



Disponible en ligne sur
 ScienceDirect
www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France

www.em-consulte.com



ARTICLE ORIGINAL

Efficacité exemplaire du rituximab dans un cas d'anémie hémolytique à autoanticorps froids

Efficacy of rituximab in hemolytic anemia with cold autoantibodies case

Y. Sekkach*, S. Hammi, M. Elqatni, J. Fatihi,
N. Elomri, F. Mekouar, M. Badaoui, M. Jira,
J. Smaali, A. El Khattabi, T. Amezyane,
A. Abouzahir, D. Ghafir

Département de médecine interne B, hôpital militaire d'instruction, Med-V, Rabat, Maroc

Reçu le 6 avril 2011 ; accepté le 1^{er} juin 2011

Disponible sur Internet le 19 juillet 2011

MOTS CLÉS

Anémie hémolytique auto-immune ;
Maladie des agglutinines froides ;
Rituximab

KEYWORDS

Autoimmune hemolytic anemia;
Cold agglutinin disease;
Rituximab

Résumé

Introduction. – L'anémie hémolytique auto-immune à autoanticorps froids ou maladie des agglutinines froides (MAF) est une affection chronique rare dans laquelle aucun traitement n'a fait, jusqu'à ce jour, preuve de son efficacité.

Cas clinique. – Nous rapportons l'observation d'une patiente ayant répondu avec succès au rituximab pour une maladie des agglutinines froides réfractaire aux thérapeutiques conventionnelles avec une très bonne tolérance et une rémission complète.

Conclusion. – Il n'y a que quelques observations qui ont été rapportées dans la littérature concernant l'efficacité du rituximab dans le traitement de la MAF. Cette thérapie prometteuse pourrait, dans l'avenir, en constituer une véritable alternative.

© 2011 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Summary

Introduction. – Autoimmune hemolytic anemia with cold autoantibodies or cold agglutinin disease is a rare chronic disorder in which no treatment has, until now, evidence of its effectiveness.

Clinical case. – We report a patient who successfully responded to rituximab for a cold agglutinin disease refractory to conventional therapy with very good tolerance and a complete remission.

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : sekkach@hotmail.com (Y. Sekkach).

Conclusion. – There are only few observations that have been reported in the literature regarding the efficacy of rituximab in the treatment of cold agglutinin disease. This promising therapy could, in the future, constitute a real alternative.

© 2011 Elsevier Masson SAS. All rights reserved.

Introduction

Alors que les agglutinines froides sont connues depuis le début du xx^e siècle, la maladie qui s'y rapporte n'a été décrite qu'en 1952 par Schubothe [1]. La maladie des agglutinines froides (MAF) est une anémie hémolytique extracorporelle acquise chronique, liée à la présence d'autoanticorps agglutinant les hématies lorsque la température du sang s'abaisse. C'est une affection rare et la difficulté de sa prise en charge réside dans l'absence d'efficacité, jusqu'à ce jour, avec le peu de traitements habituellement utilisés. Nous rapportons l'observation d'une patiente traitée par rituximab et dont le succès était exemplaire.

