



Disponible en ligne sur

ASJP
Allergologie et Immunologie Clinique

<https://www.asjp.cerist.dz/en/PresentationRevue/588>



CAS CLINIQUE

Syndrome d'activation macrophagique révélant un lupus érythémateux systémique pédiatrique : à propos d'un cas

Macrophage activation syndrome revealing pediatric systemic lupus erythematosus : A Case Report

Wassila MESSADI ^{a,*}, Ourida GACEM ^b, Meriem SERAA ^c

^a Service de Pédiatrie B, CHU Issaad Hassani Beni Messous, Faculté de Médecine Youcef El Khatib. messadiwas@hotmail.fr

^b Service de Pédiatrie B, CHU Issaad Hassani Beni Messous, Faculté de Médecine Youcef El Khatib. gacemourida@yahoo.fr

^c Service de Pédiatrie B, CHU Issaad Hassani Beni Messous, Faculté de Médecine Youcef El Khatib. seraameriem@gmail.com

MOTS CLÉS

Syndrome d'activation
macrophagique ;

Lupus érythémateux
systémique ;

Hyperferritinémie ;

Corticoïdes

Résumé

Introduction : Le syndrome d'activation macrophagique (SAM) est une complication rare mais potentiellement mortelle du lupus érythémateux systémique (LES), particulièrement en pédiatrie. Son diagnostic est souvent retardé en raison du chevauchement clinique et biologique avec une poussée lupique active ou une infection..

Présentation : Nous rapportons le cas d'une fillette de 7 ans hospitalisée pour fièvre prolongée, éruption cutanée diffuse et altération de l'état général, associées à une pancytopenie sévère. L'examen clinique révélait une hépatosplénomégalie et des lésions cutanées évocatrices de lupus. Le bilan biologique mettait en évidence une hyperferritinémie, une hypertriglycéridémie, une cytolysé hépatique et une élévation marquée du sCD25, avec une discordance entre une ferritinémie élevée et une CRP modérément augmentée, évocatrice de SAM. Le bilan immunologique confirmait un LES actif selon les critères EULAR/ACR 2019, avec un score SLEDAI à 19. Un contexte infectieux associé était identifié, soulignant le rôle des facteurs déclenchants dans la survenue du SAM. La patiente a bénéficié d'une prise en charge précoce et multidisciplinaire associant corticothérapie intensive, immunoglobulines intraveineuses, hydroxychloroquine, ciclosporine et traitements anti-infectieux adaptés. L'évolution a été rapidement favorable, avec disparition de la fièvre, normalisation progressive des paramètres hématologiques, biologiques et immunologiques, et rémission complète de l'activité lupique à trois mois

Conclusion : Cette observation illustre l'importance d'une reconnaissance précoce du SAM chez l'enfant atteint de LES fébrile avec cytopénies, condition essentielle pour initier rapidement un traitement immunosuppresseur adapté et améliorer le pronostic vital.

KEYWORDS

Macrophage activation
syndrome;
Systemic lupus
erythematosus;
Hyperferritinemia;
Corticosteroids

Abstract

Introduction: Macrophage activation syndrome (MAS) is a rare but potentially life-threatening complication of systemic lupus erythematosus (SLE), particularly in the pediatric population. Its diagnosis is frequently delayed due to clinical and biological overlap with active lupus flares or infectious conditions.

Case presentation: We report the case of a 7-year-old girl admitted for prolonged fever, diffuse skin rash, and marked deterioration of general condition, associated with severe pancytopenia. Clinical examination revealed hepatosplenomegaly and cutaneous lesions suggestive of lupus. Laboratory investigations demonstrated Hyperferritinemia, hypertriglyceridemia, hepatic cytolysis, and markedly elevated soluble CD25 levels, with a discordance between high ferritin levels and only moderately elevated C-reactive protein, highly suggestive of MAS. Immunological workup confirmed active SLE according to the 2019 EULAR/ACR classification criteria, with a SLEDAI score of 19. An associated infectious context was identified, highlighting the role of triggering factors in MAS onset. The patient received early and multidisciplinary management including high-dose corticosteroids, intravenous immunoglobulins, hydroxychloroquine, cyclosporine, and appropriate anti-infective therapy. Clinical and biological outcomes were rapidly favorable, with resolution of fever, progressive normalization of hematological, biological, and immunological parameters, and complete remission of lupus activity at three months of follow-up.

Conclusion : This case highlights the importance of early recognition of MAS in febrile pediatric patients with SLE and cytopenias, which is essential to promptly initiate appropriate immunosuppressive therapy and improve vital prognosis.

© 2026 Algerian Journal of Allergy and Clinical Immunology.. All rights reserved.

