

Un syndrome myélodysplasique révélant une hémochromatose secondaire : une association à ne pas méconnaître

M.Kechida¹, R. Jabla¹, W. Bouteraa¹, W. Jomaa², R. Kllii¹, S. Graja¹, S. Hammami¹, I.Khochtali¹

1

- Service de Médecine interne et Endocrinologie, CHU Fattouma Bourguiba, Monastir, Tunisie

2- Service de Cardiologie B, CHU Fattouma Bourguiba, Monastir, Tunisie

Introduction :

L'hémochromatose est une pathologie infiltrative responsable d'une surcharge en fer. Sa survenue au cours des syndromes myélodysplasiques en dehors des transfusions est peu rapportée dans la littérature

Observation:

Patient âgé de 58 ans sans antécédents, admis pour exploration d'une anémie macrocytaire arégénérative à 5 g/dl. Il rapportait une asthénie évoluant depuis quelques mois avec une dyspnée d'effort stade II de la NYHA. L'examen trouvait une pâleur cutané-muqueuse, des tâches ardoisées de la cavité buccale, une hépatomégalie (HMG) à 13 cm avec signes d'insuffisance cardiaque droite. Une ponction sternale avait conclu à un syndrome myélodysplasique. L'échographie cardiaque montrait une hypertension artérielle pulmonaire (HTAP) à 70 mmHg. L'angioscanner thoracique n'avait pas montré de signes d'embolie proximale. Par contre une scintigraphie thoracique avait conclu à une embolie distale. L'échographie abdominale avait confirmé l'HMG associée à une splénomégalie avec hypertension portale (HTP). Le bilan martial était en faveur d'une hémochromatose avec hyperferritinémie à 3561 µg/l associée à un coefficient de saturation de la transferrine à 98%. Le bilan de retentissement de l'hémochromatose était négatif. Une IRM hépatique avait montré une surcharge modérée en fer. Le diagnostic retenu était une hémochromatose secondaire à un syndrome myélodysplasique, compliquée d'une HTP qui serait un facteur surajouté d'HTAP.

Discussion:

L'hémochromatose acquise complique fréquemment les syndromes myélodysplasiques du fait des transfusions itératives. Sa survenue en dehors de toute transfusion, serait expliquée par une hyperabsorption intestinale secondaire à une érythropoïèse inefficace. Elle présente les mêmes complications qu'une hémochromatose héréditaire qu'il faut dépister.