

Immunoélectrophorèse des protéines sériques et sclérodémie systémique

Audrey Nosbaum¹, Salim Trad², Magalie Le Garff-Tavernier³, Lucile Musset³, Zahir Amoura², Jean Cabane¹, Camille Frances⁴

Introduction

Les gammopathies monoclonales font partie des diagnostics différentiels de la sclérodémie systémique (SSc) avec des formes cliniques « pseudo-sclérodémiformes ». Si la recherche d'un pic monoclonal est classique lors du bilan initial, elle se limite habituellement à une électrophorèse des protéines sériques (EPS). Nous avons voulu estimer la fréquence des dysglobulinémies et leurs corrélations cliniques au cours de la SSc.

Patients et Méthodes

Etude rétrospective concernant les patients suivis dans le service de Médecine Interne de la Pitié Salpêtrière. Deux cents SSc avec sérothèque ont été sélectionnées. Les résultats préliminaires concernent 70 patients pour qui une EPS et une immunoélectrophorèse des protéines sériques (IEPS) ont été réalisées. L'analyse des 130 patients restants et celle d'un groupe contrôle apparié pour l'âge et le sexe, est en cours de réalisation.

Résultats

Il s'agit de 60 femmes et 10 hommes, d'âge moyen de 55 ± 14 ans au moment du test avec un suivi médian de la maladie de 38 mois [0-259]. La SSc était diffuse (dSSc) dans 51 cas (dont 30 anticorps anti-Scl70) et était limitée (lSSc) dans 19 cas (dont 14 avec anticorps anti-centromère). Il existait une fibrose pulmonaire chez 38 patients. Trente cinq patients étaient sous corticoïde (à dose < 10 mg/l) et 19 avaient reçu un traitement immunosuppresseur avant l'analyse. L'EPS était considérée comme normale dans 37 cas (53%). Le taux moyen de γ globulines était de 12 ± 14 g/l avec une hyper γ globulinémie dans 9 cas (13%) (14 à 30 g/l) et une hypoglobulinémie (4 g/l) dans 2 cas. Une restriction d'hétérogénéité était notée dans 1 cas, une « anomalie » dans 9 cas (13%) et un pic d'allure monoclonal dans 5 cas (7%). L'IEPS était normale dans 16 cas (23%), retrouvait une augmentation polyclonale des immunoglobulines (Ig) dans 35 cas (50%). Une restriction d'hétérogénéité était notée dans 3 cas. Une Ig monoclonale (mIg) était retrouvée chez 14 patients (20%), concernant 2 lSSc et 12 dSSc ($p = 0,32$).

Il n'y avait pas de différence significative entre les patients avec ou sans mIg pour l'âge au diagnostic de SSc, l'âge au test, ou la durée d'évolution de la SSc. Parmi les patients avec mIg, 8 étaient sous corticoïdes et 3 sous immunosuppresseur ($p = 0,76$). L'mIg était à IgA ($n = 3$), IgG ($n = 9$) et IgM ($n = 2$) avec une chaîne légère λ ($n = 4$) κ ($n = 6$) et double λ / κ à mIgG ($n = 2$). Le taux des mIg était faible dans 7 cas (EPS normale). Un diagnostic de myélome multiple associé a été posé chez 2 patients.

La DLCO était sensiblement plus basse chez les 14 patients avec mIg ($52 \pm 14\%$ vs $59 \pm 18\%$, $p = 0,13$). La mortalité était significativement plus importante dans le groupe mIg (6/14 vs 7/54, $p = 0,017$). En analyse univariée, la survie des patients avec une mIg était significativement plus basse ($p = 0,02$).

Conclusion

La prévalence d'une mIg semble être plus importante dans la SSc et être un facteur prédictif de mortalité. Ces résultats méritent d'être complétés par une analyse avec un échantillon de SSc plus important et un groupe témoin.