

Erythroblastpénie aigue secondaire chez un patient drépanocytaire homozygote

Dr MOKHNACHE.C, Dr BOUCHEHAM.I
EPH Laib Deradji, SKIKDA

Introduction

La drépanocytose est la maladie héréditaire la plus fréquente dans le monde [1,2]. Les personnes vivant avec cette maladie présentent des hauts risques de morbidité et de mortalité liés aux infections [3] ; parmi ces dernières l'infection au Parvovirus B19 dont la manifestation hématologique majeure à risque vital est l'érythroblastopénie, rapportée pour la première fois par Pattison et al. en 1981 chez des enfants drépanocytaires [4,5]. Elle nécessite un traitement par immunoglobulines polyvalentes. Ce travail rapporte un cas d'érythroblastopénie aigue probablement secondaire à un Parvovirus B19 chez un patient drépanocytaire homozygote S/S, au décours de deux infections bactériennes consécutive et une antibiothérapie prolongée, pris en charge au service de Médecine interne de l'EPH Laib Derradji à Skikda.

Patient et Observation Ce travail concerne le patient B.A 27ans, 01metre70 et 58 kg atteint de drépanocytose S/S

01ère clinique : Le début de la symptomatologie débute le 29.04.2024 et se constituait d'une cellulite du pieds droit étendue à l'extrémité distale de la jambe, documentée par une échographie des parties molles, sans arthrite ou collection abcédée associées et sans CVO. L'hémogramme montrait une hyperleucocytose à 18450/mm³ dont 13220/mm³ de PNN, une Hb à 09.1g/dl et une CRP à 81.4 mg/l. Le patient a été traité en ambulatoire par une attelle d'immobilisation, antibiothérapie Ciprofloxacine 500mg 3x/jour pendant 21 jours, anticoagulation, antalgique premier palier et acide folique. **Au J10 :** le patient a bénéficié d'un échange transfusionnel ponctuel par deux concentrés érythrocytaires phénotypés et déleucocyté, O positif ccee Kell négatif et dont le bilan pré échange était comme suit : TDA et TIA négatifs, Ferritinémie :743ng/ml **Au J15 :** L'évolution était favorable, nette amélioration clinique, échographique et biologique PNN à 8460/mm³ une Hb à 10.6 g/dl et une CRP à 18mg/l.



02ème clinique : Nous hospitalisons notre patient pour une douloureuse vaso-occlusive sur un syndrome infectieux urinaire bas. En effet l'examen clinique révélait une douleur intense au niveau du bassin et des 4 membres, des brulures mictionnelles, une fièvre à 38.9°C, par ailleurs une régression complète de la cellulite du pied droit. Biologiquement la réapparition d'un syndrome infectieux biologique leucocytes à 20870/mm³ dont 11520/mm³ de PNN, CRP à 102 mg/l, l'Hb était à 09.7 g/dl. La chimie des urines montrait une + de protéines et une + de sang mais l'ECBU était négative probablement en raison de l'antibiothérapie ultérieure. Le traitement comportait l'adaptation de l'antibiothérapie et la prise en charge de la CVO par une hyperhydratation, antalgiques IV, mais un échange transfusionnel n'a pas pu être proposé à notre patient car le TDA était positif. La recherche d'agglutinine irrégulière avait objectivé un AC anti S, examen réalisé dans une autre structure.

Complications rencontrées lors de l'hospitalisation : **Au J2 (22.05.2024)** Un syndrome occlusif fonctionnel par iléus reflexe à la douleur documenté par TDM abdomino-pelvienne, traité symptomatiquement. Reprise du transit au J6. **Au J7** Un syndrome anémique profond arégénératif d'origine centrale :
. Le mode d'installation était rapide sur une période d'une semaine
. L'anémie était moyennement tolérée, sans signes d'hémolyse clinique ou biologique.
. Bilirubine totale à 05 mg/l, la concentration d'hémoglobine a atteint un nadir de 03.1 g/dl au J13 de l'hospitalisation (03.06.2024)
. Le taux de réticulocytes était à 1000/mm³ et au médullogramme pratiqué nous avons retrouvé une érythroblastopénie à **03%**.

Traitement

J1 le 03.06.2024
Nous avons évoqué chez notre jeune patient une infection au Parvovirus B19 devant le terrain d'hémolyse associé à l'immunodépression. La sérologie à la recherche d'IgM anti PB19 n'a pas été réalisé par manque de moyens. Nous instaurons le jour même une cure d'immunoglobulines polyvalentes à raison de 0,4 mg/kg/J pendant 3 jours (J1-J3-J5)

Au J2, le patient a été transfusé par un concentré érythrocytaire phénotypé et filtré testé au niveau de notre PTS uniquement avec un TIA négatif, mais sans rendement transfusionnel. L'Hb après 24h était à 04g/dl. **Evolution :** Nous avons observé l'ascension spontanée de la concentration d'hémoglobine après un plateau de 11 jours, le taux avait atteint 6g/dl au J11 puis 7g/dl au J12 des IgIV. Le patient est sorti sous contre avis médical au J13 des IgIV (J20 de l'hospitalisation) sans syndrome infection avec un taux d'hémoglobine à 7g/dl.

Le recul Le patient a été perdu de vue puis revu en Janvier 2025 et a été adressé en gastro-entérologie pour un syndrome de cytolyse et cholestase avec une hépatomégalie.

