

LE SYNDROME D'EVANS : ASPECTS CLINICO-BIOLOGIQUES ET THERAPEUTIQUES

**S. HAMDI ; Z.BOUHADDA; FZ.TOUIL;
M.BOULAROUK; S.LAKHEL.**

Service d'hématologie - CHU de Sétif.

INTRODUCTION

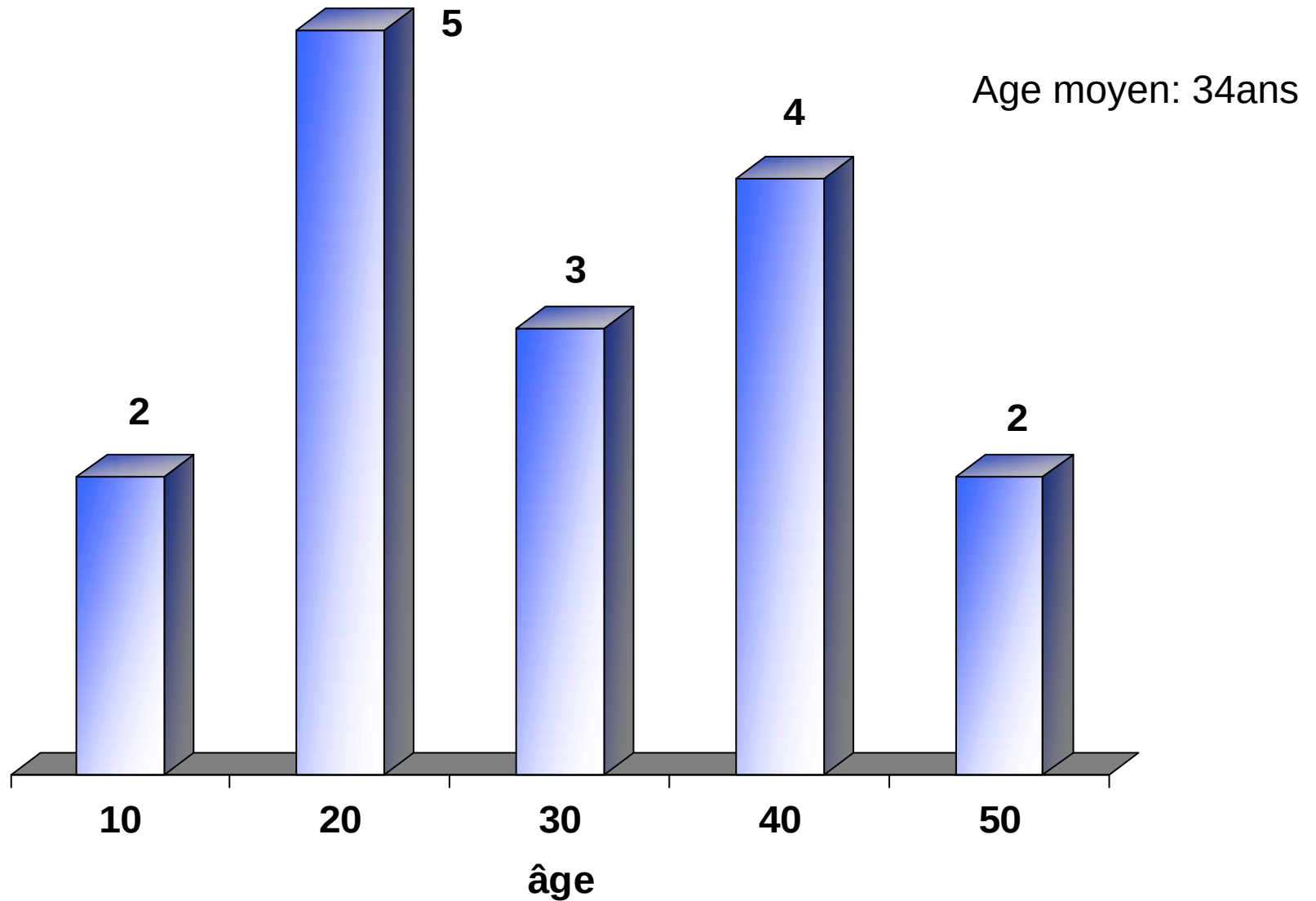
- ❑ Décrit pour la 1^{ère} fois par Evans en 1951 aux USA.
- ❑ Syndrome d'Evans : Affection auto immune rare.
- ❑ Auto anticorps dirigés contre Ag GR + Ag PL → destruction GR + PL → AHAI + PTAI
- ❑ Parfois pancytopénie auto-immune (+/- neutropénie)

