DPC du 3 octobre 2019

1er Cas clinique : Mr L. 68 ans

- **Consulte car suivi pour un Rhumatisme inflammatoire indéterminé depuis 2009**
- **Antécédents :**
  - Coliques néphrétiques à plusieurs reprises (1971 1992 2011 pour les plus sérieuses)
  - Cœur 7 stents de 2001 à 2012… 2014 (Triple pontage)
- **Traitement actuel** : Célectol 200mg 1c/j Xarelto 10 1c/j Kardégic 75 (1 sachet jours pairs) Tahor10 (1c jours impairs) permixon 160 1 gélule/j
- Mai 2009 premières douleurs associées à des lésions cutanées (plaques /rougeurs) avec raideur des doigts.
- La maladie de Lyme est évoquée : antibiothérapie, tests cependant toujours négatifs (nouvelle recherche faite en 2015 négative)
- **Les symptômes sont** :
  - 1/Fatigue, syndrome pseudo grippal, douleurs laryngées, parfois température 38 ° (2 à 3 fois/an)
  - 2/Arthralgies des épaules, avant bras, poignets rouges, chauds et augmentés de volume
  - 3/ Eruption cutanée (1 à 2 fois par mois, principalement poitrine).
  - Les crises durent 2 à 3 jours (fréquence 3 fois / mois)

Depuis 1 à 2 crises par mois associant :

- Fatigue +++
- Fièvre ≈ 39°
- Myalgies
- Arthralgies ou arthrites
- CRP entre 80 et 200
- Spontanément résolutives en 2 à 3 jours

Biopsie cutanée en 2016 et avis dermato : « L'aspect histologique de l'ensemble est assez peu spécifique faisant discuter une vascularite urticarienne à minima.

Et Notion de pic monoclonal IgG Kappa

=> Hypothèse d'un syndrome de Schnitzler

enflé à ce niveau sans rougeur mais douloureux

ANTICORPS ANTI-NUCLEAIRES
(IFI sur cellules Hep-2)

Titre :	<160		(< 160)

ANTICORPS ANTI-ADN BICATENAIRE 1,0 IU/ml (< 10,0)
(ELIA)

Interprétation : < à 10 U/mL : Négatif
10 à 15 U/mL : Douteux
> à 15 U/mL : Positif

DOSAGE DU FACTEUR RHUMATOIDE

IgM anti-IgG humaines *(Immunoturbidimétrie)*	10	UI/ml	(< 14)
IgM anti-IgG animales *(ELIA)*	5	UI/ml	(< 5)

Interprétation : < à 3,5 U/mL : Négatif
3,5 à 5 U/mL : Douteux
> à 5 U/mL : Positif

ANTICORPS ANTI-PEPTIDES CYCLIQUES CITRULLINES 1,6 U/ml (< 7,0)
(ELIA)

Interprétation : < à 7 U/mL : Négatif
7 à 10 U/mL : Douteux
> à 10 U/mL : Positif

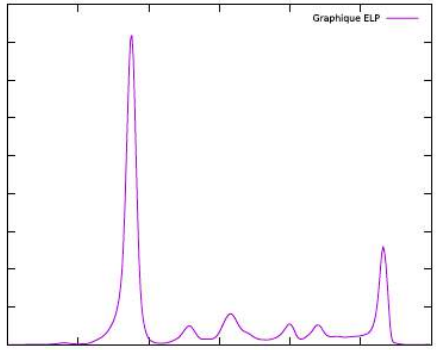
				09/10/18
✔ Protéine C réactive	23,1 mg/L	*Inf. à 5*	79,1

Méthode immuno-turbidimétrique Beckman AU 680

ELECTROPHORESE DES PROTEINES SERIQUES

(Electrophorèse capillaire)

		en g/l	
Protéines totales		74 g/l	(64 - 83)
Albumine	56,7 %	42,0 g/l	(40,2 - 47,6)
Alpha-1 globulines	4,6 %	3,4 g/l	(2,1 - 3,5)
Alpha-2 globulines	10,9 %	8,1 g/l	(5,1 - 8,5)
Béta-1 globulines	4,9 %	3,6 g/l	(3,4 - 5,2)
Béta-2 globulines	6,0 %	4,4 g/l	(2,3 - 4,7)
Gamma globulines	16,9 %	12,5 g/l	(8,0 - 13,5)
Pic monoclonal 1	12,3 %	* **9,1** g/l	



CONCLUSION

Présence d'un pic d'aspect monoclonal dans la zone des gammaglobulines.