Discussion

L'érythrovirus B19 ou Parvovirus B19 (PB19) est un virus hématotrope pathogène exclusivement à l'homme, de transmission aérienne lors de courtes épidémies ou éventuellement maternofoetale ou post-transfusionnelle. L'infection au PB19 est fréquente dans la population générale puisque 50% des adolescents et plus de 90% des adultes sont porteurs d'une IgG anti PB19 [6]. Elle est néanmoins significativement plus fréquente chez le patient drépanocytaire comparé à une population non drépanocytaire [7,8]. Sur le plan physiopathologique, l'érythroblastopénie est induite par 3 mécanismes [9] :
1.Activité cytolytique directe du virus sur les proérythroblastes via son récepteur cellulaire le globoside qui a une forte affinité à l'antigène P de ces cellules.

2.Inhibition de la prolifération des colonies des précurseurs érythrocytaires (CFU-E et BFU-E) démontrée in vitro, ce qui le rend responsable d'une anémie aigue profonde in vivo chez les patients ayant un haut niveau de renouvellement de la lignée rouge [10].

3.Apoptose des progéniteurs érythrocytaires par activation du TNFα [11]. L'infection par le PB19 n'est responsable chez l'adulte d'une érythroblastopénie que s'il existe un défaut de clairance virale (immunodépression) ou une durée de vie réduit des érythrocytes (hémolyse) [12], comme c'est le cas de notre patient drépanocytaire et immunodéprimé du fait de l'asplénisme, expliquant la contraction de deux infections bactériennes consécutives et chez qui l'hémolyse associée à une régénération médullaire importante, permettant une stabilité de son anémie constitutionnelle sont les facteurs favorisant l'érythroblastopénie lors de l'infection au PB19 [13]. Les infections au PB19 survenant chez les adultes immunodéprimés relèvent de l'utilisation d'immunoglobulines intraveineuses à doses immunomodulatrices 0.4g/kg/J pendant 05 jours ou 01gr/kg/J pendant 02 jours. L'efficacité de ce traitement a été rapporté dans de petites séries rétrospectives [12]. Dans notre observation, une cure de 03 jours d'IgIV a été prescrite par précaution, l'EPH ne disposant pas d'un service de réanimation. La transfusion de concentrés érythrocytaires peut être proposée en attendant la reprise spontanée de l'érythropoïèse qui survient entre le 7ème et le 14ème jour [9]. La transfusion sanguine dont a bénéficié notre patient était justifiée devant le syndrome anémique mal toléré mais néanmoins risquée en raison de l'allo immunisation par un AC anti S et l'absence de moyen de comptabilisation adéquate au sein de notre structure, et la reprise de l'érythropoïèse a été observé après 11 jours de la fin de la cure, rejoignant les délais rapportés dans la littérature [9,14].

Conclusion L'infection aiguë par le Parvovirus B19, bénigne chez une personne saine, aggrave de manière significative l'anémie chez les patients porteurs d'anémies hémolytiques chroniques dont la drépanocytose. Le traitement repose sur les immunoglobulines polyvalentes et les transfusions sanguine souvent nécessaires pour palier au syndrome anémique.

Références

[1] Alfari A, Garba M, Marou SB. Drépanocytose homozygote SS de découverte tardive : à propos d'un cas. PAMJ. Case report. Volume 16, Article 18, 31 Oct 2024
[2] Arlet J B. Drépanocytose. Rev Prat. 2023 May
[3] Yusuf HR, Lloyd-Puryear MA, Grant AM, Parker CS, Creary MS. Sickle Cell Disease. Hemoglobinopathies. 2011[
[4] Pattison and al. Parvovirus infections and hypoplastic crisis in Sickle-Cell anaemia. The Lancet, March 21,1981
[5] Serjeant GR, Topley JM, Mason K, et al. Outbreak of aplastic crises in sickle-cell anemia associated with parvovirus-likeagent. The Lancet 1981[6]
Brown KE. Parvovirus B19. In: Mandell GL, Douglas RG, BennettJE, et al., editors. Principles and practice of infectious diseases. Philadelphia: Churchill Livingstone; 2000. p. 1685–91
[7] D.-A. Diallo and al. Human parvovirus B19 infection in sickle cell anemia patient in Mali: A case-control study. Archives de Pédiatrie 2011;18:962-965
[8] Serjeant GR, Serjeant BE, Thomas PW, et al. Human parvovirus infection in homozygous sickle cell disease. Lancet 1993;341: 1237–40
[9] T. Kamoun, I. Chabchoub, K. Aissa, L. Ben Mansour, M. Hachicha. Acute erythroblastopenia due to Parvovirus B19 revealing hereditary spherocytosis. Archives de Pédiatrie.2011;18:990-992
[10] Granel B, Serratrice J, Rey J, et al. Erythroblastopénie aigue transitoire intrafamiliale et sphérocytose héréditaire responsabilité du parvovirus B19. Rev Med Interne 2001;22:664–7
[11] Sol N, Le Junter J, Vassias I, et al. Possible interactions between the NS-1 protein and tumor necrosis factor alpha pathways in erythroid cell apoptosis induced by human parvovirus B19. JVirol 1999;73:8762–70
[12] H.Lobbes. Erythroblastopénies de l'adulte. EMC Hématologie. 14/05/2025
[13] Dr S.Gendreau et al. Etude IPAD : Infection à Parvovirus B19 chez les patients adultes drépanocytaires en réanimation. Résumé. Version 2.0 du 25/10/2023
[14] L. Mouthon. Traitement par immunoglobulines intraveineuses des érythroblastopénies associées à une infection par le Parvovirus B19 : résultats d'une étude rétrospective multicentrique. Revmed.2009.10.076