

Schnitzler et Hodgkin, un couple peu commun ?

1^{er} Auteur : Vincent PENSEC, Interne, Service de Médecine Interne et Immunologie Clinique, Hôpital Rangueil, CHU Toulouse

Autres auteurs:

- Aurore LARRAUFFIE, Interne, Service de Médecine Interne et Immunologie Clinique, Hôpital Rangueil, CHU Toulouse
- Grégory PUGNET, PU-PH, Service de Médecine Interne et Immunologie Clinique, Hôpital Rangueil, CHU Toulouse
- Laurent ALRIC, PU-PH, Service de Médecine Interne et Immunologie Clinique, Hôpital Rangueil, CHU Toulouse
- Camille PROTIN, PH, Service d'Hématologie, IUCT-Oncopole Toulouse
- Morgane MOURGUET, PH, Service de Médecine Interne et Immunologie Clinique, Hôpital Rangueil, CHU Toulouse



Introduction

Le syndrome de Schnitzler est une maladie auto-inflammatoire rare dont les manifestations cliniques habituelles sont une éruption cutanée urticarienne, fièvre, arthralgies associées à une gammopathie monoclonale IgM.

L'évolution vers une hémopathie est possible dans 15 à 30% des cas, survenant après en moyenne 5 à 10 d'évolution et souvent vers un lymphome lymphoplasmocytaire [1,2].

Nous rapportons le premier cas, qui nous semble publié à ce jour, suivi pour un syndrome de Schnitzler et évoluant vers un lymphome de Hodgkin à 1 an du diagnostic.

Cas clinique

Un patient de 54 ans présente un syndrome de Schnitzler, à 2 ans de prise en charge thérapeutique, diagnostiqué devant un tableau initial d'altération de l'état général, accompagné d'arthromyalgies diffuses, d'éruption cutanée urticarienne du tronc et de polyadénopathies.

Une première cytoponction de ses adénopathies est faite au diagnostic qui ne retrouve pas d'hémopathie mais un ganglion réactionnel.

Biologiquement, il présente un syndrome inflammatoire avec une CRP à 50 mg/l et de la présence d'un pic monoclonal IgM kappa à 2,7 g/l.

