



HAL
open science

[Rhabdomyolysis and anemia in a 25 year-old man].

B. Lioger, C. Le Pendu, W. Mounfaloti, Yves Allenbach

► To cite this version:

B. Lioger, C. Le Pendu, W. Mounfaloti, Yves Allenbach. [Rhabdomyolysis and anemia in a 25 year-old man].. La Revue de Médecine Interne, 2021, 42 (9), pp.669-671. 10.1016/j.revmed.2021.08.007 . hal-03832510

HAL Id: hal-03832510

<https://hal.science/hal-03832510v1>

Submitted on 16 Oct 2023

HAL is a multi-disciplinary open access archive for the deposit and dissemination of scientific research documents, whether they are published or not. The documents may come from teaching and research institutions in France or abroad, or from public or private research centers.

L'archive ouverte pluridisciplinaire **HAL**, est destinée au dépôt et à la diffusion de documents scientifiques de niveau recherche, publiés ou non, émanant des établissements d'enseignement et de recherche français ou étrangers, des laboratoires publics ou privés.



Distributed under a Creative Commons Attribution - NonCommercial 4.0 International License

Let's dance...

Acrosyndrome and anemia in a 25 year-old man

B. Lioger (1)*, C. Le Pendu (1), W. Mounfaloti (1), Y. Allenbach (2)

(1) Service de Médecine Interne et Maladies Systémiques, Hôpital Saint-Louis, Assistance publique-Hôpitaux de Paris (AP-HP), 1 Avenue Claude Vellefaux, Paris, France

(2) Service de Médecine Interne, hôpital de la Pitié-Salpêtrière, 47-83 Bd de l'hôpital, 75013 Paris, France

*Correspondant

Bertrand Lioger, service de Médecine Interne et Maladies Systémiques, Hôpital Saint-Louis, Assistance publique-Hôpitaux de Paris (AP-HP), 1 Avenue Claude Vellefaux, 75010 Paris, France

Mail : lioger.bertrand@wanadoo.fr

Mots-clés : anémie hémolytique, hémoglobinurie, rhabdomyolyse

Key words : hemolytic anemia, hemoglobinuria, rhabdomyolysis

1. L'observation

Un homme, âgé de 25 ans, consultait en novembre pour un acrosyndrome associé à une anémie. Il n'avait pas d'antécédent médico-chirurgical ou familial et ne prenait aucun médicament. Il était célibataire, avec des rapports sexuels à risque, et travaillait comme saisonnier en été dans la restauration. Il rapportait une consommation régulière de tabac, de cannabis et festive d'alcool et de cocaïne. Ses loisirs se résumaient à la pratique de la musique sans sport ni voyage. Depuis un mois, il se plaignait d'une asthénie associée à des myalgies localisées aux cuisses, aux bras et aux mains avec parfois la sensation de « froid » ou de « doigts morts » au niveau des mains et deux épisodes de lombalgies ayant nécessité la prise de paracétamol et d'ibuprofène. Enfin, il avait constaté la présence inconstante d'urines foncées au réveil.

L'examen clinique retrouvait un état général conservé, une absence de syndrome anémique ou de syndrome tumoral hématologique. Il existait une kératose palmaire bilatérale et des hémorragies unguéales, confirmées par une capillaroscopie. La manœuvre de Allen n'objectivait pas de retard de revascularisation. La palpation des avant-bras retrouvait des myalgies, sans déficit musculaire ou amyotrophie. Le reste de l'examen était sans particularité.

Les examens biologiques étaient les suivants : hémoglobine 11 g/dL, réticulocytes 78000/mm³, pas d'anomalie de la numération sanguine, créatininémie 80 μmol/L, haptoglobine 0,25 g/L, LDH 397 (n<400 UI/L), CPK 1,5 × N, bilan hépatique normal, électrophorèse de protéines plasmatiques normale, absence de marqueurs immunologiques, test de Coombs négatif, protéinurie:+, hématurie: ++ (en détails protéinurie: 125 mg/24h, myoglobulinurie négative, sédiment urinaire : 2 hématies). Un examen simple permettait de faire le diagnostic.

2. La démarche diagnostique de l'expert

Yves Allenbach, service de Médecine Interne, hôpital de la Pitié-Salpêtrière, Paris

Il s'agit d'un patient de 25 ans, qui présente une anémie modérée avec haptoglobine basse suggérant très fortement une anémie hémolytique (pas d'élément pour une cause alternative à la baisse de l'haptoglobine). La normalité du taux de LDH et des réticulocytes est possible au cours d'une AH.