IMMUNO ELECTROPHORESE DES PROTEINES SERIQUES

(Immunofixation sur gel d'agarose - Immunotypage)

Bande des IgG	Aspect monoclonal
Bande des IgA	Absence d'anomalie
Bande des IgM	Absence d'anomalie
Bande des chaînes Kappa	Aspect monoclonal
Bande des chaînes Lambda	Absence d'anomalie

CONCLUSION

Mise en évidence d'une IgG monoclonale de type Kappa

IMMUNOGLOBULINES G *(Immunoturbidimétrie)*	15,38	g/l	(7,00 - 16,00)
IMMUNOGLOBULINES A *(Immunoturbidimétrie)*	1,63	g/l	(0,70 - 4,00)
IMMUNOGLOBULINES M *(Immunoturbidimétrie)*	0,41	g/l	(0,40 - 2,30)
BÉTA-2 MICROGLOBULINE *(Immunoluminométrie CLIA)*	2,0	mg/l	(0,9 - 2,0)

Syndrome de Schnitzler

Dermatose neutrophilique

C’est l’association de :

-une urticaire chronique

-une fièvre intermittente

-douleurs osseuses

-arthralgies ou d'arthrites

-adénopathies

-une gammapathie IgM monoclonale

Traitement proposé :

-Anakinra

-canakinumab 2 SC/an suffisent

2ème cas clinique : Mme M., 36 ans

- Urticaire (urticaire de contact) + oligoarthtite + acro syndrome modéré + œdème des paupières
- Inefficacité du methotrexate et des anti TNF
- Diminution de l'urticaire grâce à la prise d'anti histaminique
- Bilan en cours (on sait que le dosage du complément normal)

Avec **Hypothèse de syndrome de Mc Duffie**

Syndrome de Mac Duffie

= vascularite urticarienne hypocomplementemique avec œdème angioneurotique secondaire à la présence d'un Ac anti C1q.

Symptômes :

-angio œdème +/- urticaires

-arthrites +/- arthralgies

-Atteinte oculaire, rénale, abdominale et/ou pulmonaire

Et Ac anti C1q positifs

Traitement :

-pas de traitement spécifique

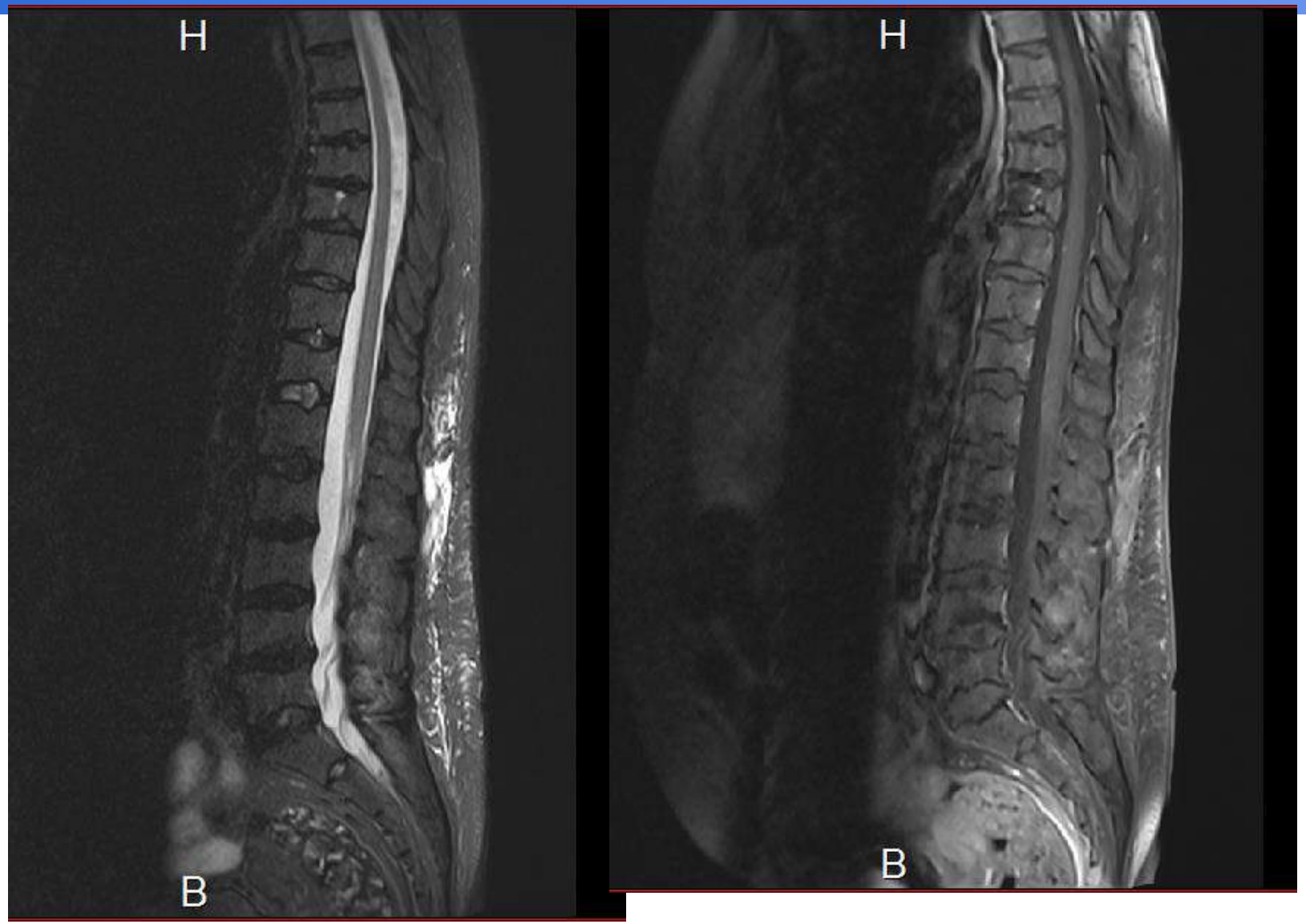
-discuter corticothérapie, hydroxychloroquine, dapsone, immunosuppresseur… en fonction du contexte

3ème cas clinique

Patiente vue en Cs de rhumatologie pour le **bilan étiologique et la prise en charge de douleur des genoux.**

Voici une IRM du rachis et des genoux .

