

Infection à brucellose compliquée de HLH

A.Naitobrah, F.Merimi, F.Ailal, AA.Bousfiha, I.Benhsain

Service des maladies infectieuses et immunologie clinique pédiatriques

Hôpital universitaire Mère-Enfant de Casablanca - Faculté de médecine et de pharmacie de Casablanca

Introduction

- La brucellose est une zoonose bactérienne causée par les Brucella, principalement transmises par ingestion de produits d'origine animale contaminés.
- Elle est endémique dans plusieurs régions du monde, notamment au Moyen-Orient, en Afrique du Nord, en Asie du Sud et du Sud-Est, en Amérique Latine et dans certaines zones d'Europe du Sud et de l'Est. mais elle est rare dans les pays industrialisés.
- La brucellose a une présentation clinique variée, allant de symptômes non spécifiques à des atteintes multisystémiques.
- Le syndrome d'hémophagocytose (HLH) est l'une des complications les plus rares mais graves de la brucellose, caractérisé par une activation excessive des macrophages et des lymphocytes T.
- Ce syndrome peut être génétique (primaire) ou secondaire à des infections, dont le virus d'Epstein-Barr, le cytomégalovirus, les mycobactéries et la leishmaniose.

Résultats

- Garçon de 12ans
- 2eme d'une fratrie de 3, Pas de consanguinité
- Antécédents: fièvre prolongée avec thrombopénie traité par corticothérapie il ya 1an avec bonne évolution. Contact étroit avec les bovins
- Motif de consultation: une fièvre prolongée associée à un syndrome tumoral et une insuffisance médullaire.
- l'examen clinique: Enfant asthénique, fièvre à 39, SPM à 3TDD, pas d'HPM, ni d'ADP palpable.
- Le bilan a révélé une anémie normocytaire-normochrome à 7.9g/dL, une thrombocytopénie à 77000/mm³ et une leucopénie à 1530 avec neutropénie profonde 1150.
- CRP=31mg/l, PCT=14g/l
- Ferritinémie à 1225 µg/L, hypertriglycéridémie à 2,35 g/L,
- Sérologies CMV et EBV: negatives,
- Echographie abdominale: une hépatosplénomégalie homogène,
- Myélogramme: une hémophagocytose,
- Hémoculture a isolé Brucella melitensis,
- Echocardiographie dans le cadre d'atteinte cardiaque associées: sans anomalies
- Bilan immunitaire: sérologie HIV négative, dosage des immunoglobuline normal, SPL normaux par rapport à l'âge.
- Le diagnostic de brucellose compliquée de HLH a été retenu.
- Le traitement: Corticothérapie prolongée et une antibiothérapie (gentamicine et doxycycline) pendant trois semaines.
- Evolution favorable avec apyrexie au troisième jour, régression de la splénomégalie et des signes de HLH. Sortie après 10 jours avec au contrôl: Régression du syndrome tumoral et l'insuffisance médullaire.

Objectif: Mettre en évidence l'association rare entre la brucellose et l'histiocytose lymphohistiocytaire (HLH) afin de sensibiliser les cliniciens à cette cause potentielle de HLH pour un diagnostic et une prise en charge précoces.

