



**Le syndrome d'activation lympho-histiocytaire acquis de l'adulte : étude de 12 observations colligés au centre de santé Mamadou Diop de Dakar**

*Acquired lymphohistiocytic activation syndrome in adults: study of 12 cases collected at the Mamadou Diop Health Center in Dakar*

Jean Noel Diokel Ndour<sup>1</sup>, Bachir Mansour Diallo<sup>2</sup>, Aminata Dia Gueye<sup>3</sup>, Aicha Kaneye<sup>1</sup>, Ricky Mumba<sup>3</sup>, Nelson Nandong<sup>3</sup>, Baba Nana Mamoudou<sup>3</sup>, Yanidou Ndiaye<sup>3</sup>, Adama Berthé<sup>3</sup>, Papa Souleymane Touré<sup>1</sup>, Madoky Magatte Diop<sup>3</sup>, Mamadou Mourtalla Ka<sup>1,3</sup>

1. Service de médecine interne, centre de santé Mamadou Diop, Dakar, Sénégal
2. Service de médecine interne, Hôpital Abdou Aziz Sy, Tivaouane, Sénégal
3. Service de médecine interne, centre hospitalier régional Ahmadou Sakhir Ndiéguene, Thiès, Sénégal

**In memoriam :** Cette étude a été publiée à titre posthume. Elle a été portée par le brillant médecin interniste, Dr Jean Noel Diokel Ndour. Il a été le socle de la décentralisation de la médecine interne dans un centre de santé à Dakar.

**Auteur correspondant :** Bachir Mansour Diallo / E-mail : bachirmansour.diallo@univ-thies.sn / Tél : +221777250476

## Résumé

**Introduction :** Le syndrome d'activation macrophagique est une réaction inflammatoire aberrante liée à une sur-activation de cellules immunitaires (macrophages).

**Matériel et méthode :** Nous avons effectué une étude au centre de santé Mamadou Diop de Dakar pour évaluer la fréquence de cette affection. Le recrutement concernait les dossiers bien remplis et exploitables.

**Résultats :** Nous avons inclus 12 observations. L'âge moyen était de  $40,8 \pm 17,3$  ans. Le sexe féminin était prédominant (66,7%) (n = 8) avec un sex-ratio (H/F) de 0,5. La durée d'hospitalisation moyenne était de  $10,3 \pm 4,5$  jours. L'asthénie était fréquemment accompagnée de vomissements et de douleurs abdominales dans 33,3% (n = 4) des cas chacun. Les combinaisons fièvre + vomissement et fièvre + douleur abdominale apparaissaient également chez environ 25% (n = 3) des patients. Les signes physiques observés à l'examen étaient dominés par l'hépatomégalie, retrouvée chez 16,7% (n = 2) des patients. Des cytopénies combinées étaient identifiées dans plusieurs cas : une bicytopenie dans 40,0% (n = 2) et une pancytopenie dans 29,0% (n = 2) des dossiers. L'hypertriglycémie était retrouvée dans 89% (n = 8) des cas, avec une moyenne de  $3,12 \pm 1,40$  g/L. Les LDH étaient élevées chez tous les patients. Les GGT étaient également élevées, avec une moyenne de  $591 \pm 433$  UI/L et une médiane de 651 UI/L. La valeur moyenne des ALAT était de  $286 \pm 248$  UI/L, avec une médiane de 123 UI/L. La cytologie médullaire a été effectuée chez 91,7% (n = 11) des patients et était anormale dans 100% des cas, révélant systématiquement une image d'hémophagocytose. Les étiologies étaient constituées par le paludisme et la tuberculose en majorité. L'essentiel des patients étaient mis sous corticothérapie, étoposide et traitement étiologique.

**Conclusion :** Le SAM est une affection rare peu décrite. Le traitement symptomatique et étiologique permet d'améliorer le pronostic.

**Mots clés :** macrophage - activation - gravité.

## Summary

**Introduction:** Macrophage activation syndrome (MAS) is an abnormal inflammatory response linked to the overactivation of immune cells (macrophages).

**Materials and methods:** We conducted a study at the Mamadou Diop Health Center in Dakar to assess the frequency of this condition. Recruitment was based on complete and usable medical records.

**Results:** We included 12 observations. The average age was  $40.8 \pm 17.3$  years. Females predominated (66.7%) (n = 8) with a sex ratio (M/F) of 0.5. The average length of hospital stay was  $10.3 \pm 4.5$  days. Asthenia was frequently accompanied by vomiting and abdominal pain in 33.3% (n = 4) of cases each. The combinations of fever + vomiting and fever + abdominal pain also appeared in approximately 25% (n = 3) of patients. The physical signs observed on examination were dominated by hepatomegaly, found in 16.7% (n = 2) of patients. Combined cytopenias were identified in several cases: bicytopenia in 40.0% (n = 2) and pancytopenia in 29.0% (n = 2) of cases. Hypertriglyceridemia was found in 89% (n = 8) of cases, with a mean of  $3.12 \pm 1.40$  g/L. LDH was elevated in all patients. GGT was also elevated, with a mean of  $591 \pm 433$  IU/L and a median of 651 IU/L. The mean ALT value was  $286 \pm 248$  IU/L, with a median of 123 IU/L. Bone marrow cytology was performed in 91.7% (n = 11) of patients and was abnormal in 100% of cases, systematically revealing a picture of hemophagocytosis. The etiologies consisted mainly of malaria and tuberculosis. Most patients were treated with corticosteroids, etoposide, and etiological treatment.