Quelle pathologie sous jacente suspectez vous ?



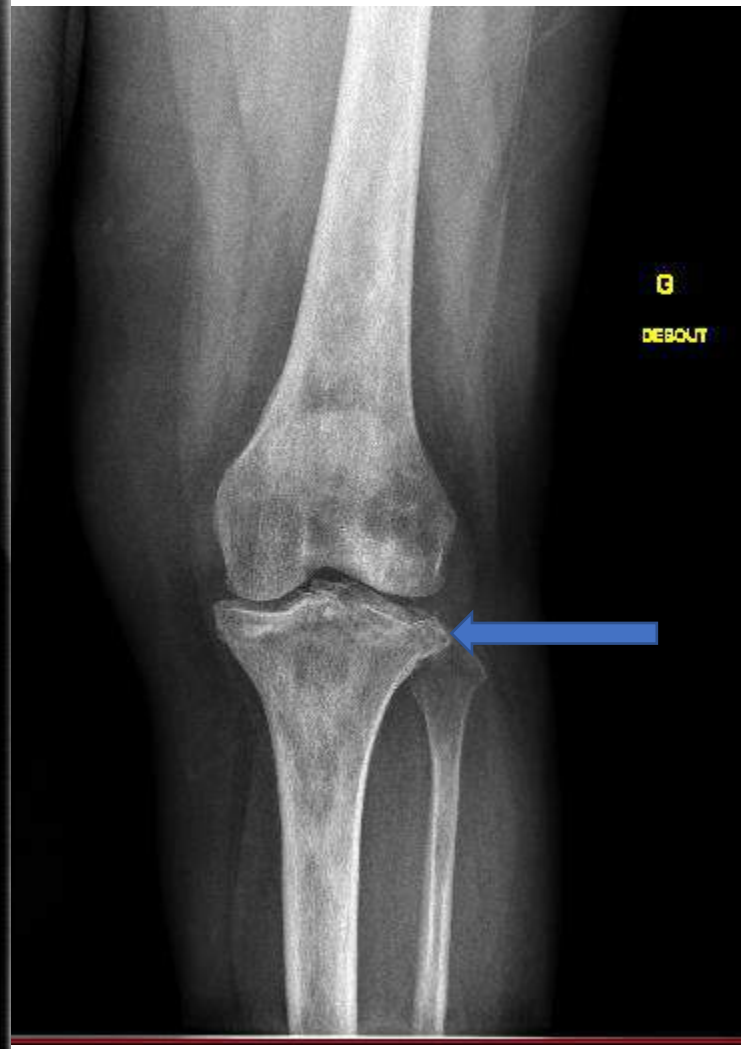
1. Hyperplasie médullaire

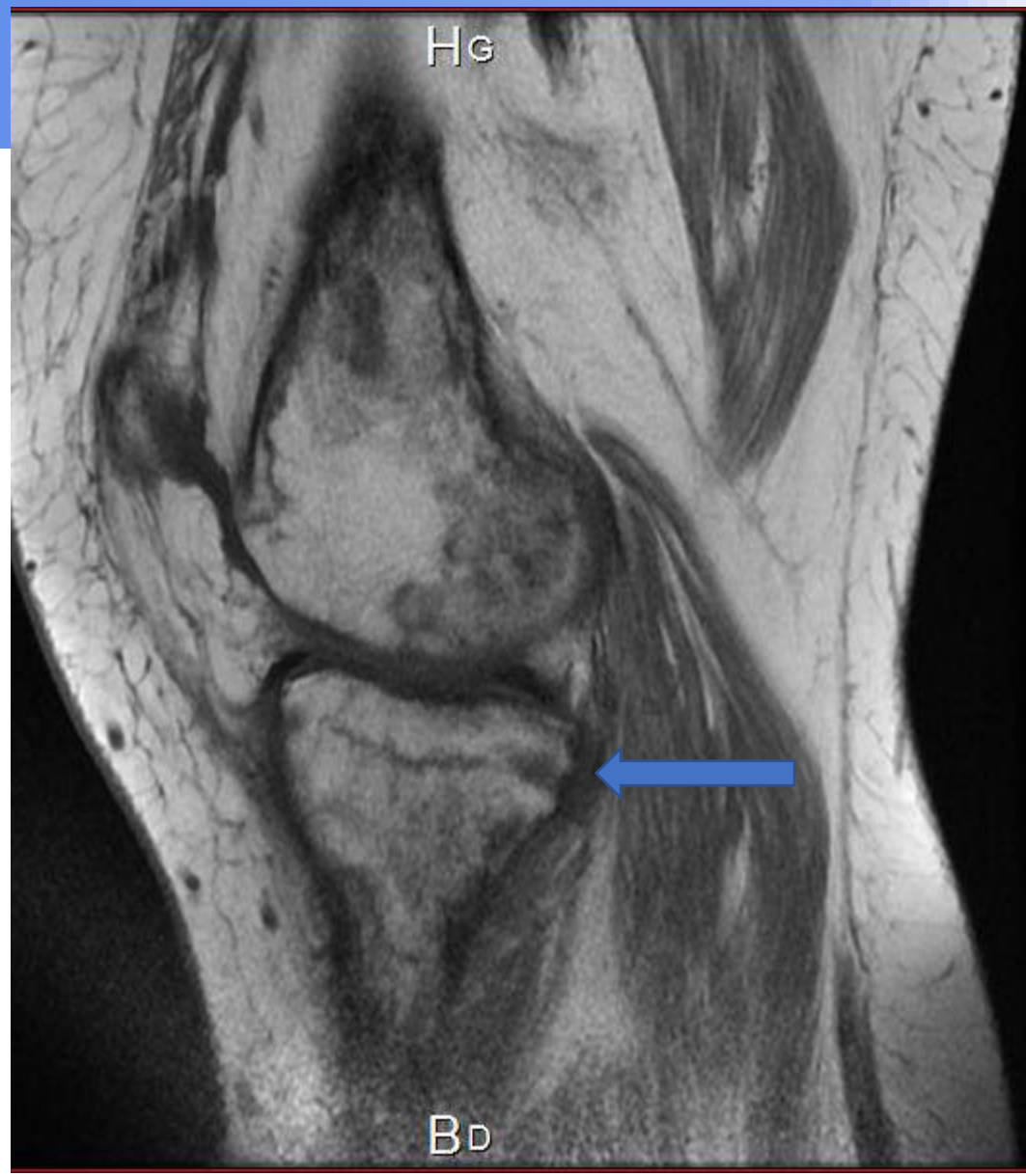
l'atteinte vertébrale se traduit par :
une diminution de la lordose physiologique et
une déformation biconcave des vertèbres en «H».