La présence très probable d'une hémoglobinurie (urines foncées, protéinurie modeste, avec hématurie à la bandelette, non expliquée par une myoglobulinurie ou la présence d'hématies) est en faveur d'une anémie intravasculaire ainsi que l'absence d'hépatosplénomégalie. Une AHAI à agglutinines froides pourrait être discutée (hiver et acrosyndrome), mais le Coombs est négatif. Cette maladie primaire ou secondaire paraît donc peu probable, ce d'autant qu'il s'agit habituellement d'une hémolyse extra-vasculaire. Une AHAI à anticorps chauds pourrait aussi être évoquée (prise d'ibuprofène, exposition possible). Si le diagnostic n'est pas exclu par la négativité du test de Coombs, aucun examen simple ne permettrait de retenir ce diagnostic (IgA, IgG de faible affinité).

L'hémoglobinurie paroxystique est une cause d'AHAI avec parfois un Coombs négatif. Cette pathologie rare est classiquement associée à la syphilis (comportement sexuel à risque et lésions palmaires). Cependant elle est surtout décrite chez l'enfant, et le diagnostic repose sur un test de réalisation délicate (test de Donath-Landsteiner). Concernant les autres causes d'AH extra-corporelles acquises, bien que le taux de schizocytes ne soit pas précisé, le tableau décrit n'est pas celui d'une microangiopathie thrombotique.

Le patient n'a aucun antécédent familial ou personnel et les causes « classiques » d'anémie hémolytique corpusculaire paraissent peu probable. Parmi les causes constitutionnelles, le déficit en G6PD (déficit enzymatique) est une des causes les plus fréquentes, mais ni l'ibuprofène, ni le paracétamol (excepté en cas de surdosage) ne sont classiquement associés à des crises hémolytiques aiguës. De plus, le tableau clinique n'évoque ni une hémolyse aiguë, ni une hémolyse chronique (pas de splénomégalie), comme celles observées en cas de déficit en G6PD. Les maladies de la membrane ont un début précoce et la plupart d'entre elles ne s'accompagnent pas de signe extra-hématologique. Si l'examen du frottis est ici très important, le diagnostic formel est complexe (ex : érythrocytométrie, génétique). L'origine du patient, et le VGM ne sont pas précisés mais le tableau clinique n'est pas évocateur d'une hémoglobinopathie.

Concernant les causes corpusculaires acquises, la présence de signes extra-hématologiques n'est pas en faveur d'une hémoglobinurie paroxystique nocturne. Les signes extra-hématologiques et l'histoire de la maladie ne plaident pas pour une cause infectieuse. La présentation clinique, l'absence de fièvre et de voyage excluent la possibilité d'un paludisme, d'une trypanosomiase, d'une leishmaniose ou d'une babésiose. Il n'a pas été rapporté de cas autochtone de fièvre hémolytique des roussettes qui, le plus souvent, s'associe à un Coombs positif. L'hyperkératose palmaire peut être présente au cours des intoxications chroniques à l'arsenic, mais là encore les autres signes extra-hématologiques ne sont pas compatibles avec cette hypothèse. Cette remarque est aussi vraie pour les intoxications au plomb, ou la maladie de Wilson.

Pour progresser dans le diagnostic, il est fondamental d'inclure les signes extra-hématologiques dans le raisonnement. Or, sont décrits au premier plan chez le patient des signes musculosquelettiques orientant vers une myopathie associée. Une pathologie associant hémolyse et myopathie est-elle possible ici ? Le syndrome de Mac Léod est une

neuroacanthocytose (liée à l'X) secondaire à des mutations du gène codant pour la protéine XK (liée indirectement aux antigènes Kell). L'hémolyse modérée est liée à une pathologie membranaire (acanthocytes sur le frottis sanguin). Une myopathie avec élévation systématique des CK est présente mais au second plan des manifestations neurologiques (chorée) et psychiatriques. Un déficit en phosphofructokinase (myopathie métabolique de type glycogénose) pourrait expliquer les signes musculaires mais aussi l'hémolyse. Cependant les premiers symptômes débutent dans l'enfance et dans ce cas l'hémolyse s'accompagne d'une élévation de la bilirubine et des réticulocytes. L'AH et la myopathie avec intolérance à l'effort font aussi partie du spectre des manifestations du déficit en phosphoglycérate kinase (lié à l'X). Cette pathologie exceptionnelle peut aussi être associée à des manifestations neurologiques centrales ou périphériques. Les patients ont typiquement un phénotype qui est soit neuro-musculaire soit hématologique. Le phénotype « hémato-musculaire » n'est pas fréquent et lorsqu'il y a des signes hématologiques, ils débutent dans la petite enfance.