**Conclusion:** MAS is a rare condition that has been little described. Symptomatic and etiological treatment improves the prognosis.

**Keywords:** macrophage - activation - severity.



## Introduction

Le syndrome d'activation macrophagique (SAM), également connu sous les termes de syndrome d'activation lymphohistiocytaire et de syndrome hémophagocytaire correspond à une association clinico-biologique complexe résultant de l'activation inappropriée et de la prolifération de cellules issues de la lignée lymphohistiocytaire. Il existe deux principaux cadres nosologiques: Les SAM dits « primaires», regroupant les maladies héréditaires du système immunitaire avec activation lymphocytaire T et macrophagique et les SAM « secondaires» survenant au cours d'affections néoplasiques, auto-immunes ou infectieuses [1]. C'est une pathologie rare, grave et potentiellement fatale dont la mortalité peut atteindre 50% des cas [2].

Les données sur le SALH en Afrique sont peu fournies dans la littérature, il y a eu très peu d'études sur ce sujet [3, 4]. L'objectif de notre étude était de déterminer la prévalence de cette affection dans un centre de santé et de décrire le polymorphisme clinico-biologique.

## Matériel et méthode

Nous avons effectué une étude prospective, descriptive entre 2022 et 2025 au service de médecine interne du centre de santé Mamadou Diop de Dakar.

Nous avons inclus tous les patients dont le SAM a été retenu avec les arguments cliniques, biologiques et évolutifs en accord aux critères de classification (Critères de classification de Henter selon les recommandations du HLH2004 (Histiocytes society) et le Hscore pour estimer la probabilité d'un SAM secondaire, les critères EULAR/ACR/PRINTO 2016).

Nous n'avons pas retenu les patients dont la symptomatologie pouvait être expliquée par certaines affections intercurrentes ou endémiques.

Une fiche d'enquête a été établie et les données ont été compilées sur Excell 2013. Celles-ci comportaient :

- les données sociodémographiques : âge, sexe, profession, adresse
- les données cliniques : début et durée des symptômes, algies diffuses, asthénie, anorexie, fièvre, hépatosplénomégalie, signes pleuropulmonaires et cardiovasculaires
- les données biologiques : anomalies de l'hémogramme, la vitesse de sédimentation, la triglycémie, la LDH, les transaminases, le TP, ferritinémie, hémophagocytes au médullogramme, goutte épaisse, hémocultures, immunologie...

L'exploitation des données a été faite grâce au logiciel STATA21.0.

## Résultats

### • La fréquence :

Au terme de la collecte, 12 patients ont été enrôlés. Parmi ces derniers, la majorité a été admise en 2025 avec une proportion de 66,7% (n = 8). Les admissions de 2024 représentaient 25,0% (n = 4) des cas .

### • Caractéristiques sociodémographiques

L'âge des patients variait de 18 à 70 ans, avec une moyenne de  $40,8 \pm 17,3$  ans et une médiane de 37,5 ans. La majorité des patients appartenait à la classe d'âge 30-44 ans, représentant 41,7% (n = 5) de l'effectif total. Le sexe féminin était prédominant (66,7%) (n = 8) avec un sex-ratio (H/F) de 0,5. Les différentes données sociodémographiques sont illustrées dans le tableau I.

**Tableau I : Répartition des patients selon les données sociodémographiques**

Variabiles	Modalités	Fréquence(n)	Pourcentage(%)
Age	Moyen	40,8 ans	
	Maximum	74 ans	
	Minimum	15 ans	
	15-29 ans	3	25
	30-44 ans	5	41,7
	45-59 ans	1	8,3
	60 -74 ans	3	25
Sexe	Féminin	8	33,3
	Masculin	4	66,7
Adresse	Centre-ville de	9	75
	Dakar	3	25
	Banlieue		
Durée d'hospitalisation	Moyenne	10,3j	
	Maximum	21j	
	Minimum	4j	
	<7jours	3	25
	7-13jours(j)	8	66,7
	>14 j	1	8,3