L'hyperplasie médullaire est à l'origine d'une hypertrophie et d'une distorsion osseuse, notamment au niveau du crâne, des os longs et des vertèbres

2. Crises vaso occlusives
conduisant à l'infarcissement de l'os métaphysaire, diaphysaire et juxta-articulaire :
-infarctus osseux
-ostéonécrose ;

D
DEBOUT


G
DEBOUT


HG
BD

Au total

- Patiente suivie pour une drépanocytose
- Présence de fissures des plateaux tibiaux, dans un contexte d'ostéomalacie par Carence en 25 hydroxy vitamine D 7 ng/ml

4eme cas clinique

- Douleur du genou suite à un entrainement boxe
- Douleur de caractère mécanique

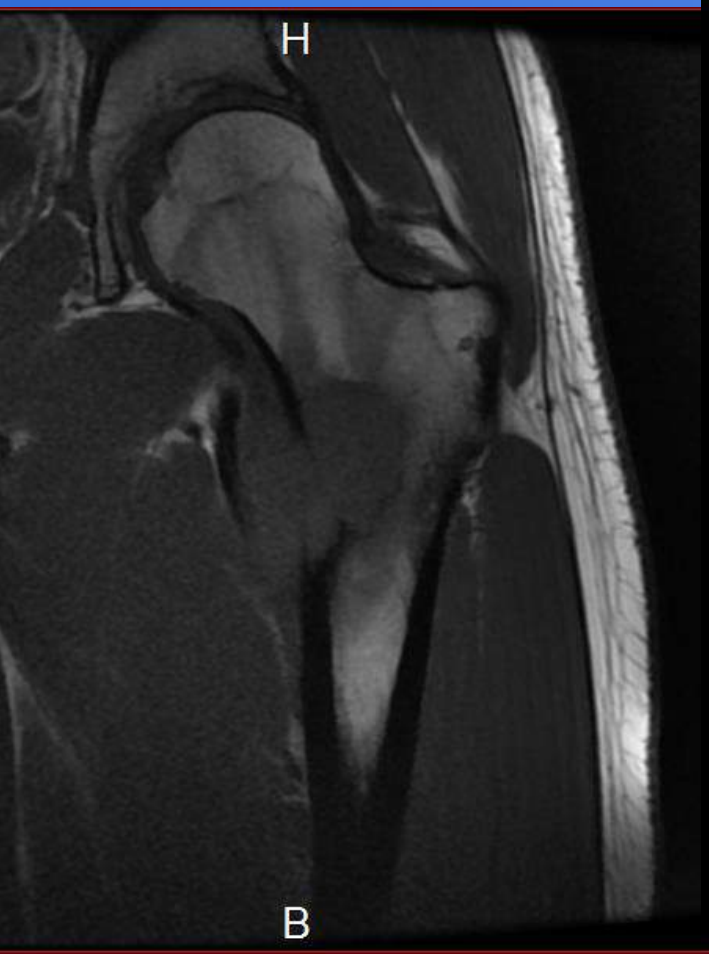
- IRM du bassin : lésion de surface métaphyso diaphysaire, ostéolyse corticale avec des niveaux liquidiens. Critères d'agressivité car envahissement capsulaire

=> Ostéosarcome ?

