

Syndrome de Sweet récidivant compliqué de gammopathie monoclonale de signification indéterminée

Refractory Sweet syndrome complicated by monoclonal gammopathy of undetermined significance

I. Kechaou, E. Cherif, I. Boukhris, S. Azzabi et L. Ben Hassine

Service de Médecine interne B, Hôpital Charles-Nicolle, Tunis, Tunisie

RESUME

L'association entre syndrome de Sweet et gammopathies monoclonales de signification indéterminée (MGUS) est exceptionnelle. Nous rapportons l'observation d'une patiente âgée de 44 ans chez qui un syndrome de Sweet d'évolution récurrente, s'est compliqué par l'apparition d'une gammopathie monoclonale de signification indéterminée après 3 ans d'évolution.

Rev Med Brux 2017 ; 38 : 152-3

ABSTRACT

The association between Sweet syndrome and monoclonal gammopathy of undetermined significance (MGUS) is exceptional. We report the case of a 44 years-old woman in whom recurrent Sweet syndrome was complicated by monoclonal gammopathy of undetermined significance (MGUS) after 3 years of evolution.

Rev Med Brux 2017 ; 38 : 152-3

Key words : Sweet's syndrome, acute febrile dermatosis, monoclonal gammopathy

INTRODUCTION

Le syndrome de Sweet ou dermatose neutrophilique aiguë fébrile constitue une manifestation paranéoplasique rare au cours des gammopathies monoclonales. Son association au myélome multiple est la plus rapportée, alors que l'association aux gammopathies monoclonales de signification indéterminée (MGUS) est très exceptionnelle¹⁻³. A ce propos, nous en rapportons une nouvelle observation.

OBSERVATION

Une patiente âgée de 44 ans, sans antécédents pathologiques particuliers, a présenté 10 jours avant son hospitalisation, une éruption cutanée érythémateuse au niveau des zones photo-exposées, douloureuse et prurigineuse. L'anamnèse n'a pas trouvé de notion de prise médicamenteuse ni d'épisode infectieux ayant précédé l'éruption. A l'examen, la patiente est fébrile à 38°C avec un état général conservé. On note de multiples papules et plaques érythémateuses, annulaires, de taille variant entre 1 et

2 cm de grand axe, douloureuses à la palpation, confluentes par endroits et bien limitées au niveau des zones photo-exposées de la face postérieure des avant-bras, des mains et du décolleté (figure). L'examen des muqueuses et des phanères était normal. Le reste de



Figure : Multiples lésions érythémateuses papuleuses.

l'examen physique était sans particularité.

Sur le plan biologique, il y avait un syndrome inflammatoire biologique (SIB) (vitesse de sédimentation à 60 mm/h et CRP à 263 mg/l), sans hyperleucocytose. Le reste du bilan était sans particularité notamment l'électrophorèse des protéines plasmatiques (EPP), le bilan hépatique et rénal. La biopsie cutanée était en faveur d'une dermatose inflammatoire aiguë neutrophilique en rapport avec un syndrome de Sweet. La radiographie du thorax était normale ainsi que l'échographie abdominale et pelvienne. Les anticorps anti-nucléaires (AAN) étaient négatifs. L'évolution immédiate était favorable sous anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS) (Indométacine : 150 mg/j) avec disparition des lésions cutanées et du SIB au bout de 10 jours.

L'évolution ultérieure était marquée par la récurrence de la même éruption cutanée à raison d'une fois tous les 3 à 4 mois, mais sans fièvre, avec une évolution favorable sous AINS. La surveillance biologique régulière a révélé l'apparition à l'EPP après 3 années de suivi d'un pic gamma d'allure monoclonale avec un taux de gammaglobulines normales à 12 g/l. Le reste du bilan était normal, notamment pas de syndrome inflammatoire biologique et absence d'hypercalcémie. La numération de la formule sanguine (NFS) était également normale. L'immunoélectrophorèse des protéines plasmatiques (IEPP) ainsi que le dosage pondéral des immunoglobulines ont objectivé une hypergamma-globulinémie de type IgG Kappa à 1,900 mg/dL (N : 600-1,400 mg/dL), sans baisse des autres classes d'immunoglobulines : IgM 272 mg/dL (N : 50-250mg/dL) et IgA 376 mg/dL (N : 80-450 mg/dL). L'immunoélectrophorèse des protéines urinaires (IEPU) était négative. La ponction sternale a montré une moelle de richesse normale et a infirmé le diagnostic de myélome multiple. La radiographie du thorax, l'échographie abdomino-pelvienne et l'examen gynécologique étaient sans particularités. Le diagnostic de gammopathie monoclonale de signification indéterminée (MGUS) associée à un syndrome de Sweet a dès lors été retenu.