**Données cliniques**

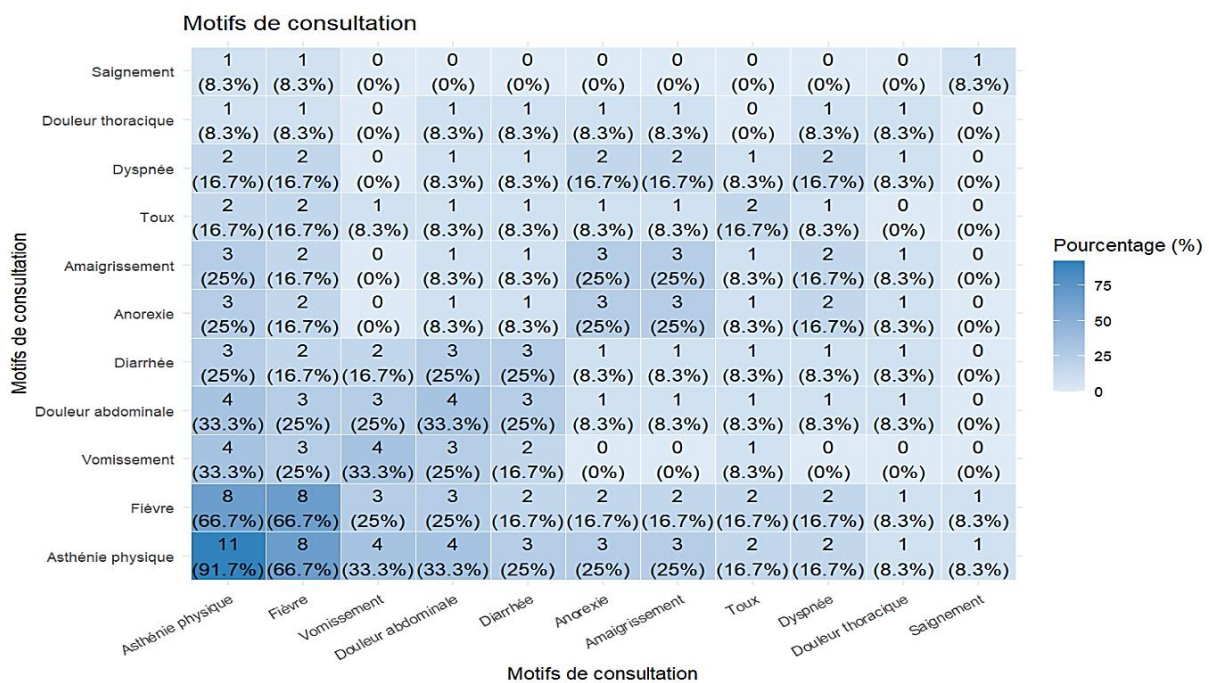
Les différents antécédents et habitudes de vie retrouvés chez nos patients sont les suivants : le diabète chez 4 patients (33,3%), l’hypertension artérielle chez 2 patients (16,7%), le tabagisme, l’éthylisme, la gastrite et l’antécédent d’auto-immunité chez 1 patient chacun (8,3%).

Les manifestations cliniques étaient polymorphes dominées par les signes généraux.

**Les motifs de consultation**

L’analyse des co-occurrences des motifs de consultation montre que plusieurs symptômes étaient fréquemment associés entre eux. L’asthénie

physique, présente chez 91,7% (n = 11) des patients, coïncidait souvent avec la fièvre. Une association observée chez 66,7% (n = 8) des cas. De même, l’asthénie était fréquemment accompagnée de vomissements et de douleurs abdominales dans 33,3% (n = 4) des cas chacun. Les combinaisons fièvre + vomissement et fièvre + douleur abdominale apparaissaient également chez environ 25 % (n = 3) des patients. Les symptômes digestifs (vomissements, diarrhée, anorexie, amaigrissement) tendaient à se regrouper chez un même individu, suggérant un profil clinique dominé par un syndrome général associant asthénie, fièvre et troubles digestifs. Ceci est défini à la figure 1



**Figure 1 : Co-occurrence des différents motifs de consultation**

L’examen physique était dominé par une altération de l’état général chez tous les malades (100,0%). L’ictère était retrouvé chez 91,7% (n = 11) des

participants, tandis que la pâleur des muqueuses concernait 50,0% (n = 6). Les différentes anomalies cliniques sont répertoriées dans le tableau II.

**Tableau II : Répartition des patients selon les signes physiques**

Signes cliniques	Fréquence(n)	Pourcentage (%)
HTA	3	25,0
Hypotension	3	25,0
Tachycardie	10	83,0
Fièvre	7	58,0
Hyperglycémie	4	40,0
Hypoxémie	1	9,1
Hépatomégalie	2	16,7
Splénomégalie	1	8,3
Râles crépitants	1	8,3
Adénopathies	1	8,3