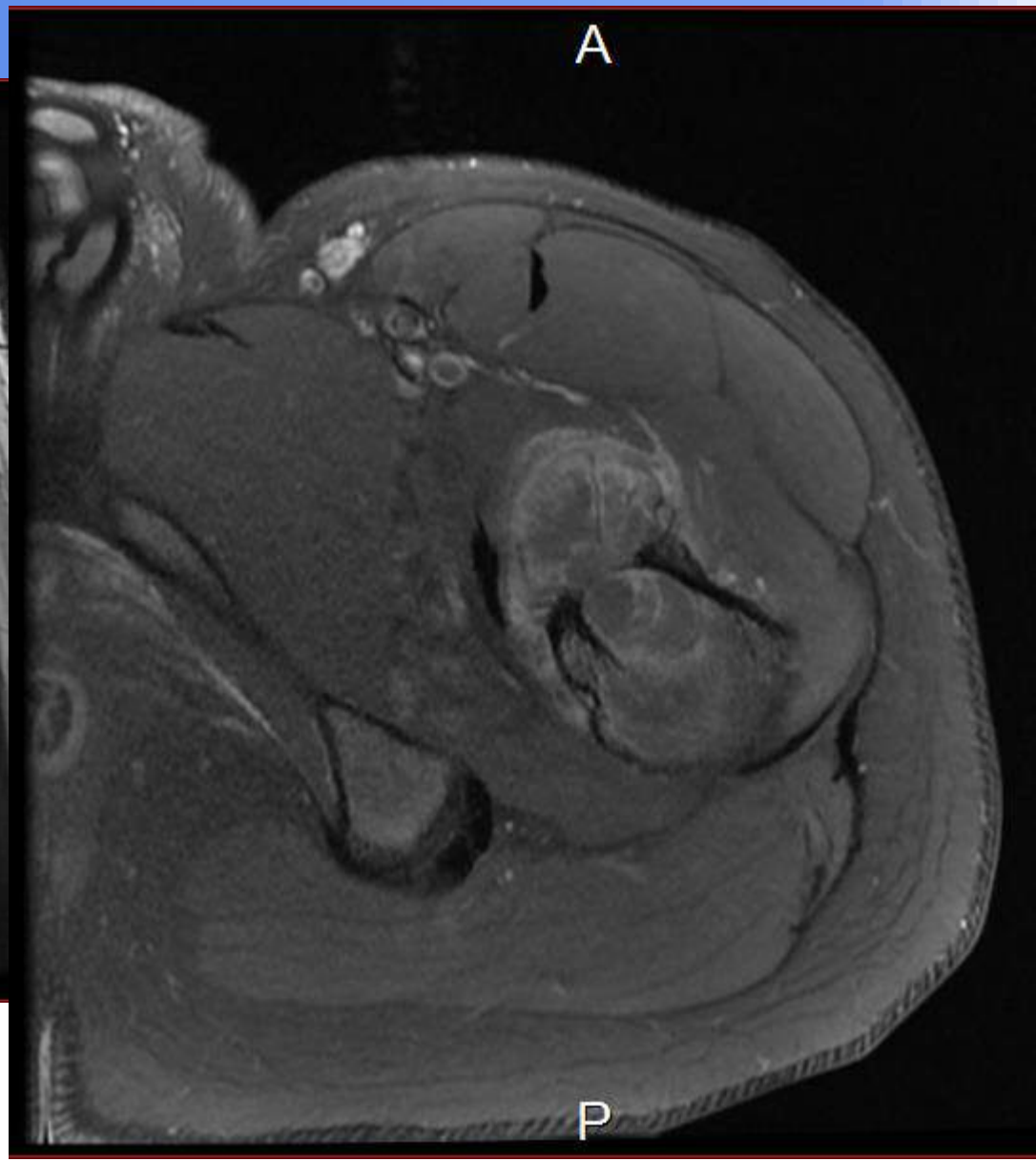
- TDM du bassin : pas d'image en feu d'herbe, pas d'atteinte des parties molles mais atteinte articulaire