Observation

Une patiente âgée de 64 ans, sans passé pathologique, était hospitalisée pour un ictère cutanéomuqueux généralisé et une dyspnée d'effort. L'examen clinique était normal, hormis une pâleur cutanéomuqueuse. Le bilan biologique retrouvait une anémie (hémoglobine 6,3 g/dL) macrocytaire (VGM à 112 fL) et régénérative (réticulocytes à 250 000/mm³) rapportée à une hémolyse (LDH à 700 UI/L, haptoglobine effondrée inférieure à 0,1 g/dL, bilirubine totale à 64 mg/L, bilirubine libre à 40 mg/L), ainsi qu'une légère hyperleucocytose à 12 500/mm³ à prédominance neutrophile sans thrombopénie (plaquettes à 250 000/mm³). Le test de Coombs était positif. Les anticorps froids étaient décelés (titre : 1/4000) de spécificité anti-I. On ne retrouvait aucune pathologie associée et les bilans infectieux et immunologique étaient négatifs. Les explorations morphologiques (myélogramme, biopsie ostéoméduillaire, échographie abdominale et TDM thoraco-abdominopelvienne) étaient sans anomalies. Une corticothérapie à 1 mg/kg soit 60 mg/j était efficace initialement. Une corticodépendance apparaissait rapidement, justifiant ainsi l'introduction d'un traitement par cyclophosphamide en bolus mensuel d'un gramme pendant six mois puis en relais per os à 150 mg/j progressivement diminué et arrêté deux ans plus tard pour inefficacité. Trois mois après, la patiente était à nouveau hospitalisée pour une rechute de sa maladie hémolytique. Le bilan étiologique ne retrouvait aucune pathologie associée. Des transfusions régulières restaient nécessaires. L'initiation d'un traitement immunomodulateur par rituximab à la posologie de 375 mg/m² par semaine pendant quatre semaines, en association à la corticothérapie avait permis une très nette amélioration dès la première perfusion justifiant l'arrêt des transfusions sanguines. La corticothérapie était progressivement diminuée. À 40 mg/j, après la survenue d'une poussée évolutive, le rituximab était repris à la même posologie, avec un espacement de 15 jours pour les quatre

premières perfusions, puis 21 jours pour les cinq suivantes, puis 28 jours pour les six suivantes. La corticothérapie était arrêtée. On assistait à une normalisation de l'hémoglobine (13,5 g/dL), une disparition des stigmates d'hémolyse (LDH à 230 UI/L, bilirubine totale à 8 mg/L, bilirubine libre à 5 mg/L) et une nette diminution de l'agglutinine froide (1/16). Six mois après la fin du traitement, la rémission persistait.

Discussion

La MAF se distingue, d'une part, des formes aiguës transitoires qui peuvent accompagner une primo-infection virale (à EBV et CMV principalement) ou une pneumopathie à mycoplasme qui guérissent spontanément et, d'autre part, des anémies hémolytiques auto-immunes (AHA) chroniques à anticorps chauds. En effet, la MAF s'apparente plus à un syndrome lymphoprolifératif type gammopathie monoclonale, dont l'immunoglobuline a une activité agglutinante, qu'à une maladie auto-immune. On a longtemps distingué les formes primitives des formes secondaires (associées à un lymphome indolent). Cette distinction est arbitraire puisque l'étude de l'expression des molécules membranaires des lymphocytes dans la moelle révèle pratiquement toujours une population lymphocytaire B CD5+ monoclonale et que 9 à 20 % des MAF se « transforment » en authentiques LNH. Les AHA chroniques à anticorps froids représentent 13 à 20 % des AHA de l'adulte et sont exceptionnelles chez l'enfant. Elles sont généralement dues à des IgM dirigés contre le système antigénique érythrocytaire Ii, agglutinant les hématies à froid et ayant la propriété de fixer puis d'activer le complément après leur liaison au récepteur antigénique. Elles se traduisent cliniquement par la survenue d'une acrocyanose au froid (régressive avec le réchauffement), retrouvée dans 60 % des cas et d'un syndrome anémique parfois sévère avec ictère lors des expositions au froid ou, paradoxalement, en cas de fièvre. C'est une pathologie rare, dont la prévalence est comprise entre 1/70 000 et 1/350 000 qui affecte principalement les plus de 60 ans [1,2]. Le traitement symptomatique repose essentiellement sur le repos au lit dans une atmosphère chaude. En cas d'anémie profonde ou mal tolérée, il est nécessaire de transfuser le patient. Les concentrés érythrocytaires doivent être frais, lavés et transfusés dans une atmosphère chauffée. Les plasmaphères ont un effet transitoire et inconstant mais restent utiles avant certaines interventions chirurgicales. La splénectomie est inefficace car la majorité des hématies sont détruites par les cellules de Küpffer. Dans la grande majorité des cas, la corticothérapie est inefficace sauf en cas d'AHA mixte ou d'agglutinines froides atypiques (à titre très faible et amplitude d'activité thermique très large). Le danazol, l'interféron alpha, les analogues des purines

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/2478216>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/2478216>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)