



Lupus et syndrome myélodysplasique

[A mefteh, R Ben Salah, M Snoussi, F Frikha, S Marzouk,
Z Bahloul](#)

[Service de médecine interne, CHU Hedi chaker, sfax](#)

QR CODE

Introduction :

- Les syndromes myélodysplasique (SMD) sont fréquemment associés à des maladies autoimmunes.
 - Seuls quelques cas de lupus érythémateux systémique (LES) ont été précédemment rapportés comme associés au SMD.
- On rapporte le cas d'une patiente ayant un SMD inaugurale d'un LES dans sa forme sévère.

Observation :

♀, 57 ans,

ATCDs: hépatite B guérie,

hospitalisée pour une pancytopenie fébrile dans un contexte d'altération de l'état général.

- **Elle rapportait :** -une photosensibilité
 - des épigastralgies et des vomissements post prandiaux ;
 - un syndrome de Raynaud
 - un syndrome sec buccal et oculaire
- **à l'examen:** -une sensibilité épigastrique
 - un discret œdème des membres inférieurs.
 - un rash malaire et des lésions de lupus subaigu au niveau des épaules et des seins
 - des érosions du palais, des lésions purpuriques au niveau du bord latéral de la langue et des paumes des mains et des plaques d'alopecie.
- **à la biologie:**

-Hb: 8,9 g/dl Normochrome normocytaire , arégénérative	-SIB
-stigmate d'hémolyse: non	- une cytolysé hépatique(25*NL)
-TCD <0	- GGT (4*NL)
-GB: 1450	- une lipasémie et une amylasémie (3.7 *NL)
-plaquettes: 15000	- créatinine normale
-frottis sanguin: des signes de dysgranulopoïèse.	- une protéinurie de 24h à 1.2g
-Le myélogramme : un syndrome myélodysplasique	- hématurie à 12 800 Elt/min
- **à l'immunologie:** -AAN positifs à 1/1280 : anti DNA, anti-Histone, anti-nucléosome, anti RNP, anti SSA, anti RO52 et anti-ribosome positifs
 - Le complément: bas
 - Le lupus anticoagulant et l'anti-cardiolipine <0
 - L'anti B2GP1 positif à 36.5 UI/l ainsi que la cryoglobulinémie à IgG faible
- **Au TDM abdominale:** une hépato-splénomégalie homogène ; une pancréatite au stade B de Balthazar.
- **Au biopsie rénale:** une glomérulonéphrite extra membraneuse

→ le SMD était associé à un LES avec atteinte rénale, pancréatique, cutanéomuqueuse, oculaire et pulmonaire, et un syndrome de Sjögren associé.

→ mise sous 3 bolus de Méthyl prednisolone relayé par une corticothérapie à 1 mg/kg/j pendant 8 semaines associé à l'Hydroxy chloroquine à 400 mg/j, Aspégic 100 mg/j et au traitement symptomatique du syndrome sec.

→ évolution : bonne cliniquement et biologiquement.

Conclusion :

- Le SMD associé au LES est une manifestation très rare. Il faut y penser devant une pancytopenie. Le traitement se base sur la corticothérapie. En cas de résistance ou rechute, on trouve le Rituximab comme deuxième alternative.