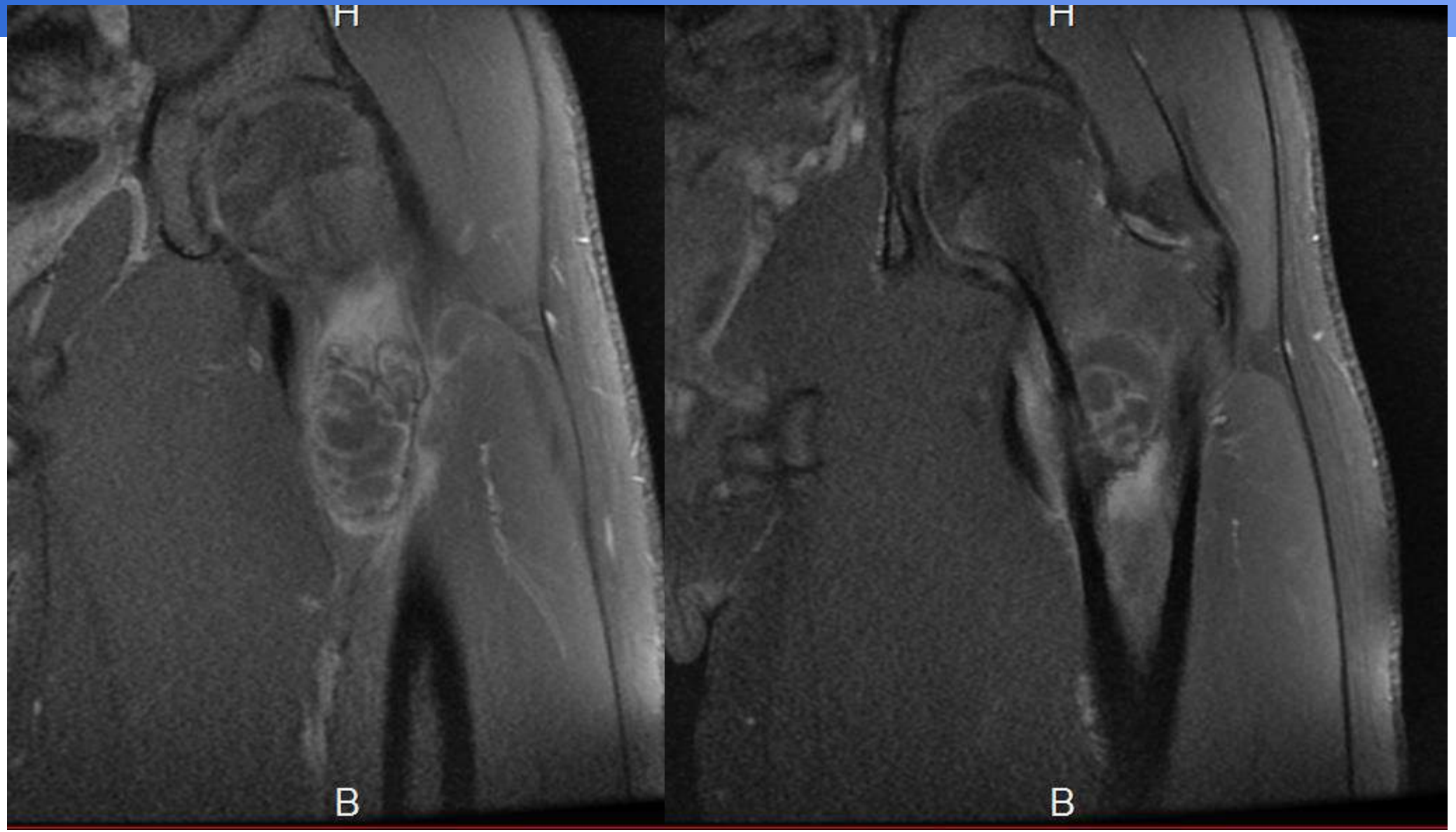
=> Kyste Osseux Anévrysmal agressif ?

=> Ostéosarcome de surface ?


H
B

H
B


A
P


H
B
H
B

H
B

H
B

H
B

B

P

A
P

Conclusion anapath :

Col fémoral - Biopsie

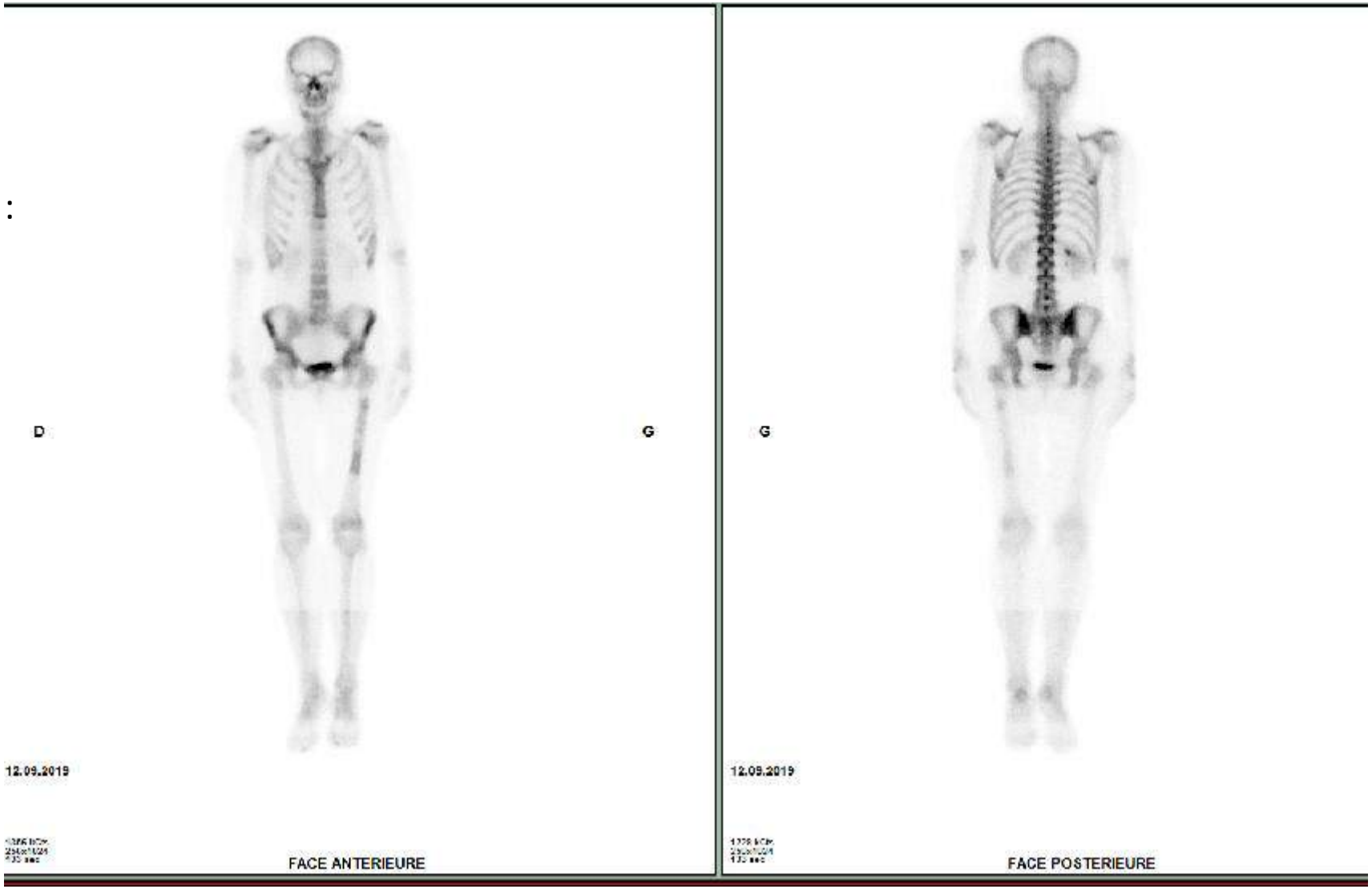
- Aspect histologique évocateur d'une lésion kystique sans signe histologique de malignité évocateur en premier lieu d'un kyste anévrysmal.
- Commentaire : le prélèvement sera adressé à l'Institut Bergonié pour analyses complémentaires afin de déterminer s'il existe des arguments cytogénetiques en faveur d'une origine primitif (réarrangement du gène USP6) et pour écarter une origine secondaire. Un complément de réponse suivra.