Signes cliniques	Fréquence(n)	Pourcentage (%)
Détresse respiratoire aigue	1	8.3

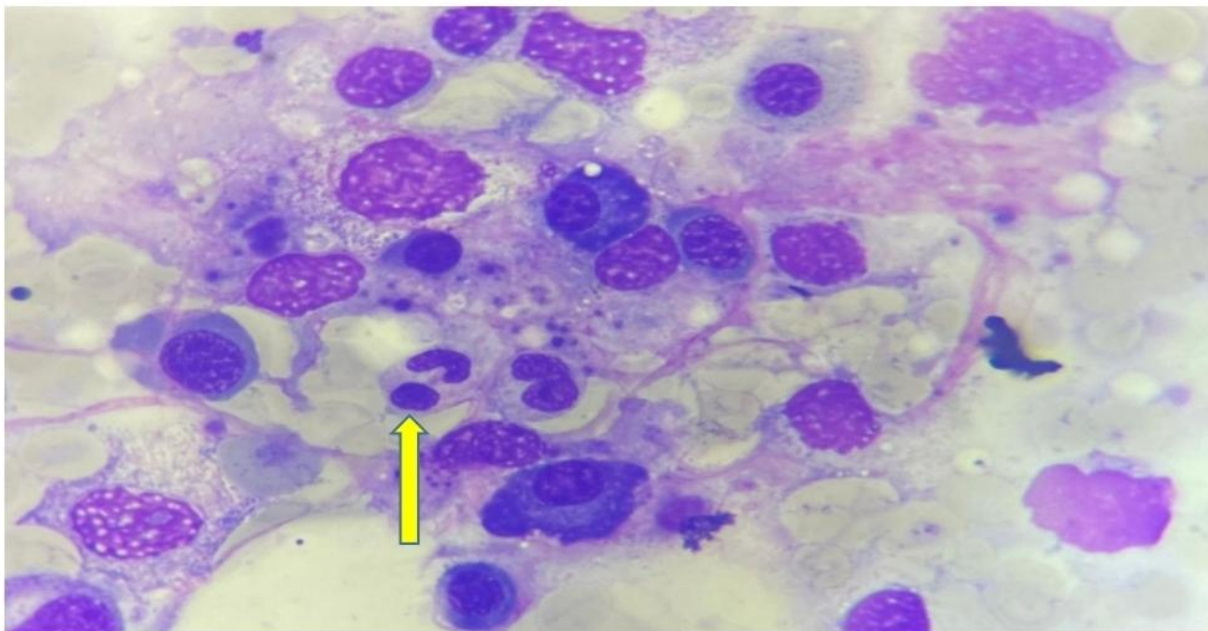
• **Données paracliniques**

**Biologie non spécifique**

L'anémie était retrouvée dans 80,0% des cas (n = 8) des cas. Une bicytopénie dans 40,0% (n = 2) et une pancytopenie dans 29,0% des cas (n = 2).

La protéine C réactive (CRP) était élevée dans 100% des cas (n = 12), avec une moyenne de  $102 \pm 57$  mg/L et une médiane de 89 mg/L, témoignant d'un syndrome inflammatoire marqué. De même, la ferritinémie était fortement augmentée chez tous les patients (100% ; n = 10), avec une moyenne de  $15\ 443 \pm 24\ 378$  ng/mL et une médiane de 4 259 ng/mL, indiquant une hyperferritinémie constante. L'hypertriglycéridémie était retrouvée dans 89% (n

= 8) des cas, avec une moyenne de  $3,12 \pm 1,40$  g/L. Les LDH étaient élevées chez tous les patients (100% ; n = 7), avec une moyenne de  $1\ 424 \pm 852$  UI/L. Le fibrinogène était abaissé dans 73% (n = 8) des cas, avec une moyenne de  $1,67 \pm 0,63$  g/L. Le frottis sanguin a été réalisé chez 33,3% (n = 3) des patients, dont 66,7% (n = 2) présentaient des anomalies. Les anomalies observées étaient une image d'hémophagocytose dans 50 % (n = 1) des cas et la présence de lymphocytes atypiques dans 50% (n = 1). La cytologie médullaire a été effectuée chez 91,7% (n = 11) des patients et était anormale dans 100% des cas, révélant systématiquement une image d'hémophagocytose (figure 2).



**Figure 2 : Image d'hémophagocytose (flèche jaune) chez un patient hospitalisé pour SAM sur paludisme au centre de santé Mamadou Diop**

Les différentes anomalies biologiques non spécifiques sont répertoriées dans le tableau III.

**Tableau III : Répartition des patients selon les données biologiques**

Anomalies	Fréquence(n)	Pourcentage (%)
Leucopénie	2	16,7
Anémie	8	66,7
Thrombocytose	3	25
Thrombopénie	7	58,3
Bicytopénie	2	16,7
Pancytopenie	2	16,7
CRP augmentée	11	91,67
Hyperferritinémie	10	83,3
Hypertriglycéridémie	8	66,67
LDH élevée	7	58,7
Fibrinogène bas	8	66,7
D-Dimères élevés	4	33,3
TP bas	3	25
Insuffisance rénale	3	33,3
Hyperazotémie	1	8,33
Hyponatrémie	5	41,67



Hypokaliémie	2	16,7
Hyperkaliémie	1	8,33
Cytolyse hépatique	9	75
Cholestase hépatique	4	33,3
Image d'hémophagocyte au médullogramme	12	100

**Recherche étiologique**

L'antigène HBs était présent dans 29,0% (n = 2) des cas, traduisant une infection virale B active ou ancienne. La goutte épaisse était positive chez un patient. Les hémocultures et ECBU étaient négatifs dans 100% des cas analysés. Concernant le bilan immunologique, les anticorps antinucléaires étaient

positifs chez un patient tandis que les anticorps anti-ADN natifs et anti-ECT étaient négatifs chez tous les patients testés. Le GeneXpert et la recherche de BK étaient positifs chacun dans 33,0% (n = 1) des cas, suggérant une tuberculose confirmée chez un patient. Les explorations étiologiques sont répertoriés au tableau IV.

