

Bonjour,

Dans le cadre de mon travail de thèse de médecine encadré par Dr Thibault MAHEVAS au sein du service de dermatologie de l'Hôpital Saint Louis (Paris), nous réalisons **une étude rétrospective sur les facteurs associés à l'espacement des injections d'anakinra et l'effet du ciblage du clone lymphoplasmocytaire, au sein d'une cohorte de patients atteints d'un syndrome de Schnitzler traités par anakinra.**

Rationnel

Le syndrome de Schnitzler, considéré comme un syndrome auto-inflammatoire acquis de l'adulte, se caractérise par un tableau de fièvre récurrente, d'éruption urticarienne neutrophilique, de douleurs ostéoarticulaires, et de syndrome inflammatoire biologique. S'y associe systématiquement une gammapathie monoclonale, généralement IgM, dont le lien avec la maladie reste pour l'instant incertain. Plusieurs études n'ont pas retrouvé de mutation en faveur d'une cause clonale. Le facteur génétique commun le plus souvent retrouvé est la mutation L265P de MYD88, avec une fréquence similaire à celle des patients avec une maladie de Waldenström.

Le traitement le plus efficace actuellement consiste en une injection quotidienne d'anakinra, un récepteur antagoniste de l'IL1, d'efficacité rapide mais de demi-vie courte, obligeant les patients à des injections rapprochées.

Objectifs :

- déterminer les facteurs associés à la possibilité d'espacement des injections,
- mettre en évidence les effets du ciblage éventuel du clone lymphoplasmocytaire responsable de la gammapathie monoclonale sur le syndrome inflammatoire et la dépendance à l'anakinra,
- rechercher un lien entre le statut mutationnel MYD88 et le phénotype clinique,
- décrire l'efficacité et la tolérance du traitement.

Méthode :

Etude rétrospective multicentrique.

Pour être inclus, les patients doivent avoir un diagnostic « certain » selon les critères de Strasbourg (*Simon et al. Allergy, 2013*), avec une gammapathie IgM ou IgG, et être traités par anakinra.

Les données recueillies seront notamment : données socio-démographiques, phénotype clinique, données de myélogramme/BOM, statut mutationnel MYD88 et autres mutations, imagerie (TEP, scintigraphie, TAP), évolution clinico-biologique sous traitement, durée d'espacement maximal sans rechute, autres manifestation clinique de gammapathie monoclonale, survenue d'effets indésirables notamment infectieux...

Nous avons déjà recueilli les données de 40 patients dans différents CH et CHU, et souhaiterions enrichir cette cohorte.

Si vous souhaitez participer à l'étude, vous pouvez nous contacter via nos emails (camelia.rawas@aphp.fr et thibault.mahevas@aphp.fr).

En vous remerciant de votre attention,