* Auteur correspondant :

Adresse e-mail : messadiwas@hotmail.fr (W. MESSADI)

Introduction :

Le lupus érythémateux systémique (LES) pédiatrique est une maladie auto-immune rare et potentiellement sévère. Le syndrome d'activation macrophagique (SAM), forme secondaire de lymphohistiocytose hémophagocytaire, en constitue une complication grave et potentiellement mortelle. Son diagnostic est difficile en raison du chevauchement clinique avec une poussée lupique ou une infection. Une reconnaissance et une prise en charge précoces sont essentielles pour améliorer le pronostic. Nous rapportons un cas de SAM secondaire à un LES pédiatrique et en discutons les aspects diagnostiques et thérapeutiques.

Présentation

Nous rapportons le cas d'une fillette de 7 ans, suivie pour épilepsie, hospitalisée pour un tableau évoluant depuis un mois associant une éruption cutanée et une fièvre prolongée. L'histoire de la maladie débute par l'apparition d'une éruption maculo-papuleuse du visage, rapidement étendue

au reste du corps. Trois semaines plus tard, une fièvre élevée persistante à 39,8 °C s'installe, suivie de la découverte, deux semaines avant l'admission, d'une pancytopénie.

À l'examen clinique, la patiente était consciente et orientée, mais très asthénique, avec un état général altéré marqué par une pâleur cutanée et une anorexie. Les constantes vitales montraient une tachycardie et une polypnée, avec une tension artérielle et une saturation en oxygène normales. L'examen abdominal objectivait une hépatomégalie (flèche hépatique à 12 cm) associée à une splénomégalie de stade II. L'examen cutané retrouvait un rash malaire (Figure1), une photosensibilité, une éruption maculo-papuleuse diffuse et un purpura pétéchial des membres inférieurs (Figure2&3). Il n'existait pas d'atteinte articulaire ni de signes cardiorespiratoires ou neurologiques associés.

La bandelette urinaire révélait une hématurie et une protéinurie significative. Le bilan biologique montrait une pancytopénie sévère avec une anémie microcytaire (Hb 6,2 g/dL), une leucopénie à 2

200/mm³, une lymphopénie à 700/mm³ et une thrombopénie profonde à 23 000/mm³. Le syndrome inflammatoire était marqué par une vitesse de sédimentation très élevée (160 mm) contrastant avec une CRP modérément augmentée (8 mg/L).

Les explorations orientées vers un syndrome d'activation macrophagique (SAM) mettaient en évidence une hyperferritinémie (852 ng/mL), une hypertriglycémie (390 mg/dL), une cytolysé hépatique (ASAT à 101 UI/L) et une élévation marquée du sCD25 (30 000 UI/ml). Les sérologies virales retrouvaient une positivité des IgG et IgM pour l'EBV et le CMV, avec test d'avidité élevé (76,6%), suggérant une infection ancienne ou réactivation. L'hémoculture isolait un staphylocoque à coagulase négative.

Le bilan immunologique révélait des anticorps antinucléaires positifs à 1/640 (aspect moucheté), des anti-ADN double brin très élevés (> 666), des anticorps anti-Sm positifs, associés à une hypocomplémentémie profonde (C3 effondré, C4 et CH50 bas). Selon les critères de classification EULAR/ACR 2019, le score total était de 33 points, confirmant le diagnostic de lupus érythémateux systémique.

L'ensemble des données cliniques et biologiques permettait de retenir le diagnostic de syndrome d'activation macrophagique secondaire à un lupus érythémateux systémique pédiatrique.

La patiente présentait une activité lupique modérée à sévère, évaluée par un score SLEDAI à 19.

Une corticothérapie intensive a été instaurée en première intention, avec des bolus de méthylprednisolone à la dose de 750 mg/j pendant trois jours, relayés par une corticothérapie orale par prednisone à 1 mg/kg/j. Un traitement adjuvant a été associé, comprenant une protection gastrique ainsi qu'une supplémentation en potassium, calcium et vitamine D.

Deux cures d'immunoglobulines intraveineuses (IgIV) ont été administrées. Un traitement de fond par hydroxychloroquine à la dose de 5 mg/kg/j a été introduit.

Compte tenu du contexte infectieux associé, une antibiothérapie par vancomycine a été initiée, ainsi qu'un traitement antiviral par ganciclovir à la dose de 5 mg/kg/j pendant trois semaines. Une prophylaxie anti-infectieuse par triméthoprime-sulfaméthoxazole (TMP-SMX) à la dose de 5 mg/kg un jour sur deux a également été instaurée.