PATIENTS ET METHODES

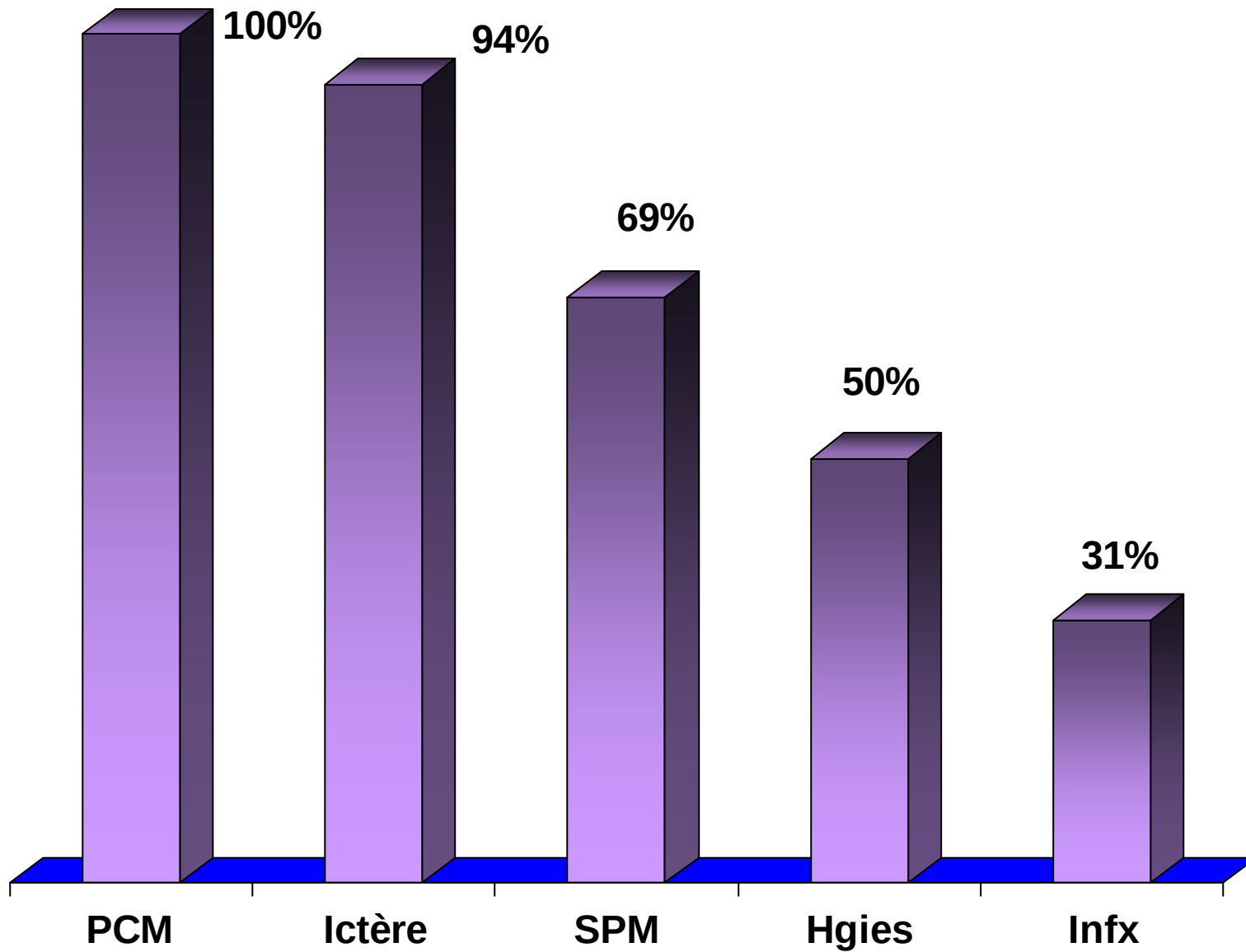
- ❑ Etude rétrospective
- ❑ Période 1998- 2007 (10 ans)
- ❑ Population: 16 patients (11 F/ 5 H)
- ❑ Sex.ratio F/H: 2,2
- ❑ Age moyen : 34 ans (extrêmes 15 – 56 ans).
- ❑ Diagnostic : AHAI + PTAI.
- ❑ Traitement : corticoïdes en première intention.