Comment intégrer les signes dermatologiques et vasculaires ? L'hypothèse d'une myopathie auto-immune ne peut être retenue. En effet, une dermatomyosite (associée à l'anticorps anti-MDA5) ou un syndrome des anti-synthétases (acrosyndrome, hyperkératose et myopathie) n'expliquent pas les signes hématologiques.

Seule une hypothèse « mécanique » peut réunir tous les signes : hématologiques, dermatologiques et musculo-squelettiques. L'hémolyse extra-corpusculaire mécanique traumatique est décrite après des efforts prolongés des membres inférieurs (marathoniens) mais aussi des membres supérieurs. Plusieurs dizaines de cas d'hémoglobinurie avec baisse de l'haptoglobine ont été décrits chez les percussionnistes [1,2]. Le patient est musicien, ce qui pourrait expliquer l'hyperkératose. Un acrosyndrome, des hémorragies unguéales et/ou des troubles sensitifs transitoires sont fréquemment rapportés par chez les joueurs de conga ou de djembe, notamment en cas de prise de toxiques (cannabis, cocaïne) [3]. Les myalgies des

avant-bras, l'élévation modeste des CPK, et les lombalgies sont classiquement rapportées au cours de ce syndrome. Dans ce cas, l'analyse du frottis sanguin montre la présence de schizocytes. Cet examen simple devrait donc confirmer le diagnostic. Les percussionnistes disent d'ailleurs que « s'ils n'ont pas les urines foncées le lendemain d'un concert, c'est qu'ils n'ont pas été bons » ! Ceux de David Bowie ne devaient pas faire exception.

3. La démarche diagnostique des auteurs

L'association de lombalgies, d'une anémie et d'une hémoglobinurie faisait évoquer une hémolyse intravasculaire, dont le mécanisme restait à préciser. L'autre élément intrigant de notre observation portait sur le syndrome myogène prédominant à la racine des membres et l'hyperkératose palmaire, associée à l'acrosyndrome, qui auraient pu orienter vers une connectivite, notamment une myosite. Cependant, le sexe masculin, la topographie palmaire de l'hyperkératose (versus kératose fissuraire de la face latérale des doigts) et l'absence de phénomène de Raynaud excluaient cette hypothèse. Il fallait reprendre l'interrogatoire des habitudes de ce patient, actuellement sans activité professionnelle (hors saison estivale lors de la consultation), qui avait plus de temps pour s'adonner à sa passion : le djembé qu'il pratiquait au cours de jam sessions nocturnes intenses. Nous pouvions alors le rassurer en évoquant une affection bénigne acquise : l'hémoglobinurie des percussionnistes. Aucun diagnostic différentiel à ses différents symptômes, incluant l'hémoglobinurie paroxystique nocturne, une origine toxique ou métabolique, n'était retenu.

4. La discussion

Les anémies hémolytiques post-traumatiques sont rapportées depuis plus d'un siècle, avec de nombreuses causes dont la fréquence varie en fonction des habitudes et des modes, sans donnée épidémiologique dans la littérature. Ainsi, on retrouve classiquement la pratique

intensive du sport avec une liste non exhaustive dominée par la course à pied (hémoglobinurie du marcheur et ses variantes : marathon, ultramarathon), puis la natation, la musculation, le basketball, le karaté [4], suivis des percussions manuelles [2,5,6], comme chez notre patient, et de cas cliniques relevant de spécificités culturelles, comme la pratique de la pelote basque, du motoneige ou du kendo [4]. La multiplicité des causes rappelle l'intérêt d'un interrogatoire détaillé sur les habitudes du patient.

Les anémies hémolytiques post-traumatiques ont pour caractéristiques communes une anémie hémolytique associant une anémie régénérative (réticulocytes $> 120000/\text{mm}^3$), une haptoglobine abaissée, des LDH élevées, une bilirubine libre augmentée ; un mécanisme intravasculaire avec une macrocytose et parfois une thrombocytose, une hyperleucocytose, une myélémie, une insuffisance rénale aiguë, une hémoglobinurie, une hémosidérinurie et une rhabdomyolyse avec des CPK élevées. Les traumatismes répétitifs entraînent une fragmentation de la membrane du globule rouge responsable d'une schizocytose sur le frottis sanguin. Toutefois, ces anomalies biologiques peuvent être prises en défaut lorsque le bilan biologique est réalisé à distance du facteur déclenchant et nécessitent parfois d'être répétées, compte tenu de leur caractère intermittent.

