

Présentation clinique atypique d'une maladie des agglutinines froides

L Scaramuzzino, E Desvaux, A Galon, H Benomar, N Ratti, N Aslanbekova, S Palat,
G Gondran, H Bezanahary, E Liozon, A-L Fauchais, K-H Ly, S Parreau
Médecine interne, Hôpital Dupuytren, Limoges

Introduction La maladie des agglutinines froides est une anémie hémolytique auto-immune, causée par des anticorps de type IgM réagissant aux hématies à une température de 3-4 °C. Cette maladie peut se déclarer de manière primaire ou secondaire, dans ce dernier cas elle est déclenchée par une infection, une maladie auto-immune ou un cancer.

Observation Nous rapportons le cas d'une patiente de 48 ans avec comme antécédents principaux une dermatite atopique traitée ponctuellement par dermocorticoïdes et une endométriose avec traitement chirurgical puis médical par nomégestrol.

Elle présente depuis six ans un **syndrome de Raynaud atypique** initialement limité aux doigts.

Ce phénomène s'aggrave depuis trois ans avec atteinte des pouces, du nez et des oreilles.

On note l'apparition d'un **livedo** à grandes mailles touchant le visage et les quatre membres, et des **plaques cyanosées** à l'exposition au froid ou lors du changement de températures.

Ce tableau cutané s'accompagne de **paresthésies** des quatre membres survenant également à l'exposition au froid, ainsi que d'**arthralgies** d'allure mécanique des genoux, des interphalangiennes proximales et distales, et d'un **syndrome sec buccal**.

Il n'y a pas de facteur déclenchant rapporté par la patiente.

→ Radiologies des articulations douloureuses normales.

→ Electromyogramme sans particularité.

→ Capillaroscopie : **capillaires dilatés** avec deux **méga capillaires**.

→ Biologie standard : pas de troubles ioniques ou d'anomalies de la NFS, de la fonction rénale ni hépatique, pas de signes d'inflammation.

→ Biopsie cutanée de la cuisse au niveau du livedo : aucune anomalie, et en particulier aucun signe de vascularite, avec une immunofluorescence négative.

Devant la symptomatologie de cyanose avec livedo et phénomène de Raynaud une recherche d'**agglutinines froides positive**.

Le frottis sanguin retrouvait des **hématies en rouleaux**, et test de **Coombs positif en C3**.

Ces manifestations cutanées douloureuses sont donc rattachées à une maladie des agglutinines froides (MAF), initialement sans anémie associée ni signes d'hémolyse.



Bilan étiologique à réaliser : Rechercher une MAF secondaire

Sérologies VIH, VHB, VHC, EBV, CMV, mycoplasme

MAF para virale, aigue

Dosage des FAN, cryoglobulinémie et complément

MAF dans un contexte d'auto-immunité

Electrophorèse protéines sériques, dosage des Ig

MAF secondaires à une hémopathie

Dosage des chaînes légères sériques

Attention : Pic IgM kappa chez près de 90% des patients atteints par la MAF primaire

TEP scan

Chez notre patiente on retrouvait un pic minime IgM kappa.

Le TEP scan montrait une fixation ganglionnaire axillaire droite à quelques jours d'un vaccin COVID dans le bras droit.

Devant l'aggravation secondaire des signes cutanés, et une anémie à 10 g/dL normocytaire régénérative avec haptoglobine à 0.43 g/L, la patiente a été traitée avec deux cures de **RITUXIMAB J1 puis J15**.



Discussion La MAF peut s'accompagner d'un phénomène de Raynaud ou de symptômes à type d'acrocyanose, mais il est beaucoup plus rarement décrit un phénomène de Raynaud atypique comme celui-ci.

Dans de rares cas on peut observer un livedo racemosa sur l'ensemble du corps, mais nous rapportons ici une autre présentation clinique avec une cyanose des quatre membres et du visage survenant immédiatement après l'exposition au froid. De plus il est étonnant de constater une présentation clinique aussi bruyante malgré l'absence initiale d'anémie et d'hémolyse à la biologie. Cette patiente nécessitera une surveillance accrue dans l'avenir pour ne pas méconnaître une cause secondaire.

Références Shiiya C, et al. Cold agglutinin disease presenting as livedo racemosa. *Cmaj*. 2017 189:E781

Gertz MA. Cold hemolytic syndrome. *Hematology Am Soc Hematol Educ Program*. 2006 19-23

Hill QA, et al. The diagnosis and management of primary autoimmune haemolytic anaemia. *Br J Haematol* 2007 176:395-411