RESULTATS

REPARTITION SELON L'AGE



MANIFESTATIONS CLINIQUES

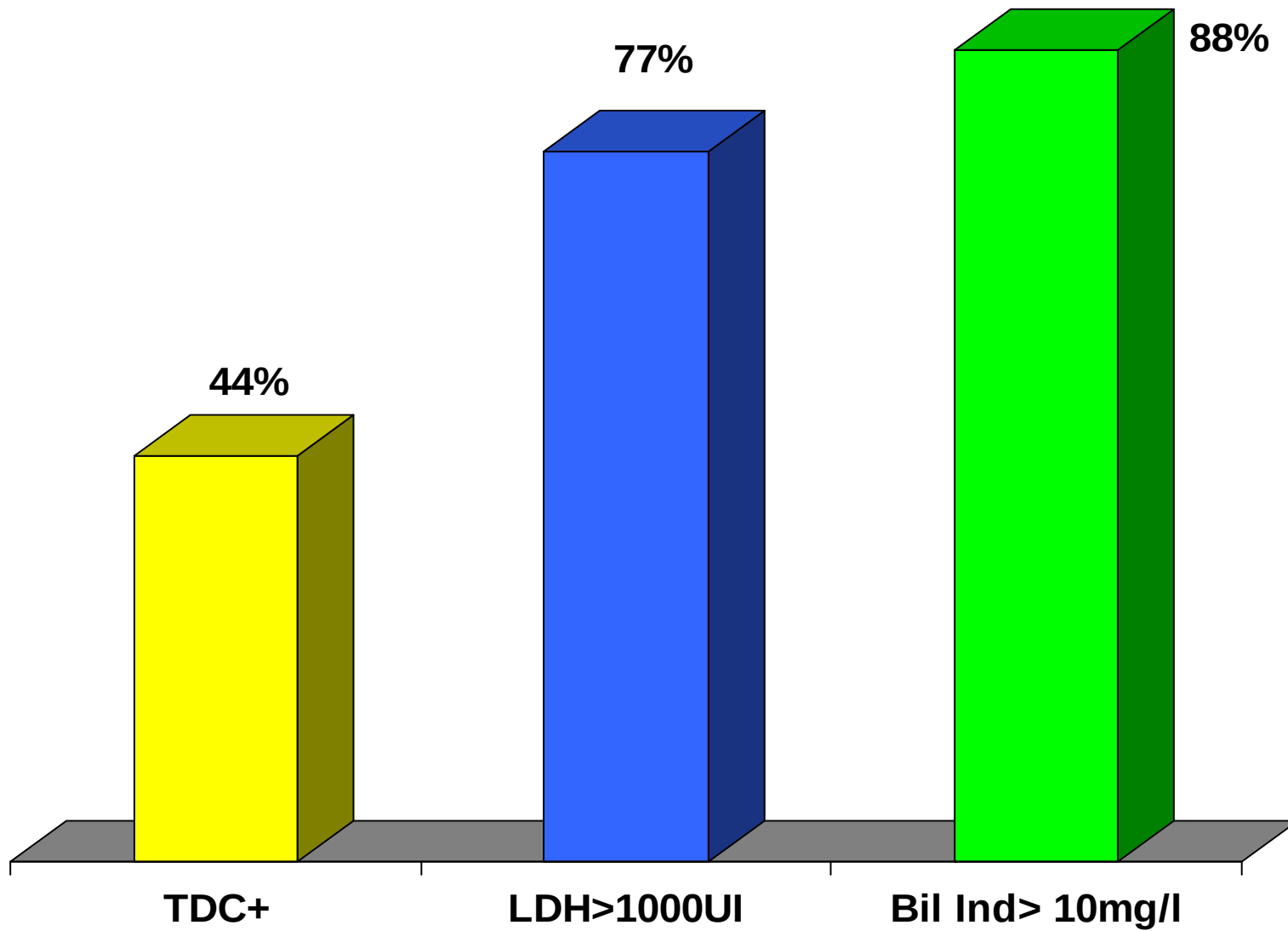


HEMATIMETRIE

	Valeurs moyennes	Valeurs extrêmes
Hb	5,26	2,4 - 10
rétic	291963	183000-482000
Plq	35993,95	9000-79000

PNN< 1000 elts/mm3 : 3 patients

BIOCHIMIE



TRAITEMENT

- **Transfusions** : Taux moyen 1-2 TS/patient (extrêmes 2- 9 CGR)
- **Foldine** : tous les patients
- **ATB** : 5 malades.
- **Corticoïdes** : 1mg/kg/jour pd 3-4 semaines puis doses dégressives progressives.
- **Immunosuppresseur** : 1 patient

