MEDECINE INTERNE





UNE ALLOGREFFE SANGLANTE

G.Barthelemy¹, S.Lechtman¹, PY. Jeandel¹, M. Ottavi¹, C. Bernigaud¹, J. Caron¹, N. Martis¹, J. Merindol¹, M.Levraut¹

¹ Médecine interne, CHU l'Archet, Nice, France

INTRODUCTION

L'hémophilie A acquise se manifeste par un syndrome hémorragique lié à la diminution des taux de facteur VIII secondaire à la production d'anticorps (Ac) anti-facteur VIII.

Nous rapportons ici un cas d'hémophilie A acquise chez un patient drépanocytaire, survenant 22 mois après une allogreffe géno-identique de cellules souches hématopoïétiques.

OBSERVATION

Patient de 30 ans
Drépanocytose homozygote SS
Allogreffe génoidentique en 2022
Pas de traitement de fond depuis plus de 6 mois

Douleur de la cuisse droite d'apparition brutale après une séance de musculation

BIOLOGIE

TCA à 82s (ratio 2.87N)

Taux de facteur VIII à 1%.

Ac anti-facteur VIII positive à 16 UB/mL

ANGIOSCANNER

Ecchymose sous-cutanée étendue de la cuisse droite
Absence d'hématome ni de saignement actif

BILAN ETIOLOGIQUE

Pas d'altération de l'état général. Pas de syndrome tumoral.
Scanner TAP+ normal

FAN négatifs

Absence d'introduction méd

Absence d'introduction médicamenteuse récente Allogreffe de CSH

DIAGNOSTIC D'HEMOPHILIE A ACQUISE

TRAITEMENT

Cortancyl 2 mg/kg/j Rituximab schéma 375 mg/m2 J1, J8, J15, J22

EVOLUTION

A 1 mois : correction des paramètres biologiques avec : TCA 37s, facteur VIII 27%, Ac anti-VIII 0.9 UB/mL

A 6 semaines : sevrage de la corticothérapie

A 3 mois : absence de rechute

DISCUSSION

L'hémophilie A acquise est une pathologie rare, affectant préférentiellement les personnes âgées. Elle peut être primitive ou secondaire à d'autres maladies dysimmunitaires ou oncologiques, qu'il convient de dépister. Compte tenu du jeune âge de notre patient et de l'absence d'autre cause retrouvée, l'hémophilie A acquise apparaît comme une complication dysimmunitaire potentielle de l'allogreffe.

Des cas d'hémophilie A acquise ont été décrits après une autogreffe de cellules souches hématopoïétiques chez des patients ayant un lupus érythémateux systémique ou une sclérose en plaques réfractaires [1], et quelques cas ont été décrits après allogreffe pour leucémies aiguës [2]. A notre connaissance, il s'agit du deuxième cas décrit post allogreffe chez un patient drépanocytaire [3].

CONCLUSION

Les manifestations auto-immunes post greffe de cellules souches hématopoïétiques sont bien décrites. Notre cas illustre leur potentielle gravité. Les cliniciens doivent savoir les évoquer et les rechercher devant une situation clinique suggestive chez un patient auto ou allogreffé.



Références bibliographiques
[1] Daikeler T et al., Blood 2011
[2] Uminski K et al., Annals of Hematology 2022
[3] Lozier JN et al., Haemophilia 2014