DISCUSSION

Le syndrome de Sweet a été décrit au cours des maladies infectieuses, des maladies auto-immunes, des médicaments et des néoplasies. L'origine paranéoplasique rapportée dans 10 à 20 % des cas peut être en rapport avec une tumeur solide ou une hémopathie maligne décrite dans plus de 85 % des cas le plus souvent de type leucémie myéloïde aiguë⁴.

L'association syndrome de Sweet et gammopathie monoclonale est exceptionnelle et seulement un cas a été rapporté dans la littérature². Notre observation se distingue par le délai long, de 3 ans entre le diagnostic initial de syndrome de Sweet et l'apparition de la gammopathie monoclonale. Alors que dans la littérature, le diagnostic de gammopathie monoclonale est en général concomitant à l'éruption cutanée, il s'agit

le plus souvent de myélome multiple et non de MGUS comme le cas de notre observation¹⁻³. L'isotype IgG retrouvé chez notre patiente semble être le plus fréquemment décrit dans la littérature, mais le mécanisme physiopathologique demeure peu connu¹.

Le traitement chez notre patiente a été basé sur les AINS de type indométacine. En effet, l'indométacine fait partie de l'arsenal thérapeutique proposé dans le syndrome de Sweet [5,6]. La corticothérapie constitue le traitement de référence au cours de cette dermatose neutrophilique indiquée à la dose de 1 mg/kg/j^{5,6}. Elle pourrait être proposée chez notre patiente lors de la prochaine poussée dans le but d'améliorer son pronostic.

Dans notre observation, une surveillance régulière à fin de dépister l'apparition d'un authentique myélome multiple ou autre pathologie néoplasique est nécessaire d'autant plus qu'il s'agit d'une jeune femme de 44 ans.

CONCLUSION

A travers notre observation, nous insistons sur la nécessité d'une surveillance au long cours des malades ayant un syndrome de Sweet récurrent afin de rechercher une cause sous-jacente.

Conflits d'intérêt : néant.

BIBLIOGRAPHIE

1. Bayer-Garner IB, Cotter-Fox M, Smaller BR. Sweet syndrome in multiple myeloma: a series of six cases. *J Cutan Pathol.* 2003;30(4):261-4.
2. Nocente R, Cammarota G, Gentiloni Silveri N, Rotoli M, Zannoni GF, Bertazzoni G *et al.* A case of Sweet's syndrome associated with monoclonal immunoglobulin of IgG-lambda type and P-ANCA positivity. *Panminerva Med.* 2002;44(2):149-50.
3. Belhadjali H, Chaabane S, Njim L, Youssef M, Zakhama A, Zili J. Sweet's syndrome associated with multiple myeloma. *Acta Dermatovenerol Alp Pannonica Adriat* 2008;17(1):31-3.
4. Bonamigo RR, Razera F, Olm GS. Neutrophilic dermatoses: part I. *An Bras Dermatol.* 2011;86(1):11-25.
5. Cohen PR. Neutrophilic dermatoses: a review of current treatment options. *Am J Clin Dermatol.* 2009;10(5):301-12.
6. Fazili T, Duncan D, Wani L. Sweet's Syndrome. *Am J Med.* 2010;123(8):694-6.

Correspondance et tirés à part :

I. KECHAOU
Hôpital Charles-Nicolle
Service de Médecine interne B
Boulevard du 9 avril 1938
1080 Tunis
Tunisie
E-mail : kechaou.ines@topnet.tn

Travail reçu le 19 avril 2016 ; accepté dans sa version définitive le 28 septembre 2016.