

TAFRO et syndrome et Sjögren : une association originale !

Sirine, SAADAUI, Interne, Médecine interne, Hôpital Charles Nicolle, Tunis, Tunisie

Autres auteurs, équipe:

- Asma, KEFI, Professeur agrégé, Médecine interne, Hôpital Charles Nicolle, Tunis, Tunisie
- Khaoula, ABDELGHANI, Professeur, Médecine interne, Hôpital Charles Nicolle, Tunis, Tunisie
- Syrine, SASSI, Assistante hospitalo-universitaire, Médecine interne, Hôpital Charles Nicolle, Tunis, Tunisie
- Mounira, EUCH, Professeur agrégé, Médecine interne, Hôpital Charles Nicolle, Tunis, Tunisie
- Sami, TURKI, Professeur, Médecine interne, Hôpital Charles Nicolle, Tunis, Tunisie
- Abderrahim, Ezzeddine, Professeur, Médecine interne, Hôpital Charles Nicolle, Tunis, Tunisie

*Introduction :

Le syndrome TAFRO est une maladie inflammatoire systémique récemment reconnu, qui représente une sous entité grave de la maladie de Castleman multicentrique idiopathique. Son association à des maladies inflammatoire telles que les connectivites, est décrite. Le Sjögren étant longtemps un critère d'exclusion du TAFRO, fait partie aujourd'hui aux connectivites associées. Nous décrivons un cas de cette association.

*Cas clinique :

-Patiente de 40 ans, sans antécédents

***Motif d'admission:** exploration étiologique d'une polysérite et d'une pancytopénie

***Signes fonctionnels:** polyarthralgies des petites et de grosses articulations de type mixte avec douleurs abdominales diffuses.

***A l'examen physique:** silence auscultatoire au niveau du poumon droit et une matité abdominale à la percussion.

→ Une ponction exploratrice des épanchements: un liquide exsudatif avec recherche PCR-BK négative.

***A la biologie:** pancytopénie → BOM: myélofibrose grade II avec PCR BK négative

-L'électrophorèse des protéines sériques: normale.

-L'immunoélectrophorèse des protéines: une augmentation polyclonale des immunoglobulines Ig touchant en particulier les IgG avec augmentation des chaînes légères libres et perturbation du ratio kappa/lambda.

-Le test de Quantiféron: positif

-L'intradermoréaction à la tuberculine: anergique.

-Le dosage de IgG4= 0.275g/L(normal) et de B2-microglobuline=3.34g/l (légèrement élevé).

-La mutation JAK2 et Bcr-Abl : négatives.

***A l'imagerie:**

-**A l'échographie cervicale:** deux ganglions de la chaîne IVB gauche infracentimétriques et ovalaires.

-**A la Tomodensitométrie thoraco-abdomino-pelvienne:** un épanchement pleural droit de moyenne abondance et intrapéritonéal abondant, coulées ganglionnaires abdominales et une splénomégalie à 15.5cm.

↳ **L'examen anatomopathologique d'adénectomie par coelioscopie:** une adénite réactionnelle sans signes de spécificité ni de malignité.

***Au bilan immunologique:**

-AAN (+): 1/400 d'aspect nucléaire et moucheté avec anti SSA positif.

***A la biopsie des glandes salivaires accessoires:** sialadénite grade 3 selon Chisholm.

***Diagnostic évoqué:** myélofibrose secondaire soit à une tuberculose hématopoïétique et ganglionnaire soit à un syndrome de Sjögren.

***La conduite thérapeutique:** antituberculeux (HRZE 4cp/j) associé à une corticothérapie orale à la dose de 0.5mg/kg/j.

***L'évolution après 3 mois de traitement:** la majoration des sérites.

Devant la négativité des bilans, la thrombopénie, le tableau des sérites, l'organomégalie et la myélofibrose réticulinique, le **diagnostic de Maladie de TAFRO était évoqué** selon les critères de MASAKI mis à jour en 2019

→ La patiente a eu cinq boli de méthylprednisolone relayée par voie orale de prednisone à 1mg/kg/j avec dégression progressive associés au tocilizumab à la dose de 8mg/kg/M. **L'évolution était favorable.**

T HROMBOPENIE

A NARSAQUE

F IEVRE

R FIBROSE

RETICULINE

O RGANOMEGALIE

***Conclusion :** Dans la littérature, il y a 10 cas reportés de cette association. Une équipe d'étude faisant partie de la SNFMI est en train d'étudier cette association tout en faisant appel d'observation de MAI TAFRO .Le syndrome de Sjögren et le syndrome de TAFRO est une association de deux pathologies rares qui peuvent coexister