**Tableau IV : Répartition des patients selon les anomalies biologiques étiologiques observées**

Caractéristique	Valeur absolue (n)	Valeur relative (%)
Ag HBS présent	2	16,7
Goutte épaisse positive	1	8,33
Ac anti-nucléaires positif	1	8,33
Genexpert positif	1	8,33
Recherche de BK (N = 3)	1	8,33

• **Imagerie**

L'échographie abdomino-pelvienne était anormale chez 87,5% (n = 7) des patients. Les principales anomalies retrouvées étaient dominées par l'hépatomégalie homogène observée dans 71,4% (n = 5) des cas. Une hépatosplénomégalie franche a été notée dans 14,3% (n = 1), et une cholécystite aiguë alithiasique dans 14,3% (n = 1) des cas.

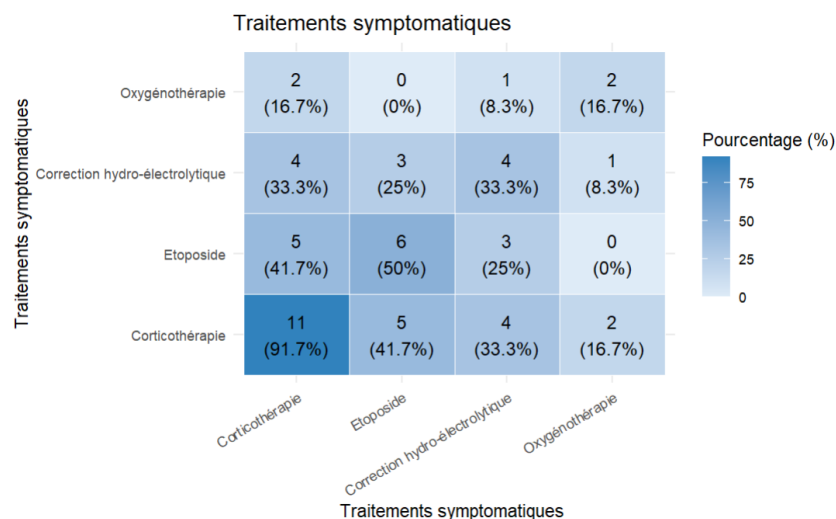
La radiographie thoracique retrouvait un syndrome bronchique basal bilatéral a chez 1 patient (8,3%). La tomodensitométrie thoraco-abdominale (TDM) était anormale dans 75,0% (n = 3) des cas, révélant des lésions inflammatoires variées : appendicite aiguë non compliquée, pneumopathie excavée alvéolaire, ou stase liquidienne colique droite avec infiltration graisseuse et adénopathies périphériques chez un patient chacun.

**Traitement**

• **Traitements symptomatiques**

La corticothérapie a été le traitement le plus administré, utilisée chez 91,7% (n = 11) des patients. L'étoposide a été prescrit dans 41,7% (n = 5) des cas, souvent en association avec la corticothérapie. La correction hydro-électrolytique a concerné 33,3% (n = 4) des patients, tandis que l'oxygénothérapie a été utilisée dans 16,7% (n = 2) des cas. Les cooccurrences thérapeutiques les plus observées étaient l'association de la corticothérapie et de l'étoposide (41,7%) ainsi que celle de la corticothérapie et de la correction hydro-électrolytique (33,3%).

Ces résultats traduisent une prise en charge majoritairement immunosuppressive, soutenue par des mesures de rééquilibrage hydro-électrolytique et un soutien symptomatique respiratoire selon la gravité clinique.



**Figure 3 : Répartition des patients selon les différentes molécules utilisées pour le traitement symptomatique**



**Traitement étiologique**

Les antibiotiques ont été les plus fréquemment administrés, utilisés chez 58,3% (n = 7) des patients. Les antituberculeux ont été administrés dans 16,7% des cas (n = 2) des patients. Les cooccurrences thérapeutiques les plus observées concernaient l'association antibiotiques–corticoïdes (41,7%) et antibiotiques–antipyrétiques (33,3%), traduisant une prise en charge combinée à visée anti-infectieuse et symptomatique.

**Etiologies**

Une cause infectieuse a été identifiée chez 50,0% (n = 6) des patients. Les principales étiologies étaient le paludisme et la tuberculose pulmonaire, chacune retrouvée dans 33,3% (n = 2) des cas. Des infections digestives ont également été notées, comprenant une appendicite aiguë et une colite infectieuse, chacune observée dans 16,7% (n = 1) des cas. Ces données sont illustrées au tableau V.

