

- Gén: • Les cryoglobulines sont des immunoglobulines sériques qui précipitent in vitro à des températures < 37°C et produisent des trbl. organiques par intermédiaire de 2 mécanismes:
- Syndrome d'hyperviscosité (habituellement avec les cryoglobulines type I)
  - Mécanisme immun (habituellement avec les cryoglobulines type II).
- Les cryoglobulines ne sont pas à confondre avec les agglutinines froides qui sont des immunoglobulines avec la propriété d'agglutiner les érythrocytes. Les agglutinines froides sont des anticorps IgM qui précipitent à 4°C de manière réversible.
- Étio: • La cryoglobulinémie est associée à de nombreux processus pathologiques: infectieux, auto-immuns, néoplasiques.

### En pratique clinique

Chez > 90 % des patients avec une cryoglobulinémie, on trouve une maladie causale! La cause la plus fréquente est l'hépatite C.

- Clas: 1. Cryoglobulines I (5-10 % des cryoglobulinémies):
- Ce sont des immunoglobulines monoclonales, svt. des IgM kappa ou des IgG (rarement composées de chaînes légères, appelées protéine de Bence-Jones).
  - Associées à: malignome à cellules B (surtout maladie de Waldenström, plus rarement au myélome multiple ou une leucémie lymphatique chronique).
2. Cryoglobulines II (55-65 % des cryoglobulinémies):
- Ce sont des immunoglobulines mixtes associant une immunoglobuline (surtout des IgM avec une activité facteur rhumatoïde) et des IgG polyclonales.
  - Associé à:
    - Infection chronique, par exemples:
      - ◊ Hépatite C (50-100 %), hépatite B (< 5 %)
      - ◊ Brucellose, cytomégalovirus, Epstein-Barr virus, malaria, schistosomiase, syphilis
    - Maladie de Waldenström
    - Maladies lymphoprolifératives
    - Maladies auto-immunes (ex: LÉD, panartérite noueuse, syndrome de Sjögren)
    - Hépatopathies
3. Cryoglobulines III (formes mixtes; env. 30 % des cryoglobulinémies):
- Il s'agit d'immunoglobulines IgM pouvant former des complexes avec d'autres cryoglobulines.
  - Associé à:
    - Collagénoses
    - Infections chroniques
- Clin: • Asymptomatique
- Symptomatique:
- Atteinte cutanée (chez env. 80 % des patients) due aux dépôts de complexes immuns:
    - Purpura palpable, pétéchies

### En pratique clinique

La manifestation cutanée la plus fréquente lors d'une vasculite cryoglobulinémique est le purpura.

- Phénomène de Raynaud, intolérance au froid
  - Nécroses et ulcères cutanés
  - Livédo réticulaire
  - Atteinte articulaire: arthralgies, arthrite non érosive
  - Atteinte rénale: glomérulonéphrite, insuffisance rénale
  - Atteinte du système nerveux: mononévrite multiple, polyneuropathie sensitive ou sensitivomotrice
  - Syndrome d'hyperviscosité: céphalée, léthargie, trbl. visuels (le patient voit trouble), événements thromboemboliques (principalement rencontrée dans les cryoglobulinémies de type I)
  - Atteinte G-I (plus rare): douleur abdominale secondaire à la vasculite de la vésicule biliaire ou une vasculite intestinale; rectorragies. Au labo: ALAT ↑, ASAT ↑.
- Lab: • FSC, CRP, ASAT, ASAT, ASAT, créatinine
- Recherche des cryoglobulines (le sang prélevé doit être transporté au laboratoire à > 37°C et par la suite être conservé durant 1 semaine à 4°C).
- Si le rapport ASAT/ALAT est élevé:
- Sérologie d'hépatite B: antigène HBs, anticorps anti-HBs
  - Sérologie d'hépatite C: anticorps anti-VHC. Si les ac anti-VHC sont positifs, il faut déterminer la virémie (par méthode PCR) ou chercher l'antigène VHC-core, afin d'exclure une hépatite C active.
- Exclure une maladie auto-immune, par exemple:
- C3, C4 (abaissement principalement du C4)
  - ANA, facteur rhumatoïde
- Électrophorèse des protéines sériques
- Analyse d'urine