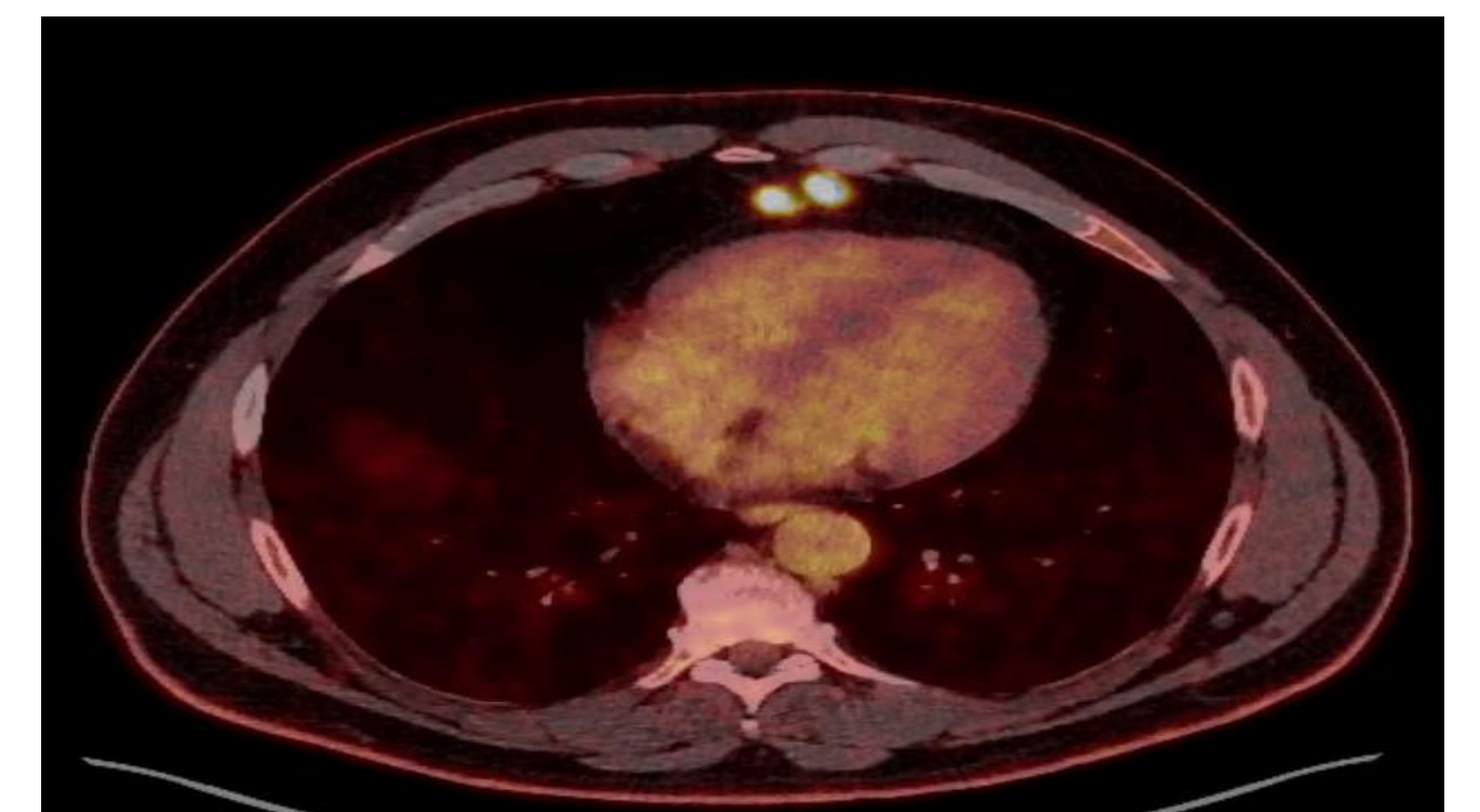
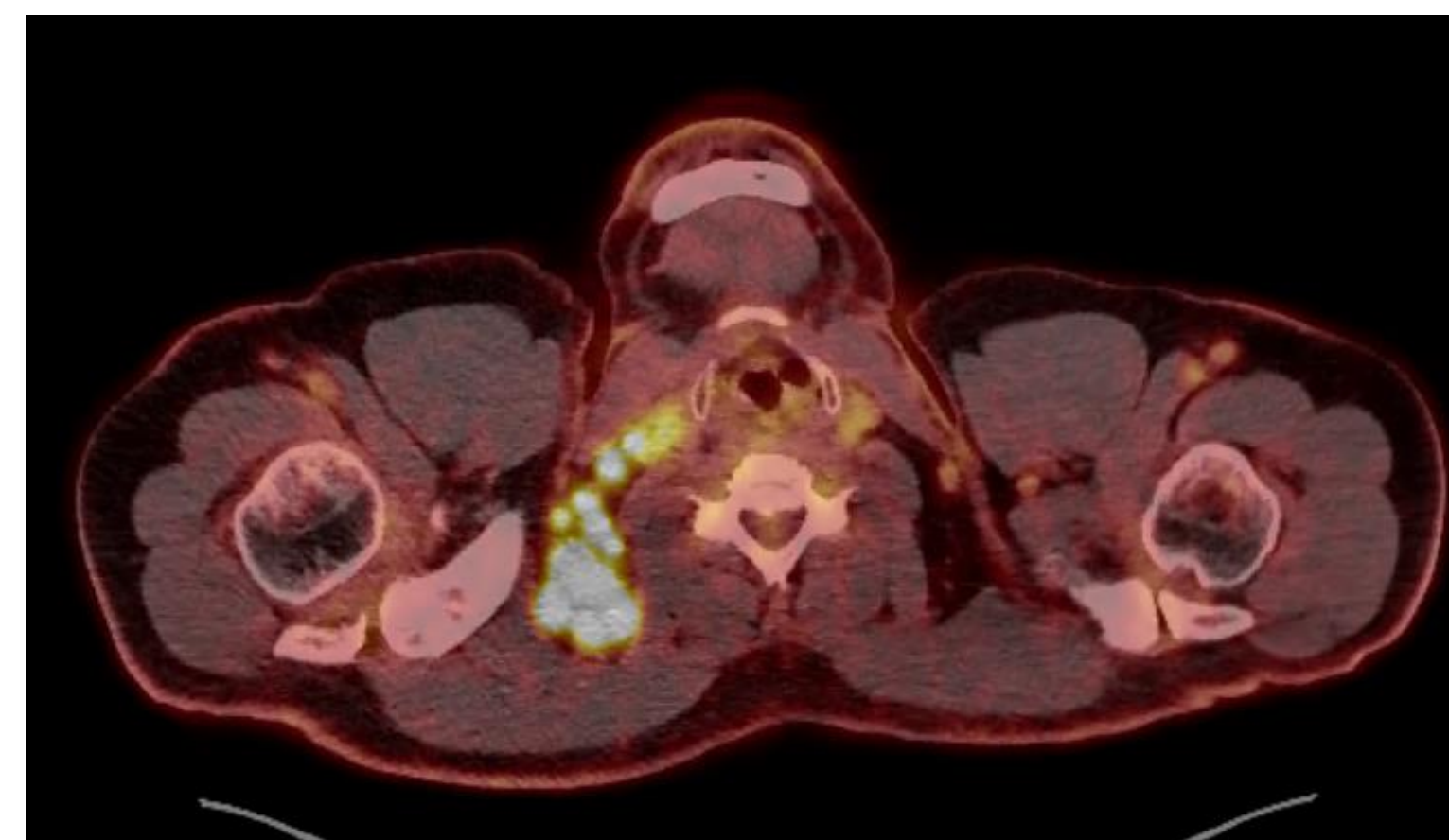
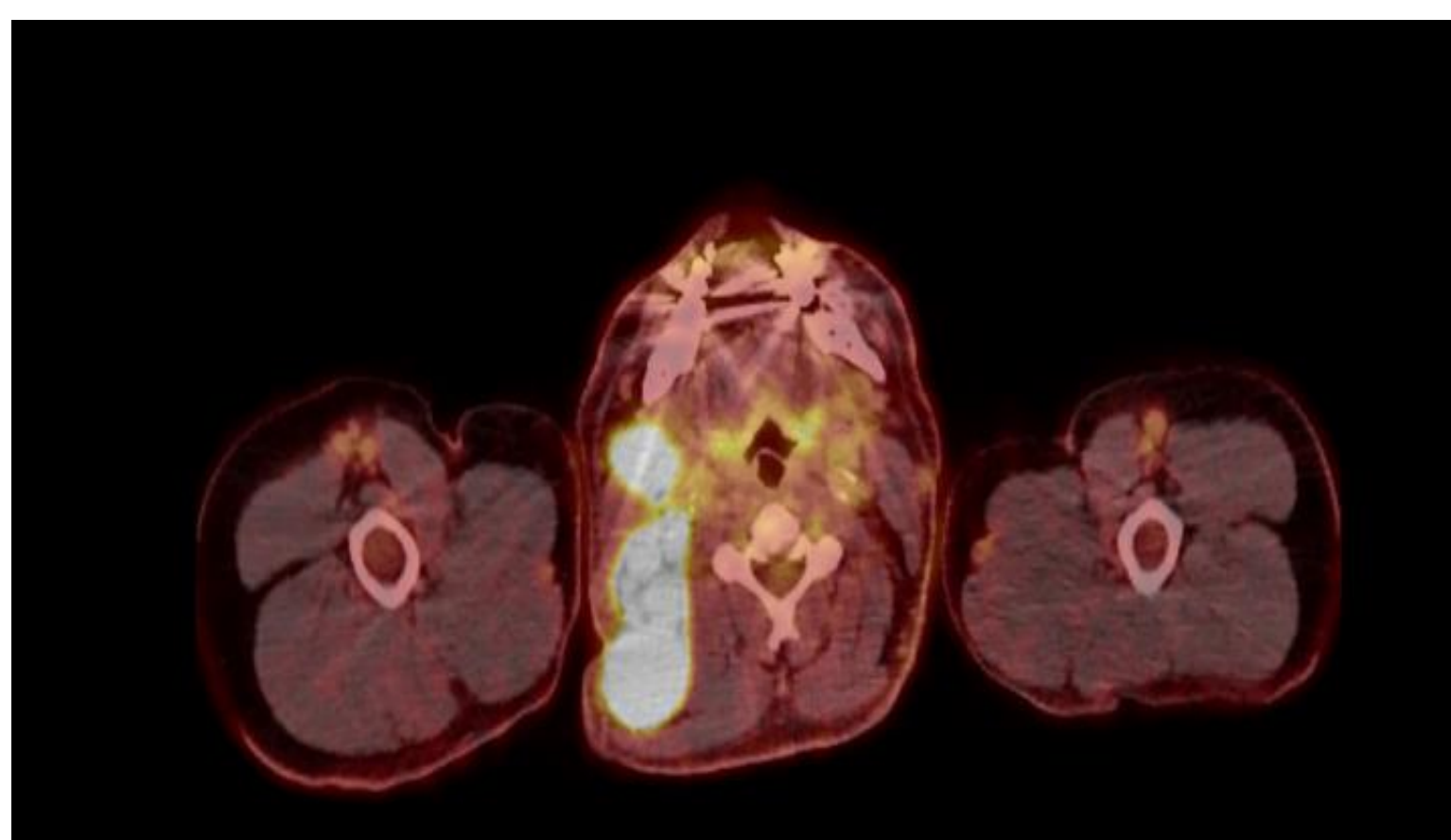
Le patient est initialement traité par corticothérapie puis rapidement par ANAKINRA devant une corticorésistance. Il sera rajouté secondairement du METHOTREXATE pour une atteinte articulaire insuffisamment contrôlée.