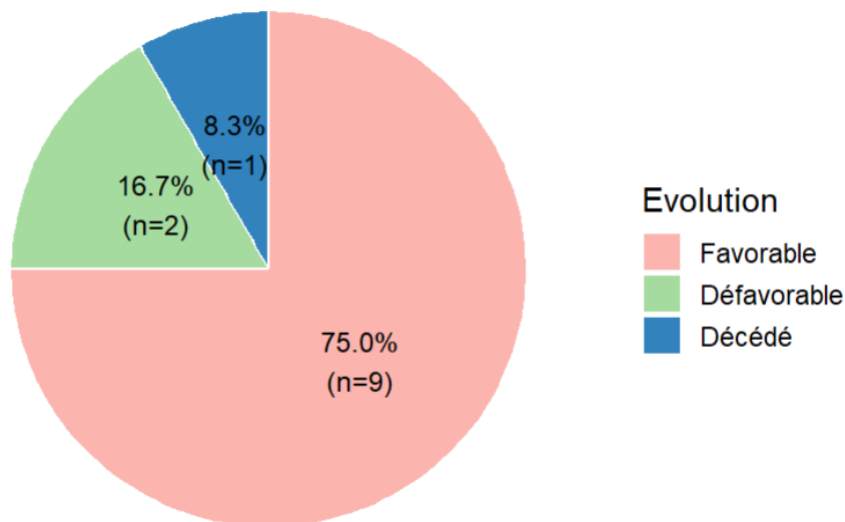
**Tableau V : Répartition des patients selon les étiologies**

Caractéristique	Catégories	Valeur absolue (n)	Valeur relative (%)
Causes infectieuses (N = 12)	Présentes	6	50,0
	Absentes	6	50,0
Infections identifiées (N = 6)	Paludisme	2	33,3
	Tuberculose pulmonaire	2	33,3
	Appendicite aiguë	1	16,7
	Colite infectieuse	1	16,7

**Evolution**

L'évolution a été favorable chez 75,0% (n = 9) des patients, tandis qu'elle a été défavorable dans 16,7%

(n = 2) des cas. Un décès a été enregistré, correspondant à 8,3% (n = 1) de l'effectif total. Ces données évolutives sont répertoriées à la figure 11.



**Figure 1 : Répartition des patients selon l'évolution clinique**

**Discussion**

Le syndrome d'activation lymphohistiocytaire est une pathologie rare potentiellement mortelle, due à une réponse immunitaire incontrôlée entraînant une hyper inflammation. C'est une affection grave, bien que souvent méconnue. Son incidence globale au Japon a été estimée à 51,7 cas par an, incluant les SAM pédiatriques et ceux de l'adulte. La prévalence du SAM, bien que faiblement rapportée est estimée à environ 1% en Suède. Le SAM/LHH est une maladie rare à l'échelle mondiale. En général, l'incidence annuelle du SAM (ou de la LHH) est estimée à environ 1 cas pour 800 000 personnes dans

la population générale. La prévalence spécifique en Afrique subsaharienne est largement considérée comme inconnue ou non documentée dans la littérature scientifique actuelle. Dans la série de Rivière et al, elle est de 52%. L'incidence est fortement sous-estimée en Afrique subsaharienne car cette affection est méconnue du grand public [5, 6, 7].

Les données sont parcellaires et éparses. La rareté des données n'est pas nécessairement synonyme d'une faible incidence réelle, mais plutôt d'un problème de diagnostic et de documentation. Les critères diagnostiques (comme l'hyperferritinémie



très élevée, le fibrinogène bas, l'activité des cellules NK, et le diagnostic d'hémophagocytose sur un myélogramme/biopsie) ne sont pas toujours accessibles ou systématiquement réalisés dans tous les centres de santé en Afrique [8].

L'âge moyen était de  $40,8 \pm 17,3$  ans avec des extrêmes de 18 à 70 ans. Des résultats similaires ont été retrouvés dans la série de Saïd et al. [38] en Tunisie avec  $34,6 \pm 14,9$  ans ainsi que dans celle de Rivière et al. [6], en France qui retrouvait 48ans. Par contre, nos résultats étaient différents à ceux de Rafai et al. [7] en Centrafrique chez qui l'âge moyen était de  $26 \pm 20,43$  ans.

Une prédominance féminine soit 66,7% était notée dans notre série avec un sex-ratio H/F de 0,5. Ces données sont en phase avec celles retrouvées dans les études de Saïd et al et Ben Amor en Tunisie. Rivière quant à lui, retrouvait une prédominance masculine de 67% dans sa série [6, 9, 10]. Cette tendance féminine n'est pas unanime dans les différentes études. D'autres auteurs ont retrouvé une prédominance masculine. C'est le cas de Zahir et al. [11], qui rapportaient une prévalence masculine, avec une proportion de 61% d'hommes, ce qui correspond à un sex ratio de 1,58. Nous pouvons également mentionner une étude locale menée par Ngone DIACK et al. [12], qui a porté sur un échantillon de 26 cas. Cette étude a révélé une prévalence de 18 hommes et 8 femmes, ce qui correspond à un ratio de 2,25.

Les manifestations cliniques du SAM sont polymorphes, Il peut être évoqué sur un faisceau d'arguments cliniques, qui, allié aux éléments biologiques permet de définir les critères de diagnostic de la pathologie. Les manifestations cliniques les plus fréquemment observés sont les suivants : la fièvre constante, élevée, classiquement hectique avec souvent des frissons et sueurs ; une altération de l'état général. Le syndrome-tumoral (Adénopathie, splénomégalie, hépatomégalie) est rapporté dans la plupart des séries [13]. L'asthénie physique est le signe le plus fréquent, retrouvée dans la quasi-totalité des séries à l'image de notre travail. Il existe d'autres signes, en plus de ceux déjà cités. Ce sont les troubles de la conscience, la convulsion, la neuropathie périphérique, l'insuffisance cardiaque par dysfonction systolique du ventricule droit ou gauche. Le polymorphisme clinique de ce syndrome est l'une des causes potentielles des difficultés rencontrées lors du processus de diagnostic [14].

