



PURPURA, QUI VA LÀ?

Paméla Bélanger

R2 – Tronc commun de médecine interne





Conflits d'intérêts

Aucun

■ Homme de 57 ans

■ ATCD

- Syndrome de Sjögren (Dx en 2013, non traité)
Sicca + Raynaud (léger)
Parotidite (2018)
Polyneuropathie périphérique MI
- Tunnel carpien bilatéral s/p chirurgie
- HBP
- Accrochage épaule droite, s/p infiltrations

- Fam: PAR (mère)

En 2014:

ANA 1/2560 moucheté

SSA/SSB +

FR 320 → 160 → 80

2017 02/2022



- HMA

- DEG depuis fin juin
- Début juillet, ncroissance d'une adénopathie inguinale G connue (stable x plusieurs années), avec douleurs/paresthésies MI (G>D)
- Masse parotidienne G
- Consulte pour nausées/vomissements, diarrhées et apparition de drôles de taches rouges sur sa peau...

■ EP

- Pupura palpable douloureux MS
- Pétéchies MI
- Masse inguinale G (15 cm)
- Hypertrophie parotide G (4 cm)
- Épistaxis/Hémoptysie
- Pied tombant D
- OMI G>D
- Crépitants pulmonaires





- Investigations

- Hb 100 GB 11,4 Neutros 9,90 Plqt 408
Rétics N Hapto N LDH 291 **Acide urique 1225**
INR 1,30 PTT 27 Fibrinogène 1,64
pro-BNP 18 000 Tropos 200
Creat 309 Ca 2,18 PO 2,25
Analyse urine: **Protéinurie** (Prot U/Creat U = 0,289) + **Hématurie** micro
- Doppler MIG: Compression veineuse
- Scan TAP: Polyadénopathies

DONC

Patient de 57 ans, connu Sjögren

- Purpura palpable, épistaxis
 - Vasculite?
 - Plaquettes normales
- IRA avec protéinurie et hématurie
 - GN sur vasculite?
 - Pré-rénal? (↓ apports)
- Masse inguinale G, polyadénopathies, ↑Acide urique et PO
 - Néoplasie? (Lymphome)
- ↑BNP/tropos, œdème, crépitants pulmonaires
 - Décompensation cardiaque?
- Pied tombant D
 - Neuropathie secondaire au Sjögren?

- Plus de labos...

Anti-ADN - ANA 1/1280 FR 19

ANCA - Anti-GBM -

CRP 28,0

C3 0,6 C4 <0,08 IgG/IgA/IgM N

Antiphospholipides -

Kappa 7842 Lambda 17,24

- Scan thorax/Scinti VQ/Broncho:


- Hémorragie alvéolaire

- Pas EP

- Scan AP

- Épaississement pariéto-jéjunal + iléal

- ETT: normal

- 
- Biopsie ganglion inguinal G: **Lymphome DGCB**

 - Biopsie cutanée:
 - Vasculite leucocytoplastique
 - Présence de **thrombi hyalins dans la lumière**

VASCULITE DES PETITS VAISSSEAUX

Chez patient Sjögren et lymphome DGCB

ANCA -



Complexes immuns?
↓ C3/C4

Cryoglobulinémique?
Thrombi +

IgA?

Secondaire?

Paranéoplasique?
Néo hémato

Sjögren?

Malgré cryoglobulines sériques négatives...

VASCULITIS SYNDROMES: EDITED BY HASAN YAZICI AND YUSUF YAZICI

Common and rare forms of vasculitis associated with Sjögren's syndrome

Argyropoulou, Ourania D.; Tzioufas, Athanasios G.