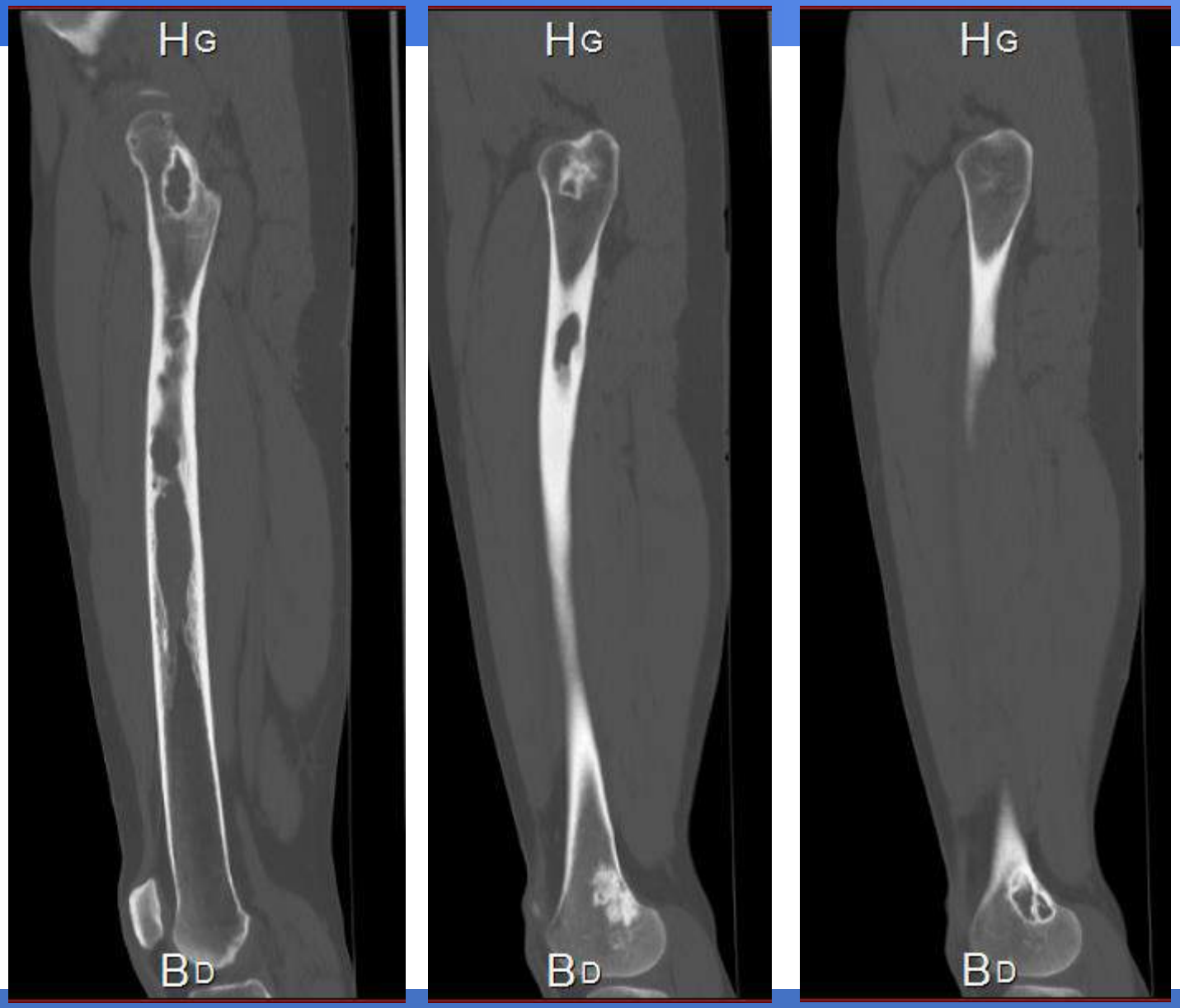
=> Diagnostic de kyste osseux anévrysmal (écartent le diagnostic d'ostéosarcome).