Devant la persistance de l'activité inflammatoire liée au SAM, un traitement par ciclosporine à la dose de 6 mg/kg/j a été ajouté, avec une bonne tolérance.

L'évolution clinique a été rapidement favorable, marquée par une diminution progressive de la fièvre, avec obtention d'une apyrexie complète au bout de 10 jours. On notait parallèlement une régression de l'éruption cutanée (Figure 4) et une disparition de l'atteinte hépatique et de la pancréatite.

Sur le plan hématologique, une amélioration significative était observée après deux semaines de traitement, avec une augmentation progressive de l'hémoglobine et une normalisation des leucocytes, des lymphocytes et de la numération plaquettaire.

L'évolution rénale était également favorable, avec une normalisation de la bandelette urinaire, marquée par la disparition de l'hématurie et de la protéinurie.

Les marqueurs du syndrome d'activation macrophagique ont montré une diminution progressive de la ferritinémie (Figure 5) et du taux de sCD25 (Figure 6), confirmant la réponse thérapeutique.

Sur le plan immunologique, à un mois de suivi, on observait une diminution des titres d'anticorps anti-ADN double brin de moitié, associée à une remontée progressive des fractions du complément (C3 et C4). La vitesse de sédimentation diminuait nettement, tandis que la CRP restait normale.

L'ensemble de ces éléments témoignait d'une évolution favorable du SAM secondaire au lupus érythémateux systémique, sous traitement immunosuppresseur et anti-infectieux adapté.

L'activité lupique, évaluée par le score SLEDAI, est passée de 19 à l'admission à 5-6 semaines, puis à 0 à 3 mois de suivi



Figure 1. Rash malaire



Figure 2. Purpura pétéchial des membres inférieurs



Figure 3. Titre de la première figure



Figure 4. Régression de l'éruption cutanée



Figure 5. Cinétique de la ferritinémie

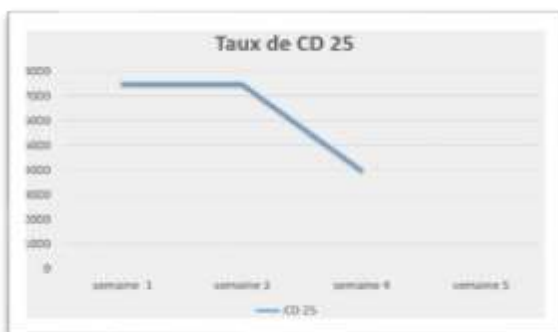


Figure 6. Cinétique du sCD25

Discussion

Le syndrome d'activation macrophagique (SAM) représente une complication rare mais redoutable du lupus érythémateux systémique (LES), en particulier en pédiatrie, où il constitue une **véritable urgence vitale**. Sa survenue est associée à une activation immunitaire incontrôlée responsable d'une réponse inflammatoire excessive, pouvant rapidement conduire à une défaillance multiviscérale si le diagnostic et la prise en charge sont retardés [1].

La reconnaissance précoce du SAM repose sur l'identification d'un **tableau clinique et biologique évocateur**, associant une fièvre élevée et persistante, une altération rapide de l'état général et des cytopénies souvent profondes. Sur le plan biologique, l'hyperferritinémie constitue un marqueur clé, fréquemment associée à une hypertriglycémie, une cytolyse hépatique et une élévation du sCD25. La **discordance entre une ferritinémie très élevée et une CRP modérément augmentée** est particulièrement suggestive d'un SAM associé à une maladie auto-immune, et doit alerter le clinicien [1-7,9].

La recherche d'un facteur déclenchant « trigger » est essentielle, les infections – notamment virales – étant fréquemment impliquées. Toutefois, cette démarche diagnostique ne doit en aucun cas retarder l'instauration du traitement immunosuppresseur, la prise en charge de l'infection pouvant être menée **en parallèle**. Dans le contexte du LES, le SAM résulte souvent de l'interaction entre une activité lupique élevée et un stimulus infectieux, conduisant à une amplification de la réponse immunitaire [1,9].

Le traitement du SAM secondaire au LES repose sur une prise en charge urgente et agressive, visant à contrôler rapidement l'hyperinflammation et à prévenir les lésions d'organes. Les bolus de corticoïdes à fortes doses constituent le traitement de première ligne. En cas de réponse insuffisante ou de formes sévères, l'association à d'autres thérapeutiques immunomodulatrices est recommandée, telles que la ciclosporine, le cyclophosphamide ou plus récemment les biothérapies ciblant l'IL-1 (anakinra) [1,8-10]. Le choix thérapeutique dépend de la sévérité du tableau clinique, de l'atteinte d'organes et du terrain du patient.