L'hémoglobinurie secondaire au conga, récemment nommée hémoglobinurie des percussionnistes, est une hémolyse mécanique secondaire à la percussion répétée des mains [7]. Il s'agit d'une affection bénigne et réversible, pouvant se compliquer d'insuffisance rénale en cas de facteur de risque supplémentaire : déshydratation, prise d'anti-inflammatoires non stéroïdiens ou de cocaïne [2]. Ainsi, 45 percussionnistes adultes ont été inclus dans une étude prospective comparant les marqueurs hématologiques et rénaux avant ($n=30$) et après ($n=26$) le festival de musique « las llamas » en Uruguay. Dix-neuf adultes (42 %) rapportaient déjà un épisode antérieur d'hémoglobinurie. Six cas d'hémoglobinurie macroscopique, 8 cas d'hémoglobinurie microscopique et sept cas de protéinurie ($> 1 \text{ g/L}$)

était rapportés après le festival. Une analyse en sous-groupes retrouvait des schizocytes, une haptoglobine plus basse, des LDH et une bilirubine totale plus élevées chez les musiciens avec des urines foncées (n=9, 20 %) avec un profil biologique compatible avec une hémolyse extra-corporelle [2]. En dehors du mécanisme traumatique, l'analyse électrophorétique des glycoprotéines membranaires érythrocytaires ne semble pas retrouver d'anomalie [8]. Par défaut, on retiendra l'intensité de la session comme principal facteur de risque d'hémoglobinurie, ce qui fait écho à l'adage des percussionnistes : « in the culture of drum players, if the urine does not become dark after a drum playing session, one has not played hard enough » [8]. D'autres complications mécaniques peuvent accompagner la pratique des percussions comme l'hyperkératose réactionnelle, la rhabdomyolyse et un phénomène de Raynaud secondaires aux microtraumatismes répétés équivalent au syndrome du marteau hypothénar.

La pratique des percussions (djembé, tam-tam, dundun, conga) est originaire d'Afrique de l'Ouest et s'est répandue à travers le monde grâce aux ballets nationaux africains et sa popularisation dans les sections rythmiques du rock psychédélique et pop-rock. Le djembé se joue debout et suspendu par une lanière au musicien qui tapera la peau tendue avec ses mains pour obtenir différents sons, servant initialement à transmettre des informations et des émotions et qui ont la particularité d'être très « dansant ». Ainsi, le titre énigmatique de ce cas clinique est une référence à la capacité des percussions à cadencer n'importe quelle musique et à la chanson « Dance to the drummer beat » de Herman Kelly & Life issue de l'album Percussion Explosion ! (1978), dont les paroles débutent par Let's dance.

Déclaration d'intérêt : Les auteurs déclarent ne pas avoir de conflit d'intérêt avec cet article.

Références

- [1] Kaden WS. Traumatic haemoglobinuria in conga-drum players. *Lancet* 1970;760:1341–2.
- [2] Tobal D, Olascoaga A, Moreira G, Kurdián M, Sanchez F, Roselló M, et al. Rust urine after intense hand drumming is caused by extracorporeal hemolysis. *Clin J Am Soc Nephrol* 2008;3:1022–7.
- [3] Ravera B, Moutet F. *La Main du Percussionniste Pathologies et Percussions* 1980.
- [4] Mairbaur H. Red blood cells in sports: effects of exercise and training on oxygen supply by red blood cells. *Front Physiol* 2013;4:332.
- [5] Di Nicolo P, Zuccala A, Gammaro L, Oldrizzi L. Severe acute renal failure in two hand-drummers after the same rhythmic session. *NDT Plus* 2009;2:318–9.
- [7] Vasudev M, Bresnahan BA, Cohen EP, Hari PN, Hariharan S, Vasudev BS. Percussion hemoglobinuria - a novel term for hand trauma-induced mechanical hemolysis: a case report. *J Med Case Rep* 2011;5:508.
- [8] Levy RD, Khaleeli AA, Griffiths BL, Edwards YH. A study of erythrocyte membrane proteins and urinary polypeptides in conga drumming haemoglobinuria. *Clin Sci (Lond)* 1985;69:105–8.