Le patient présente une aggravation sur 6 mois des adénopathies cervicales unilatérales droites de 10 cm de diamètre, non inflammatoires.

Il ne présente pas d'altération de l'état général, de fièvre, ni de sueurs nocturnes. Il ne présente aucun argument clinico-biologique pour une rechute du syndrome de Schnitzler.

La NFS est sans anomalies. L'immunophénotypage lymphocytaire dans le sang est normal. Un myélogramme est réalisé ne retrouvant pas d'anomalies, notamment pas de plasmocytose. La recherche par biologie moléculaire de MYD88 est négative dans le sang et dans la moelle.

Le TEP scanner retrouve une progression métabolique ganglionnaire cervicale droite ainsi que des adénopathies médiastinales.



Une nouvelle biopsie ganglionnaire est réalisée qui un lymphome de Hodgkin classique à cellularité mixte EBV positif.

Un traitement par ABVD est débuté et le traitement par METHOTREXATE est arrêté. Le traitement par KINERET est maintenu avec un espacement des injections tous les 3 jours pour éviter de majorer son immunodépression tout en évitant la rechute de manifestations auto-inflammatoires du syndrome de Schnitzler.

Discussion

Nous présentons un cas inédit d'un patient présentant rapidement, dans les 2 premières années-suivant le diagnostic d'un syndrome de Schnitzler, un lymphome de Hodgkin.

Classiquement, le syndrome de Schnitzler évolue le plus souvent vers une maladie de Waldenström, survenant après plusieurs années d'évolution. Il est également rapporté des cas de lymphome B diffus à grandes cellules ou de lymphomes de la zone marginale [1,2]. La physiopathologie reste encore mal connue élucidée mais il s'agit d'une infiltration progressive des organes hématopoïétiques liées à l'évolution lente du clone lymphoplasmocytaire. Cette hémopathie n'était pas présente au diagnostic, et le bon contrôle du syndrome de Schnitzler semblait en contradiction avec l'apparition des adénopathies.

Dans ce cas, l'apparition du lymphome de Hodgkin chez ce patient reste atypique en raison de l'évolution très rapide, en lien avec une prolifération des cellules B anormales de Reed-Sternberg, non associée à la gammopathie monoclonale.

Dans ce cas, l'évolution vers le lymphome de Hodgkin peut être favorisée par la prise d'immunosuppresseurs comme le METHOTREXATE pour lequel il est rapporté des syndromes lymphoprolifératifs [3], ou liée à l'ANAKINRA bien que cela reste discuté dans la littérature en raison de données insuffisantes [2].

Le délai de survenue de l'hémopathie nous semble très rapide pour imputer cela à la seule prise d'immunosuppresseur.

Ce cas montre l'importance de la surveillance clinique des patients suivis pour un syndrome de Schnitzler et la nécessité de biopsier les adénopathies en cas de doute diagnostique.

Références

1. Gameiro A, Gouveia M, Pereira M, Tellechea O, Gonçalo M. Clinical characterization and long-term follow-up of Schnitzler syndrome. Clin Exp Dermatol. juill 2016;41(5):461-7.
2. Henry B, Néel A, Barbarot S, Masseur A, Hamidou M. Le syndrome de Schnitzler. La Revue de Médecine Interne. avr 2013;34(4):224-9.
3. Hoshida Y, Xu JX, Fujita S, Nakamichi I, Ikeda JI, Tomita Y, et al. Lymphoproliferative disorders in rheumatoid arthritis: clinicopathological analysis of 76 cases in relation to methotrexate medication. J Rheumatol. févr 2007;34(2):322-31.