Beyrouth, Liban
- Grisselle, EL ACHKAR, Interne, Médecine interne et Immunologie Clinique, Université Saint Joseph, Beyrouth, Liban
- Hampig, Kourie, Praticien hospitalier, Hématologie et oncologie, Faculté de Médecine, Université Saint Joseph, Beyrouth , Liban
- Maalouly, Georges, Praticien hospitalier, Médecine interne et Immunologie Clinique, Faculté de Médecine, Université Saint Joseph, Beyrouth , Liban

Introduction

Le lupus érythémateux systémique (LES) est une maladie auto-immune affectant surtout les femmes jeunes. Plusieurs manifestations peuvent en découler, notamment les atteintes hématologiques. Parmi celles-ci, on cite surtout les cytopénies périphériques, en particulier l'AHAI et la TPI, qui constituent des critères diagnostiques du LES. Plus rarement, on retrouve une pancytopénie globale, surtout associée à une hypocellularité de la moelle osseuse, reflétant une atteinte médullaire auto-immune.

Observation

Nous rapportons le cas d'un homme de 25 ans, admis en juillet 2025 pour des douleurs abdominales aiguës à l'hypochondre droit. Le patient présentait une fatigue, une anorexie, des sueurs nocturnes évoluant depuis deux mois. L'examen clinique retrouvait un rash malaire, deux nodules érythémateux frontaux, des plaques d'alopécie. Le bilan biologique montrait une pancytopénie sévère avec une hémoglobine à 5,8 g/dL, des leucocytes à 1 700/mm³, et des plaquettes à 47000/mm³. Le frottis sanguin ne révélait pas de schizocytes. Le test de Coombs direct était positif (2+). Le bilan hémolytique était peu contributif avec haptoglobine, bilirubine et LDH normales et des réticulocytes non élevés à 45000/mm³. La CRP était à 6,6 mg/L et l'ECBU normal. La biopsie ostéomédullaire objectivait une hypocellularité avec hypoplasie trilinéaire non spécifique, sans signe de malignité ni hémophagocytose. Le scanner thoraco-abdomino-pelvien retrouvait une hépatosplénomégalie massive (rate 34 cm, foie 26 cm homogène avec œdème péri-portal), et des adénopathies diffuses, ainsi que des épanchements péricardiques et pleuraux avec une ascite modérée. Le doppler porte réalisé montre une bonne perméabilité du tronc porte, veines et artères hépatiques. Une biopsie ganglionnaire axillaire retrouvait des ganglions réactifs non spécifiques. Le bilan immunologique mettait en évidence des anticorps antinucléaires fortement positifs et des anti-ADN natifs positifs, confirmant le diagnostic de LES. La ferritinémie et la triglycéridémie étant normales, un syndrome d'activation macrophagique a été écarté. L'IDR était négatif. Les causes secondaires ont été éliminées par la BOM, la biopsie ganglionnaire, le doppler porte et les sérologies infectieuses, dont le quantiféron, les sérologies virales et la PCR multiplex, revenus toutes négatives. Le patient a reçu des bolus de Solumédrol 1 g/j pendant 5 jours, associés à l'hydroxychloroquine 400 mg/j. L'évolution a été marquée par une amélioration rapide de la pancytopénie (Hb 11.4, Gb : 6500, Plaquettes 52 000) après 10 jours d'initiation du traitement. Vu la sévérité du tableau, un traitement de fond par mycophénolate mofétil a été instauré à la sortie.

Biologie	Explorations morphologiques	Bilan immunologique et infectieux
•**Pancytopénie sévère** : • Hb : **5,8 g/dL**, • Leucocytes : **1 700/mm³**, • Plaquettes : **47 000/mm³**. •Frottis sanguin : **pas de schizocytes**. •**Coombs direct positif (2+)**. •Bilan hémolytique **non contributif** : • Haptoglobine **normale**, • Bilirubine **normale**, • LDH **normale**, • Réticulocytes **non élevés** : **45 000/mm³**. •**CRP 6,6 mg/L**. •**ECBU normal**	•**Biopsie ostéomédullaire (BOM)** : • Hypocellularité, • **Hypoplasie trilinéaire non spécifique**, • Pas d'hémophagocytose, • Pas de malignité. •**Scanner TAP** : • **Hépatosplénomégalie massive** : rate **34 cm**, foie **26 cm**, • Œdème péri-portal, • **Adénopathies diffuses**, • **Épanchements péricardiques et pleuraux**, • **Ascite modérée**. •**Doppler porte** : perméabilité **normale** du tronc porte, veines et artères hépatiques. •**Biopsie ganglionnaire axillaire** : ganglions **réactifs non spécifiques**.	•**ANA fortement positifs**. •**Anti-ADN natifs positifs → diagnostic de lupus érythémateux systémique (LES)** confirmé. •Ferritine et triglycérides **normales → MAS écarté**. •**IDR négatif**. •Élimination des causes secondaires grâce à : • BOM, • Biopsie ganglionnaire, • Doppler porte, • Sérologies infectieuses (quantiféron, virales, PCR multiplex) → **toutes négatives**.

Tableau 1: Tableau résumant les investigations faites

Discussion

Le LES représente une maladie complexe aux multiples facettes. Malgré la fréquence des cytopénies périphériques, la présence d'une pancytopénie avec hypoplasie médullaire reste cependant rare. Une telle présentation impose d'évoquer plusieurs diagnostics : une atteinte médullaire auto-immune secondaire au LES, une anémie aplastique (AA) concomitante ou encore un syndrome d'activation macrophagique (SAM). La pancytopénie, contrairement aux cytopénies isolées, traduit une atteinte plus diffuse de l'hématopoïèse et peut constituer la manifestation inaugurale du LES. À la biopsie ostéomédullaire, les anomalies décrites vont de l'hypocellularité à la nécrose médullaire, généralement expliquées par des mécanismes auto-immuns dirigés contre les cellules précurseurs. Le diagnostic différentiel avec l'anémie aplastique est parfois délicat. Dans le cas présenté, la présence d'une splénomégalie oriente davantage vers le LES, car cette manifestation, retrouvée chez 10 à 46 % des patients et volontiers associée aux poussées, est rarement observée dans l'AA. La splénomégalie n'est pas habituellement responsable d'une pancytopénie sévère, même si une séquestration splénique peut entraîner des cytopénies modérées. Dans cette situation, on observe plutôt une hypercellularité médullaire, à l'inverse de notre patient. Ainsi, la pancytopénie au cours du LES demeure une complication peu fréquente mais d'importance majeure. Elle doit alerter le clinicien, car elle peut révéler la maladie ou annoncer une poussée sévère. La réalisation d'une biopsie ostéomédullaire est indispensable pour préciser le mécanisme en cause et orienter la prise en charge thérapeutique.

Conclusion

Ce cas illustre une présentation sévère et atypique de lupus érythémateux systémique, révélée par une pancytopénie profonde et une hépatosplénomégalie chez un jeune homme. Le diagnostic a été confirmé par la sérologie auto-immune, justifiant une prise en charge immunosuppressive agressive.