[Author Information](#) 

Current Opinion in Rheumatology: [January 2020 - Volume 32 - Issue 1 - p 21-28](#)

doi: [10.1097/BOR.0000000000000668](https://doi.org/10.1097/BOR.0000000000000668)

- La vasculite la plus commune chez les patients Sjögren est la vasculite cryoglobulinémique
- Cas sporadiques de vasculites ANCA et moyens/grands vaisseaux

Argyropoulou, O. D., & Tzioufas, A. G. (2020). Common and rare forms of vasculitis associated with Sjögren's syndrome. *Current opinion in rheumatology*, 32(1), 21–28. <https://doi.org/10.1097/BOR.0000000000000668>

Cryoglobulinemic vasculitis in primary Sjögren's Syndrome: Clinical presentation, association with lymphoma and comparison with Hepatitis C-related disease

O.D. Argyropoulou ^{a, b, g}, V. Pezoulas ^c, L. Chatzis ^{a, b}, E. Critselis ^{d, j}, S. Gandolfo ^e, F. Ferro ^f, L. Quartuccio ^e, V. Donati ^f, E. Treppo ^e, C.R. Bassoli ^g, A. Venetsanopoulou ^{a, b}, E. Zampeli ⁱ, M. Mavrommati ^k, P.V. Voulgari ^l, T.E. Exarchos ^m, C.P. Mavragani ^h, C. Baldini ^g, F.N. Skopouli ^j ... A.V. Goules ^{a, b, f}

- Étude rétrospective, 1083 patients Sjögren
- 10,6% avaient une cryoglobulinémie, 6,5% répondant aux critères de vasculite cryoglobulinémique
- 1/3 patient Sjögren+VC développait un lymphome cellules B dans les 5 ans de la vasculite cryoglobulinémique
- Suggèrent un dosage et suivi des cryoglobulines chez tous les patients Sjögren

DONC

Homme de 57 ans, connu Sjögren

1. Vasculite cryoglobulinémique
 - Purpura + Acrocyanose
 - Mononévrite multiplexe (pied tombant, paresthésies)
 - Hémorragies alvéolaires
 - Biopsie compatible (thrombi hyalin)
 - Bonne réponse avec plasmaphérèse (x4) + corticos + Rituximab

2. Lymphome DGCB
 - Risque plus élevé chez patients Sjögren
 - Infiltration parotide G + GI (nausées, vomissements, diarrhées)
 - Bonne réponse des adénopathies avec corticostéroïdes puis RCHOP

3. IRA oligurique (syndrome néphritique)
 - GN à cryoglobulines ± Lyse tumorale ± Pré-rénal
 - Surcharge associée nécessitant HDF x3
 - Strain cardiaque secondaire

Pic de chaînes légères Kappa

EXTENDED REPORT

Serum immunoglobulin free light chain assessment in rheumatoid arthritis and primary Sjögren's syndrome

J-E Gottenberg, F Aucouturier, J Goetz, C Sordet, I Jahn, M Busson, J-M Cayuela, J Sibia, X Mariette

Ann Rheum Dis 2007;66:23-27. doi: 10.1136/ard.2006.052159

- Associé au Sjögren (1/5 patients) et PAR (1/3 patients)
- Corrèle avec atteinte extraglandulaire pour Sjögren
- Corrèle avec activité de la maladie pour PAR


> [Rheumatology \(Oxford\)](#). 2018 Oct 1;57(10):1812-1821. doi: 10.1093/rheumatology/key180.

Serum immunoglobulin free light chains are sensitive biomarkers for monitoring disease activity and treatment response in primary Sjögren's syndrome

Gwenny M Verstappen¹, Rada V Moerman¹, Jolien F van Nimwegen¹, Martha S van Ginkel¹, Johan Bijzet¹, Esther Mossel¹, Arjan Vissink², Bouke P C Hazenberg¹, Suzanne Arends¹, Frans G M Kroese¹, Hendrika Bootsma¹

- Ratio κ/λ anormal chez patients Sjögren avec lymphome MALT
- Corrèle avec l'activité de la maladie
- Diminution en réponse au traitement (marqueur de réponse au traitement)

Verstappen GM, Moerman RV, van Nimwegen JF, et al. Serum immunoglobulin free light chains are sensitive biomarkers for monitoring disease activity and treatment response in primary Sjögren's syndrome. *Rheumatology (Oxford)*. 2018;57(10):1812-1821. doi:10.1093/rheumatology/key180



Au suivi...

(24/10/2022)

- Patient souriant
- Purpura résolu
- Nécrose résiduelle 3^e doigt D et 4^e doigt G
- Creat 61
- Kappa 15,5 Lambda 7,29
- Poursuit traitements de RCHOP



QUESTIONS?