Les anomalies biologiques sont nombreuses, mais non spécifiques. C'est leur association qui permet d'évoquer le diagnostic. Il s'agira de la cytopénie, l'augmentation de la LDH, l'hypertriglycéridémie, l'hyperferritinémie. Ce sont des signes non spécifiques mais très évocateurs du SAM. Ils sont

décrits dans la plupart des séries et permettent d'établir les critères de classification. La mesure du récepteur soluble de l'IL-2 et du CD163, pourrait constituer des biomarqueurs prometteurs utiles car reflètent de l'activité des lymphocytes T et des macrophages suractivés [15].

Le medullogramme est une étude quantitative et qualitative des cellules de la moelle osseuse. Le procédé de prélèvement, réalisé par aspiration à l'aide d'une seringue, permet l'extraction de quelques gouttes de la moelle située au niveau du sternum ou, dans certains cas, de l'épine iliaque postérieure du bassin. Le medullogramme constitue l'examen de référence pour le diagnostic de SALH. En effet, il permet de mettre en évidence une moelle riche infiltrée par des histiocytes macrophages d'aspect cytologique bénin : hémophagocytose médullaire [16, 17, 18].

Il est également possible de retrouver : une érythroblastose. Cependant il convient de noter que l'absence d'hémophagocytose n'exclut pas le diagnostic. De même une hémophagocytose intramédullaire peut se rencontrer au cours d'autres affections hématologiques. Ainsi elle apparaît donc nécessaire mais non suffisante au diagnostic du SAM [19].

Certaines atteintes viscérales constituent la gravité de ce syndrome. L'atteinte hépatique est fréquemment décrite dans la plupart des séries. Il peut s'agir d'une cytolysse aigue qui peut s'aggraver vers une insuffisance hépatocellulaire. Cette manifestation s'intègre le plus souvent dans le cadre d'une atteinte multiviscérale. Une cholestase hépatique peut être également retrouvée, à l'image de notre étude qui retrouvait ce syndrome chez 4 patients. Nous avons retrouvé dans notre étude, 9 cas de cytolysse hépatique [14, 17].

Les complications du HLH touchent de multiples organes et résultent d'une hyperactivation du système immunitaire : il s'agit de cytopénie sévères, l'insuffisance hépatique, l'insuffisance rénale, la détresse respiratoire avec une mortalité élevée [12, 16, 18].

Le traitement repose sur les corticoïdes qui demeurent efficaces dans la plupart des cas. L'étoposide est un traitement de choix, prescrit dans la plupart des séries. Le meilleur traitement demeure une combinaison avec un traitement étiologique. Le rituximab est une alternative en cas de résistance à la corticothérapie [12, 18, 19]. Dans la plupart des séries africaines, à l'image de notre travail, la corticothérapie demeure plus prescrite, suivie par l'étoposide. Celles-ci sont souvent associées au traitement étiologique en particulier les antibiotiques. Dans le cas du SAM secondaire aux maladies systémiques, le traitement repose sur une association avec les immunosuppresseurs [20, 21].



La ciclosporine est une alternative et permet une réduction significative de la sévérité lors des SAM. Les immunoglobulines ont une efficacité médiocre dans les formes primitives. Le recours à l'étoposide trouve son indication dans plusieurs protocoles et peut avoir un effet antiviral sur l'EBV en bloquant l'expression de son antigène. Pour les SAM primitifs, le traitement proposé selon le protocole HLH94 comprend une phase de chimiothérapie par étoposide et dexaméthasone d'une durée de 8 semaines, suivie d'un entretien comprenant la ciclosporine A associée à des bolus de dexaméthasone alternant avec de l'étoposide. D'autres thérapies spécifiques peuvent être utilisées notamment la ciclosporine, l'anti TNF alpha, le méthotrexate alors que la greffe allogénique de moelle osseuse est réservée aux formes familiales et réfractaires du SAM [22, 23, 24].

### Conclusion

Le SAM est une affection sous diagnostiquée dans notre contexte. Les étiologies sont multiples, dominées par les infections. Les complications sont fréquentes et peuvent rapidement engager le pronostic vital. Le traitement symptomatique avec l'étoposide garde une place de choix. Nous devrions sensibiliser les populations d'avantage sur la prise en charge de cette affection.

Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêt.

