

Hémochromatose secondaire post-transfusionnelle

D. Graf^a, B. Noel^b, S. Cook^c

Homme de 67 ans avec une hyperpigmentation symétrique des jambes (fig. 1) apparue 8 ans auparavant dans les suites d'un séjour aux soins intensifs de médecine sur coma hypoxique. L'anamnèse familiale est sans particularité et le laboratoire est normal avec un fer sérique à 13,4 μM , une capacité de fixation du fer de 52 μM , une transferrine à 27 μM et une ferritine à 232 $\mu\text{g/L}$. La biopsie cutanée pratiquée montre une pigmentation noire périvasculaire (fig. 2) et intramacrophagique (fig. 3) du derme superficiel et profond, positive à la coloration bleue de Prusse, diagnostique de dépôts de fer.

Sur la base de l'anamnèse, du status clinique complet et du laboratoire, nous concluons à une hémochromatose secondaire post-transfusionnelle [1].

L'hémochromatose secondaire post-transfusionnelle est due au fait qu'un culot érythrocytaire contient environ 250 mg de fer, alors que le taux d'excrétion du fer est de 1 mg/jour chez l'homme. En cas de transfusions répétées, le fer s'accumule dans tous les tissus avec une prédilection pour la peau (>90% des cas), le foie, le pancréas, le cœur et les gonades. Les dommages tissulaires engendrés sont proportionnels au surdosage et sont dus, au moins en partie, à une fragilité lysosomale avec libération d'enzymes d'hydrolyse [2], et une formation de radicaux libres [3]. Une telle accumulation devrait être prévenue par un emploi judicieux des transfusions et de chélateurs le cas échéant [4].



Figure 1.

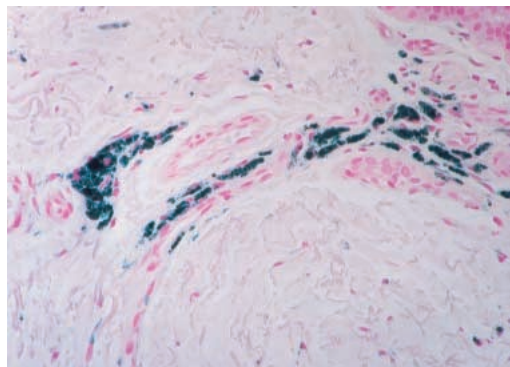


Figure 3.

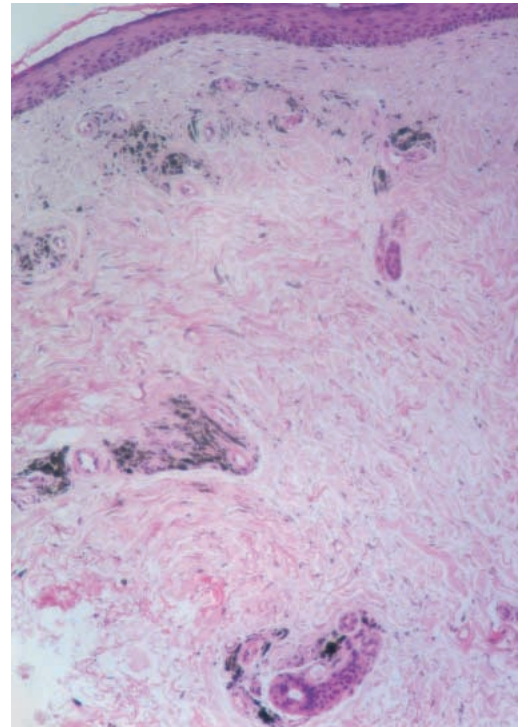


Figure 2.

^a Centre des Urgences,
Médecine interne, CHUV

^b Service de Dermatologie, CHUV

^c Médecine interne B, CHUV

Correspondance:
Département de Médecine interne
Médecine interne B
BH 17-303 CHUV
CH-1101 Lausanne

Références

- 1 Bacon BR. Hemochromatosis: Diagnosis and Management. *Gastroenterology* 2001;120:718-25.
- 2 Britton RS, Ramm GA, Olynyk J, Singh R, O'Neill R, Bacon BR. Pathophysiology of iron toxicity. *Adv Exp Med Biol* 1994;356:239-53.
- 3 Bartfay WJ, Bartfay E. Iron-overload cardiomyopathy: evidence for a free radical-mediated mechanism of injury and dysfunction in a murine model. *Biol Res Nurs* 2000;2:49-59.
- 4 Hebert PC, Wells G, Blajchman MA, Marshall J, Martin C, Pagliarello G, et al. A conservative policy of red-cell transfusion is equal or superior to a liberal transfusion policy. *N Engl J Med* 1999;340:409-17.