

Conduite à tenir devant une hyperferritinémie

Rédacteur : Pierre Brissot

Éléments de référence :

<http://www.centre-reference-fer-rennes.org/>.

Buffet C. EMC-Hépatologie ; 2019 ; 14(1) :1-5 [article 7-007-B-23] / Brissot P. Transfus Clin Biol 2019 ; 26(1) : 80-88.

Date: février 2019

Pourquoi une hyperferritinémie ?

- En raison d'une surcharge en fer (ferritine= protéine de stockage du fer), qu'elle soit due à une hyperabsorption digestive de fer (génétique : hémochromatoses, ou acquise : dysérythropoïèse), à un apport transfusionnel massif, ou à la supplémentation parentérale excessive d'une insuffisance chronique en fer.
- Pour d'autres raisons : inflammation (ferritine= protéine de l'inflammation) ; cytolyse (passage dans le plasma de ferritine intracellulaire) ; alcool (augmentation de synthèse de la ferritine)

Quand parler d'hyperferritinémie ?

- Taux > 300 µg /L chez l'homme
- Taux > 200 µg/L chez la femme
- Hyperferritinémie modérée jusqu'à 500 µg/L, nette entre 500 et 1000, majeure au-delà.

Causes fréquentes

1. ACQUISES

1.1. Sans surcharge en fer (ou modérée)

- **Syndrome métabolique** : cause la plus fréquente d'hyperferritinémie en pratique courante ; ferritinémie le plus souvent < 1000 µg/L ; coefficient de saturation de la transferrine (CST) normal (< 45%) ; surcharge en fer globale : absente (souvent) ou modérée (IRM-Fer : concentration hépatique en fer < 2-3 fois la normale) ; contexte dysmétabolique

- **Inflammation systémique (aiguë ou chronique)** : ferritinémie souvent < 500 µg/L ; CST < 45% ; pas de surcharge en fer globale (trouble de répartition avec rétention macrophagique de fer) ; CRP élevée

- **Hépatite aiguë ou chronique** : CST > 45% ; pas de surcharge en fer globale ; hypertransaminasémie

- **Alcoolisme chronique** : CST normal ou peu élevé ; hyperferritinémie fluctuante au gré de l'alcoolisme ; surcharge en fer globale : absente ou modérée

1.2. Avec surcharge en fer

Transfusions multiples (syndromes myélodysplasiques ; thalassémies) : CST élevé ; surcharge en fer globale (surtout macrophagique et donc splénique) ; anémie chronique

2. GENETIQUE

Hémochromatose liée à HFE (hémochromatose de type 1) : CST très élevé (60-100 %) ; surcharge en fer globale (parenchymateuse et donc surtout hépatocytaire ; pas de surcharge splénique) ; homozygotie C282Y

Causes rares

1. ACQUISES

1.1. Avec surcharge en fer

- **Dysérythroïtose (syndromes myélodysplasiques ; thalassémies)** : CST élevé ; surcharge en fer globale (parenchymateuse et donc surtout hépatocytaire ; pas de surcharge macrophagique, donc splénique, en l'absence de transfusions)

- **Supplémentation parentérale excessive de fer** : CST élevé ; surcharge en fer globale (surtout macrophagique donc splénique)

1.2. Sans surcharge en fer

- **Syndrome d'activation macrophagique (SAM)** : CST abaissé ; pas de surcharge en fer globale ; ferritinémie toujours > 1000 µg/L (souvent > 10 000 µg/L) ; CRP élevée ; contexte viral ou hémato-immunologique

2. GENETIQUES

2.1. Avec surcharge en fer

- **Maladie de la ferroportine** : hyperferritinémie très élevée (et familiale : maladie dominante) ; CST normal ; surcharge en fer globale (surtout macrophagique et donc splénique)

- **Hémochromatoses non liées à HFE (hémoujuvéline = hémochromatose de type 2 ; TFR2 (récepteur de la transferrine 2) = hémochromatose de type 3)** : CST élevé ; surcharge en fer globale (parenchymateuse et donc surtout hépatocytaire ; pas de surcharge splénique)

- **Acéruoplasminémie héréditaire** : CST bas ; surcharge en fer globale, surtout hépatique (hépatocytaire) mais aussi cérébrale ; céruloplasminémie effondrée

2.2. Sans surcharge en fer

- **Syndrome ferritine-cataracte** : CST normal ; hyperferritinémie « familiale » (maladie dominante) ; pas de surcharge en fer ; mutations du gène de la L-ferritine

- **Maladie de Gaucher** : CST normal ; pas de surcharge en fer globale ; splénomégalie

Les clés du diagnostic

- 1. Le contexte clinique**
- 2. Le CST**
- 3. L'IRM-Fer** (qui a largement remplacé la biopsie hépatique) avec évaluation de la charge en fer hépatique mais aussi splénique

Comment traiter ?

- 1. Avant tout traiter la maladie causale**
- 2. Si surcharge en fer viscérale significative (IRM-Fer) :**
 - . En l'absence d'anémie : saignées
 - . En cas d'anémie : chélation orale

Diagnostic d'une hyperferritinémie

CST : coefficient de saturation de la transferrine ; N : normale ; Hb : hémoglobine ;
 HC : hémochromatose ; H : homme ; F : femme