### REFERENCE

1. Lemiale V, Valade S, Calvet L, Mariotte E. Management of Hemophagocytic Lympho-Histiocytosis in Critically Ill Patients. *Journal of Intensive Care Medicine*. 2020; 35(2): 118-127
2. Karras A, Hermine O. Syndrome d'activation macrophagique. *La revue de médecine interne*. 2002 ; 23(9) : 768-778
3. Bracaglia C, Prencipe G, De Benedetti F. Macrophage activation syndrome: different mechanisms leading to a one clinical syndrome. *Pediatric Rheumatologic Online Journal*. 2017. 15(1): 5
4. Put K, Avau A, Brisse E, Mitera T, Put S, Proost P et al. Cytokines in systemic juvenile idiopathic arthritis and haemophagocytic lymphohistiocytosis: tipping the balance between interleukin-18 and interferon- $\gamma$ . *Rheumatology*. 2015; 54 (8): 1507-1517
5. Obayo A, Sharma K, Mithi C, Riyat M, Mwirigi A. Adult secondary hemophagocytic lymphohistiocytosis. *EjHaem*. 2020; 1(2): 567-575
6. Rivière S, Galicier L, Coppo P. Reactive Hemophagocytic Syndrome in Adults: A Retrospective Analysis of 162 Patients. *The American Journal of Medicine* (2014) 127, 1118-1125
7. Rafai CD, Nambei WS, Lango-Yaya E. Syndromes d'activation macrophagique diagnostiqués à Bangui, Centrafrique. *Annales de l'université de Bangui. Série D*. 2022 ; 8(3) : 35-39
8. Ndongo S, SY-Ndiaye N, Bâ I, Sow A, Toure P, Fall N et al. Syndrome d'activation macrophagique secondaire chez l'enfant. Rapport de 5 cas sénégalais. *Medicine Afrique Noire*. 2017 ; 64(2) : 79-84
9. Said F, Naceur I, Ben Achour T. Profil clinico-biologique, étiologique et pronostique du Syndrome d'activation macrophagique dans un service de médecine interne. *La revue de Médecine Interne*. 2024 ; 45 : A166
10. Ben Amor S, Ben Yahia W, Bouraoui I. Particularités du syndrome d'activation lymphohistiocytaire en médecine interne. *Rev med int*. 2022 ; 43 : A214
11. Zahir H, Belkhir J, Mouhib H, Ait Ameur M, Chakour M. Hemophagocytic lymphohistiocytosis: epidemiological, clinical and biological profile. *Turk Journal Medical Sciences*. 2019 24; 49(5): 1332-1335
12. Ngoné Diaba Diack. Syndrome d'activation lymphohistiocytaire acquis de l'adulte : étude de 26 observations sénégalaises. Mémoire du diplôme d'études spéciales de médecine interne. Faculté de médecine et de pharmacie et d'odontostomatologie. Université Cheikh Anta Diop. Dakar. Sénégal. 2016. N° 184
13. Creput C, Galicier L, Oksenhendler E, Azoulay E. Syndrome d'activation lymphohistiocytaire : revue de la littérature. Implications en réanimation. 2005 ; 14(7) : 604-613
14. Dong J, Xie F, Jia L, Li J, Hu Z, Zhue Y, et al. Clinical characteristics of liver failure with hemophagocytic lymphohistiocytosis. *Scientific reports*. 2019 ; 9 : 8125.
15. De Kerguenec C, Hillaire S, Molinié V, Gardin C, Degott C, Serge Erlinger S et al. Hepatic manifestations of



- hemophagocytic syndrome: a study of 30 cases. *The American Journal of Gastroenterology*. 2001; 96(3): 852-857
16. Gonzalez F, Vincent and Y Cohen. Syndrome d'activation macrophagique d'origine infectieuse: étiologies et prise en charge. *Réanimation*. 2009; 18(4): 284-290
17. Karras A, Hermine O. Syndrome d'activation macrophagique. *Revue de Médecine Interne*. 2002 ; 23(9) : 768-78
18. Mouline S. Hemophagocytic Lymphohistiocytosis: About 8 Cases. *Saudi Journal of Medical and Pharmaceutical Sciences*. 2018; 4 (3): 314-318
19. Nienkemper M, Malherbe J, Barrett C. Haemophagocytic lymphohistiocytosis: Five years' experience at tertiary hospitals in Free State Province, South Africa. *South African Journal of Critical Care*. 2020; 36(2): 114-119
20. Barboza D, Coly MN. Difficultés de prise en charge du syndrome d'activation lympho-histiocytaire en réanimation en Afrique subsaharienne. *Dakar médical*. 2023 ; 67(1) : 82-90
21. Diallo S, Thiam I, Niassé M. Syndrome d'activation macrophagique au CHU de Dakar, Sénégal : étude préliminaire de 6 cas. *Revue CAMES Santé*. 2018 ; 6(2) : 45-50
22. Henderson LA, Cron RQ. Macrophage Activation Syndrome and Secondary Hemophagocytic Lymphohistiocytosis in Childhood Inflammatory Disorders: Diagnosis and Management. *Pediatric Drugs*. 2020; 22(1): 29-44
23. Sefsafi Z, Hasbaoui BE, Kili A, Agadr A, Khattab M. Macrophage activation syndrome associated with griscelli syndrome type 2: case report and review of literature. *Pan African Medical Journal*. 2018; 29: 75
24. Boussaadni YE, Benajiba N, Bousfiha AA, Ailal F. Syndrome d'activation macrophagique compliquant une lymphohistiocytose familiale. *Pan Afr Med J*. 2017 ; 26 : 93