

APPEL A OBSERVATIONS

Etude MAI TAFRO : Maladie Auto-Immune et syndrome Thrombopénie Anasarque, myéloFibrose, atteinte Rénale et Organomégalie

Rationnel :

Le syndrome TAFRO, pour Thrombopénie Anasarque MyéloFibrose insuffisance Rénale et Organomégalie a été décrit en Asie comme une présentation clinique particulière de maladie de Castleman idiopathique (MCMi). Le diagnostic repose essentiellement sur la présence d'une anasarque, d'un syndrome inflammatoire et d'une thrombopénie. L'insuffisance rénale et la myélofibrose sont inconstantes bien que probablement plus spécifiques. Il a ensuite été rapporté en dehors de la MCMi avec une réponse aux mêmes traitements que ceux utilisés dans la MCMi. La présence d'une maladie auto-immune systémique est un critère d'exclusion du diagnostic de TAFRO selon les définitions internationales. Toutefois ces dernières années plusieurs observations de patients avec maladie auto-immune systémique, essentiellement atteints de lupus érythémateux systémique ou de syndrome de Sjögren, ont été rapportées avec une présentation TAFRO. Certains de ces patients répondent à un traitement immunosuppresseur classique mais pour d'autres il a fallu avoir recours à des thérapeutiques utilisées plus volontiers dans les MCMi. Nous cherchons à mieux décrire ce nouveau syndrome de chevauchement.

Critères d'inclusion pour l'appel à observation :

1. Age > 18 ans
2. Présence des trois critères principaux de Masaki pour le diagnostic de TAFRO
 - a. Anasarque (épanchement pleural et/ou ascite et/ou œdèmes)
 - b. Plaquettes < 100 G/l
 - c. Température > 37°5 ou CRP > 20 mg/l
3. Un diagnostic de Lupus selon les critères EULAR/ACR 2019(15) ou de syndrome de Sjögren selon les critères ACR-EULAR 2016(16) ou un diagnostic de maladie auto-immune systémique (sclerodermie systémique, dermato-polymyosite, polyarthrite rhumatoïde) défini selon les critères en vigueur

Signaler les cas à

Lionel Galicier : lionel.galicier@aphp.fr

Immunopathologie Clinique, Hôpital Saint Louis, 75010 PARIS

Lucile Grange : grange.lucile@laposte.net

Médecine Interne, CHU de Saint Etienne, 42055 SAINT ETIENNE