

Une myélofibrose auto-immune ; manifestation rare d'un LED avec syndrome de sjogren secondaire, à propos d'un cas.



1er Auteur : Anis, BENZIADA, Interne, Médecine interne, EHS Salim Zemirli, Alger, ALGERIE

Autres auteurs, équipe:

Djoher, SAIDOUN, assistante, Médecine interne, EHS Salim Zemirli, Alger, ALGERIE

Mohamed, LADOUL, Maître assistant, Médecine interne, EHS Salim Zemirli, Alger, ALGERIE

Madina, FERROUKHI, Interne, Médecine interne, EHS Salim Zemirli, Alger, ALGERIE

Mohamed Nadjib, HENNI, Maître assistant, Médecine interne, EHS Salim Zemirli, Alger, ALGERIE

El-Aldja, ZITOUNI, professeur, Médecine interne, EHS Salim Zemirli, Alger, ALGERIE

Nadia, OUMNIA, professeur, Médecine interne, EHS Salim Zemirli, Alger, ALGERIE

Introduction :

Le lupus érythémateux disséminé (LED) se caractérise par une atteinte multiviscérale et la présence d'auto-anticorps. La myélofibrose auto-immune est un type de fibrose non maligne de la moelle osseuse qui survient en présence d'une maladie auto-immune systémique. C'est une complication peu connue du LED.

Observation :

Homme âgé de 33 ans, sans antécédents particuliers, qui présente cliniquement une altération de l'état général, un amaigrissement modéré de 18%, une atteinte articulaire type polyarthralgies des grosses et petites articulations, une atteinte cutanée à type de macules desquamatives palmo-plantaires, des crises convulsives avec paresthésies. L'ENMG révèle un syndrome neurogène périphérique, l'IRM cérébrale montre des lésions aspécifiques, une péricardite objectivée sur échographie cardiaque, un épanchement pleural liquidien bilatéral de moyenne abondance mis en évidence sur TDM thoracique. La biologie retrouve un syndrome inflammatoire, une pancytopénie avec anémie arégénérative et test de Coombs positif. La Ponction biopsie osseuse révèle une myélofibrose d'origine auto-immune. Le bilan d'immunité objective des anti- DNA natif, anti-Sm, anti-SSA50, anti-SSB62, anti-histones positifs.

Le diagnostic de Lupus érythémateux systémique associé au syndrome de Sjogren avec myélofibrose auto-immune a été posé sur les critères de SLICC et d'ACR/EULAR 2019. Patient mis sous corticoïdes 01mg/Kg/J et mycophénolate-mofétil 02g/J. L'évolution à 02 mois de traitement est favorable marquée par la disparition des signes cliniques et normalisation de l'héogramme.

Conclusion :

La myélofibrose auto-immune peut être une manifestation révélatrice du LED.

Le traitement par corticoïdes associés aux immunosuppresseurs

type mycophénolate-mofétil reste efficace.



Fig 1: Macules desquamatives palmaires



Fig 2: Purpura et desquamation plantaire



Fig 3: Disparition des lésions après Traitement

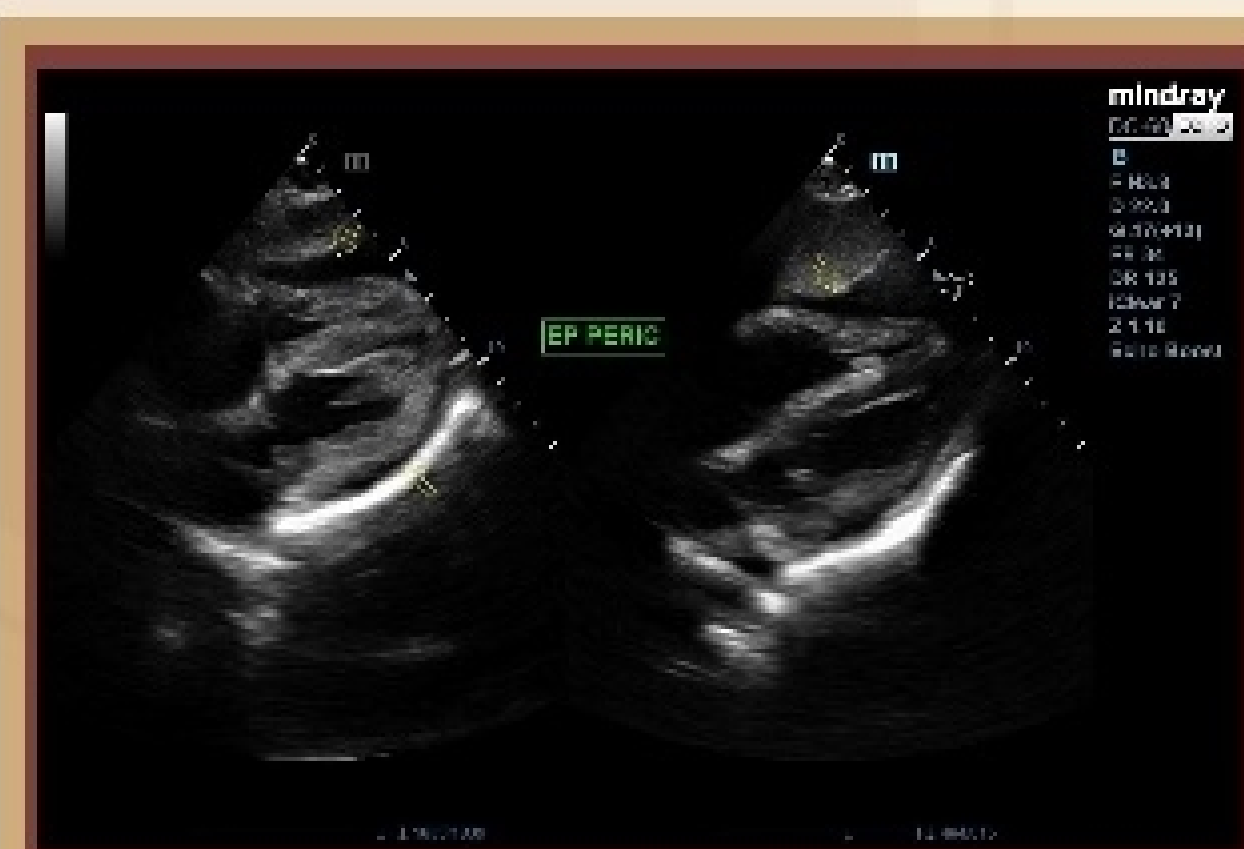


Fig 4: Epanchement péricardique



Fig 5: Epanchement pleural bilatéral