RESULTATS THERAPEUTIQUES

Corticoïdes	n:16	%
RC	11	69
RP	1	6
Echec	4	25

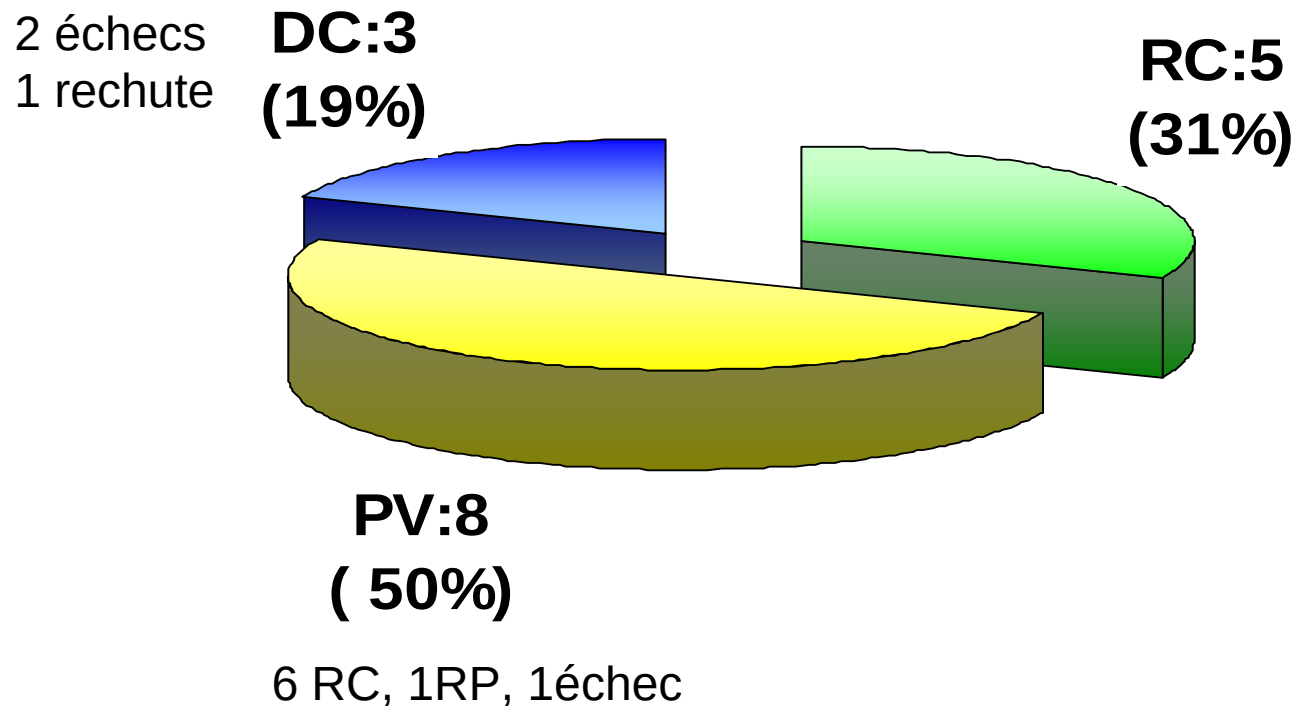
Splénectomie : 0

Endoxan: 1 patient : RC

Rechute : 2 patients

DEVENIR DES PATIENTS

Suivi moyen : 26 mois (extrêmes : 1- 120 mois)



COMMENTAIRES

- Les résultats épidémiologiques confirment la rareté de l'affection et la prédominance chez la femme jeune
- Les manifestations cliniques de l'AHAI, du PTAI et parfois l'infection caractérisent les données de cette affection [1,2,3].
- Anémie + thrombopénie +/- neutropénie traduisent une dysrégulation immunitaire profonde

👉 Le test de Coombs + 44% seulement, évoque

➔ Incidence d'ordre technique

➔ Influence de concentration d'Ac
(300-500 Ac/C pour une réaction positive)

👉 Tests immunologiques non réalisés

AHAI : ELUTION + RAI

PTAI : Test de DIXON + MAIPA (Monoclonal Antibody specific Immobilization of Platelet Antigen)

👉 Les résultats thérapeutiques confirment l'intérêt de la corticothérapie comme traitement de première intention.

👉 Les autres armes thérapeutiques rejoignent ceux des affections autoimmunes : splénectomie, immunosuppresseurs, immunomodulateurs (Rituximab) [2,3].

👉 Devenir

- PV : 50% ↗
- RC : 31% ↘

CONCLUSION

- Le syndrome d'Evans entre dans le cadre des cytopénies autoimmunes.
- C'est une affection **rare**.
- Elle fait partie des maladies **orphelines**.
- Pas d'étude rétrospective ou prospective.
- Une **structuration** de la PEC des cytopénies autoimmunes avec création de **registre** devient **nécessaire**.

BIBLIOGRAPHIE

1- Rochant H. Anémies hémolytiques auto-immunes. E MC (Elsevier, Paris), Hématologie, 13-006-D-20, 1999, 19 p.

2- Liu H, Shao Z, Jing L. The effectiveness of cyclosporin A in the treatment of autoimmune hemolytic anemia and Evans syndrome. Zhonghua Xue Ye Xue Za Zhi 2001 ; 22 : 581-3.

3-Shanafelt TD, Madueme HL, Wolf RC, Teferi A. Rituximab for Immune Cytopenia in Adults: Idiopathic Thrombocytopenic Purpura, Autoimmune Hemolytic Anemia, and Evans Syndrome. Mayo Clin Proc 2003; 78:1340-46.