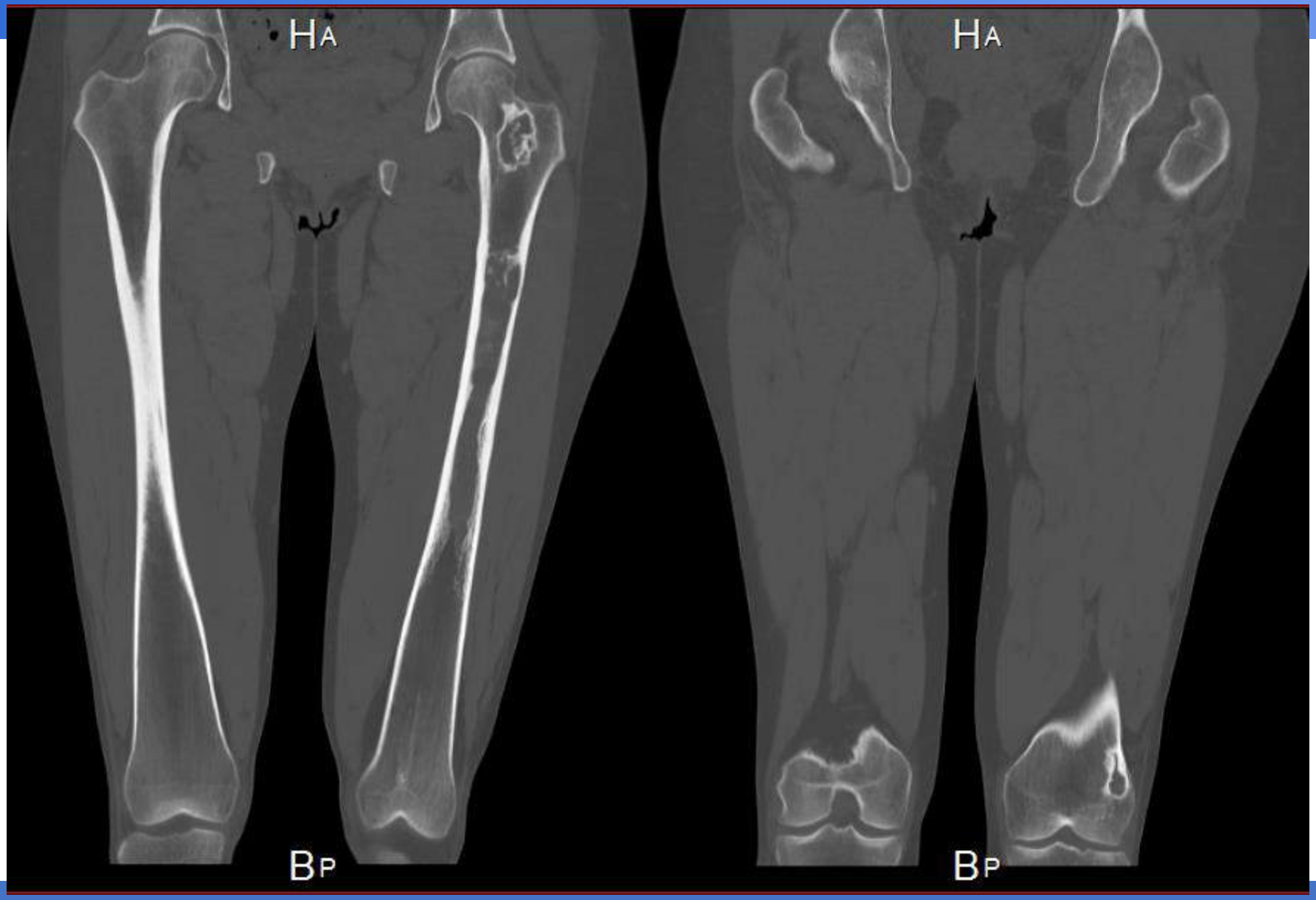
Cas Clinique 5

- Femme de 45 ans
- Douleur du membre inférieur gauche de type cruralgie
- IRM lombaire normale
- Boiterie à la marche qui s’aggrave progressivement

Scintigraphie osseuse :
Fixation hétérogène
du fémur gauche




HG
BD
HG
BD
HG
BD



TDM bassin :
Dysplasie fibreuse de topographie inter trochanterienne :
LSFMT (liposclerosing myxofibrous Tumor) variante de DF intertrochantérienne

ET au niveau de la face externe du genou gauche c'est un Fibrome non ossifiant genou car juxta corticale

Prise en charge thérapeutique

- Initiation d’un traitement par pamidronate 60 mg/jour pendant 3 jours à visée antalgique
- Cure à renouveler tous les 6 mois

(plans nationaux de soins de la dysplasie fibreuse/traitement en 1ere ligne).