قلة الكريات بالمناعة الذاتية

Cytopénies auto-immunes

M. Hbibi

Service de Pédiatrie, Hôpital Mère-enfant- CHU Hassan II Fès
Service d'hématologie d'oncologie pédiatrique- CHU Hassan II Fès, Maroc

ملخص

يعرف نقص الكريات المناعي الذاتي (auto-immunes) بالتدمير المناعي لعنصر أو أكثر من عناصر الدم بواسطة الأجسام المضادة الذاتية. في غالب الحالات، يتعلق الأمر بفقر الدم الانحلالي (anémie hémolytique) أو نقص الصفيحات المناعي (thrombopénie) أو كليهما في نفس الوقت وهو ما يحدد متلازمة إيفانز (Evans). عند الأطفال، يمكن أن يكون نقص الكريات البيض المناعي الذاتي ثانوي لعدوى أو يضمر مراضة أساسية مثل أمراض المناعة الذاتية الجهازية أو ضعف المناعة الأولي، خاصة عندما يصبح مزمنًا على مدى عدة سنوات.

لم تعد حالات ضعف المناعة الأولي (أو الأخطاء المناعية الخِلقية (IEI)) تُعرّف فقط بالعدوى، فالمناعة الذاتية هي جزء من الطيف السريري للعديد من هذه الأمراض والتي تسود فيها حالات نقص الكريات البيض المناعي الذاتي، خاصة فرفرية نقص الصفيحات المناعي (purpura thrombopénique) وفقر الدم الانحلالي المناعي الذاتي (AIHA).

إن الإشكالات التي قد يواجهها الطبيب هي الحالات التي يكون فيها نقص الكريات المناعي الذاتي مزمنا و/أو متكررا و/أو مقاوما لمختلف الوسائل العلاجية طويلة المدى، والتي غالبًا ما تكون آليات عملها متشابهة والقائمة عمومًا على التثبيط أو التعديل المناعي غير النوعي، مما يجعل تدبير الحالات صعبا على الرغم من العلاجات المتنوعة. في هذه الحالات، يجب تشخيص حالات ضعف المناعة الأولي في أسرع وقت ممكن للسماح ببدء العلاج المستهدف وتجنب العديد من الخطوط العلاجية غير الفعالة.

ركزنا في هذا العرض التقديمي على دراسة نقص الكريات المناعي الذاتي، ولا سيما الأشكال المزمنة أو المستعصية منها، لإجراء تقييم سريري متعمق بغرض البحث عن مؤشرات أو علامات مفيدة للاشتباه في ضعف المناعة الأساسي الأولي واكتشافه.

Résumé

Les cytopénies auto-immunes se définissent par une destruction immunologique d'un ou plusieurs éléments figurés du sang par des auto-anticorps. Le plus souvent il s'agit d'une anémie hémolytique ou une thrombopénie immunologique ou les deux à la fois définissant un syndrome d'Evans. Chez l'enfant la cytopénie auto-immune peut être secondaire à une infection ou être inaugurale à une pathologie sous-jacente comme une maladie auto-immune systémique ou un déficit immunitaire primitif en particulier quand elle devient chronique sur plusieurs années.

Les déficits immunitaires primitifs ou erreurs innées de l'immunité (IEI) ne sont plus définis uniquement par les infections : l'auto-immunité fait partie du spectre clinique de plusieurs de ces maladies et est dominée par les cytopénies auto-immunes, en particulier, le purpura thrombopénique immunologique (PTI) et les anémies hémolytiques auto-immunes (AHAI).

Les problématiques que peut confronter le clinicien sont les situations ou les cytopénies auto-immunes sont chronique, récidivantes et ou réfractaires aux différents moyens thérapeutiques au long cours dont l'action le plus souvent est similaire et consiste généralement en une suppression ou une modulation immunitaire non spécifique, ce qui rend la prise en charge difficile, malgré le panel hétérogène des traitements. Dans ces situations les déficits immunitaires primitifs doivent être diagnostiqués le plus tôt possible pour permettre l'initiation d'un traitement ciblé et éviter plusieurs lignes thérapeutiques inefficaces.

Dans cette présentation, nous nous sommes intéressées sur l'étude des cytopénies auto-immunes notamment chroniques/réfractaires pour effectuer une évaluation clinique approfondie a fin de chercher des indicateurs ou des paramètres utiles pour suspecter et dépister un déficit immunitaire primitif sous-jacent.