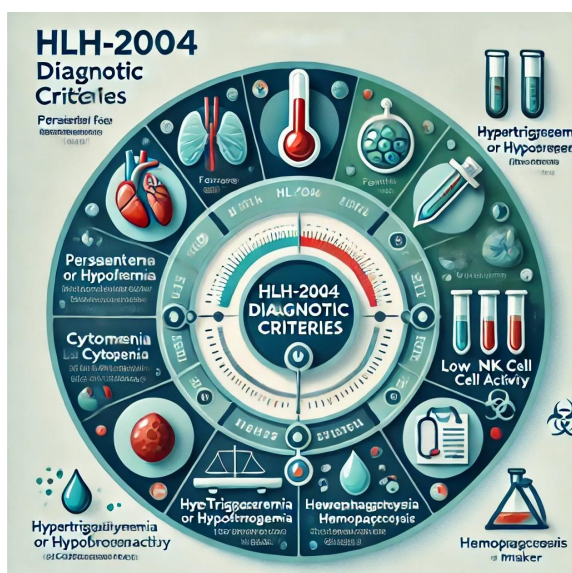
Discussion

L'histiocytose lymphohistiocytaire (HLH) est une pathologie rare et sévère caractérisée par une activation incontrôlée des macrophages et des cellules T cytotoxiques. Ce processus pathologique entraîne une inflammation systémique excessive et des atteintes multiorganes, souvent fatales en l'absence d'une prise en charge rapide [1]. La HLH peut être primaire (familiale) ou secondaire (acquise). La forme primaire est généralement liée à des mutations génétiques et se manifeste principalement chez l'enfant, tandis que la forme secondaire est déclenchée par des infections, des cancers ou des maladies auto-immunes. La HLH secondaire à la brucellose reste extrêmement rare [2]. La rareté de cette association peut expliquer les défis diagnostiques, d'autant plus que les deux pathologies partagent des caractéristiques cliniques communes telles que la fièvre prolongée, l'hépatosplénomégalie et les cytopénies..

La HLH se manifeste cliniquement par une triade de fièvre prolongée, hépatosplénomégalie et cytopénie [8]. Les principaux critères diagnostiques de la HLH incluent : une maladie familiale/un défaut génétique connu ou la présence de cinq des huit critères cliniques et biologiques suivants : fièvre, splénomégalie, cytopénie affectant ≥ 2 lignées cellulaires, hypertriglycéridémie et/ou hypofibrinogénémie avec ferritine ≥ 500 µg/L, sCD25 (récepteur soluble de l'interleukine-2) ≥ 2 400 U/mL, activité réduite ou absente des cellules tueuses naturelles (NK), ou hémophagocytose dans la moelle osseuse, le liquide céphalorachidien (LCR) ou les ganglions lymphatiques [9].

La brucellose est une zoonose bactérienne endémique transmise par contact avec des animaux infectés ou des produits laitiers non pasteurisés. Elle peut provoquer des atteintes multiorganes, comme l'endocardite ou des complications neurologiques. En infiltrant le système réticulo-endothélial, elle favorise une libération excessive de cytokines inflammatoires et l'activation des lymphocytes, mécanismes impliqués dans le développement de la HLH.

Dans la littérature, la HLH secondaire à la brucellose reste peu rapportée, mais elle mérite une attention particulière en raison de ses implications cliniques graves. Par exemple, une étude a révélé que 63,3 % des patients atteints de brucellose présentaient une hépatosplénomégalie, tandis que des cytopénies (anémie, thrombocytopénie, pancytopénie) étaient également fréquemment observées. Ces signes, bien qu'atypiques pour une brucellose isolée, devraient alerter les cliniciens sur la possibilité d'une HLH sous-jacente.



Références

1. Jawahar Al Noumani and al Brucellosis-Induced Hemophagocytic Lymphohistiocytosis . Cureus.2021 Jun 16;13(6):e15677 doi: 10.7759/cureus.15677
2. Daniel park and al Hemophagocytic Lymphohistiocytosis Induced by Brucellosis: A Case Report. Cureus. 2024 Jul 10;16(7):e64287. doi: 10.7759/cureus.6428
3. Janka GE, Lehmborg K. Hemophagocytic lymphohistiocytosis: pathogenesis and treatment. Hematology. 2013;6:605–611. doi: 10.1182/asheducation-2013.1.605.
4. Henter JI, Horne A, Aricó M, et al.: diagnostic and therapeutic guidelines for hemophagocytic lymphohistiocytosis :HLH-2004. Pediatr Blood Cancer. 2007;48:124–131. doi: 10.1002/pbc.21039. 7