

Introduction : le syndrome d'activation macrophagique (SAM) est une pathologie rare et souvent méconnue. Le diagnostic repose sur l'association de signes clinique, biologique et histologique d'hémophagocytoses. Cette affection peut compliquer divers maladies infectieuses, néoplasique et auto immune.

Observation :

- il s'agit d'une patiente âgée de 62 ans,
- n'ayant pas d'antécédents pathologiques notables.
- Signe fonctionnel: fièvre évoluant depuis 1 mois.
- L'examen clinique : une fièvre chiffrée à 40°C

le diagnostic de SAM était retenu devant la thrombopénie, une hypertriglycéridémie, une hyperfibrinogénémie, une hyperferritinémie à 40333 et la présence d'images d'hémophagocytoses à la ponction sternale

- **Traitement**: la patiente a donc bénéficié de cure d'immunoglobuline. Devant la nette amélioration clinico- biologique la patiente a été mise sortante en attendant le reste du bilan étiologique.
- **L'évolution Six semaines plus tard**: la patiente a été réadmise pour prise en charge
 - une fièvre évoluant pendant 5 jours
 - des arthralgies des grosses articulations migratrice
 - une éruption cutanée morbiliforme épargnant le visage non prurigineux ayant évolué pendant 2 jours puis disparaissant spontanément.



→ Une récurrence de SAM a été retenue devant la récurrence des mêmes critères cliniques, biologiques ainsi que les images d'hémophagocytoses à la ponction sternale.

→ Une maladie de Still était retenue selon les critères de Yamaguchi

Le traitement: la patiente a bénéficié de cures d'immunoglobuline ainsi qu'une corticothérapie générale à l'origine d'une amélioration clinico- biologique durable.

Discussion:

- ✓ Le SAM est une pathologie probablement sous-estimée. Peu d'études se sont intéressées aux particularités épidémiologiques de cette pathologie. Son incidence globale au Japon a été estimée à 51,7 cas/an, incluant les SAM pédiatriques et ceux de l'adulte. Les anomalies biologiques sont nombreuses mais non spécifiques. C'est leur association aux signes cliniques qui amène à évoquer le diagnostic de SAM.
- ✓ C'est la ponction ou la biopsie médullaire qui fera le diagnostic montrant un phénomène d'hémophagocytose : macrophages ayant phagocyté des éléments figurés médullaires ; des lymphocytes d'allure activée sont également notés dans le myélogramme et le sang circulant. On trouve également des infiltrats contenant des macrophages activés dans différents viscères (foie, rate, ganglions, etc.).
- ✓ Parmi les maladies systémiques incriminées, le lupus systémique chez l'adulte et la polyarthrite juvénile (maladie de Still) chez l'enfant sont les plus fréquemment rapportées dans la littérature
- ✓ Le SAM est une complication redoutable de la Maladie de Still, qui met souvent en jeu le pronostic vital. Sa rareté, tout comme sa survenue souvent brutale et imprévisible, empêchent la réalisation de protocoles de recherche clinique. Une difficulté majeure de sa prise en charge est qu'il peut être déclenché par les traitements immunomodulateurs utilisés dans la MS : cas rapportés après l'introduction de méthotrexate, anti-TNFα, anti-IL1, sels d'or...
- ✓ La corticothérapie à haute dose, le plus souvent par bolus intraveineux de méthylprednisolone, reste le traitement de premier recours dans cette pathologie inflammatoire

Conclusion : le SAM associé à la maladie de Still est rare et grave. Son pronostic dépend essentiellement de la précocité de la prise en charge.