Notre observation illustre l'importance d'une prise en charge précoce, multidisciplinaire et adaptée, permettant un contrôle rapide du SAM et une évolution favorable. Elle souligne également la nécessité pour les cliniciens de maintenir un haut niveau de suspicion diagnostique devant tout lupus

pédiatrique fébrile avec cytopénies, afin d'instaurer sans délai un traitement approprié et d'améliorer le pronostic vital.

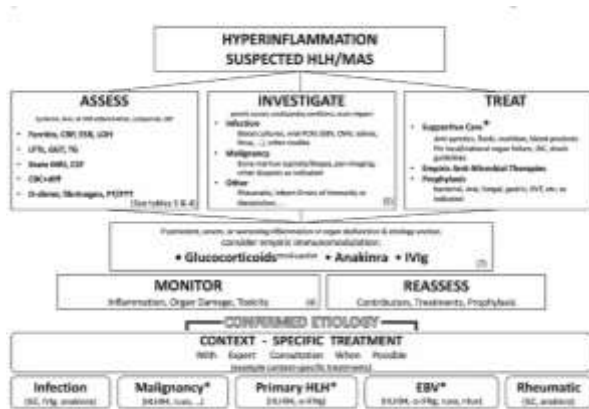


Figure 7. Stratégie diagnostic et prise en charge selon les recommandations ACR2022 [1]

Conclusion

Le SAM secondaire au LES pédiatrique représente une urgence vitale nécessitant un diagnostic rapide et un traitement immunosuppresseur précoce. La présence d'une fièvre persistante, de cytopénies et d'une hyperferritinémie doit faire évoquer ce diagnostic. Une prise en charge multidisciplinaire et adaptée permet d'améliorer significativement le pronostic.

Déclaration d'intérêts

Les auteurs déclarent ne pas avoir de liens d'intérêt.

Remerciements

Ils précisent les contributions qui appellent un remerciement pour les aides techniques, un soutien matériel ou financier etc.

Références bibliographiques

- Shakoory B, Geerlinks A, Wilejtto M, et al. The 2022 EULAR/ACR points to consider at the early stages of diagnosis and management of suspected haemophagocytic lymphohistiocytosis/macrophage activation syndrome (HLH/MAS). *Ann Rheum Dis*. 2023;82(10):1271–1285. doi:10.1136/ard-2023-224123.
- Borgia RE, Gerstein M, Levy DM, Silverman ED, Hiraki LT. Features, treatment, and outcomes of macrophage activation syndrome in childhood-onset systemic lupus erythematosus. *Arthritis Rheumatol*. 2018;70(4):616–624. doi:10.1002/art.40417.
- Liu AC, Yang Y, Li MT, et al. Macrophage activation syndrome in systemic lupus erythematosus: a multicenter, case-control study

- in China. *Clin Rheumatol*. 2018;37(1):93–100. doi:10.1007/s10067-017-3625-6.
- Naveen R, Jain A, Muhammed H, et al. Macrophage activation syndrome in systemic lupus erythematosus and systemic-onset juvenile idiopathic arthritis: a retrospective study of similarities and dissimilarities. *Rheumatol Int*. 2021;41(3):625–631. doi:10.1007/s00296-020-04763-6.
- Lin CI, Yu HH, Lee JH, et al. Clinical analysis of macrophage activation syndrome in pediatric patients with autoimmune diseases. *Clin Rheumatol*. 2012;31(8):1223–1230. doi:10.1007/s10067-012-1998-0.
- Aziz A, Everardo EE, et al. Exploring macrophage activation syndrome secondary to systemic lupus erythematosus in adults: a systematic review of the literature. *Cureus*. 2021;13(10):e18822. doi:10.7759/cureus.18822.
- Pamuk ON, Raza AA, et al. Neuropsychiatric lupus in late- and early-onset systemic lupus erythematosus patients: a systematic review and meta-analysis. *Rheumatology (Oxford)*. 2024;63:8–15.
- Fanouriakis A, Kostopoulou M, et al. EULAR recommendations for the management of systemic lupus erythematosus: 2023 update. *Ann Rheum Dis*. 2023;82:1–15. doi:10.1136/ard-2023-224762.
- Sammaritano LR, Askanase A, et al. 2025 American College of Rheumatology guideline for the treatment of systemic lupus erythematosus. *Arthritis Care Res (Hoboken)*. 2025;77:1–25. doi:10.1002/acr.25690.
- Eloseily EM, Weiser P, et al. Benefit of anakinra in treating pediatric secondary hemophagocytic lymphohistiocytosis. *Arthritis Rheumatol*. 2020;72:326–334.