

Submitted by: Valérie Nadon

Email: valerie.nadon@umontreal.ca

Abstract Category: Présentation de cas clinique / Clinical case presentation

Preference: Présenter un poster / Present a poster

---

### 13. Syndrome de Mullin

Primary Author: **Valérie Nadon**

Institution: Hôpital Notre-Dame, Montréal, Qc, Canada

Status: Médecin

Eligible for André Lussier bursary: Oui / Yes

Supervisor's name: Dr Hugo Chapdelaine

Supervisor's e-mail: hugo.chapdelaine@videotron.ca

Additional Authors: Dr Hugo Chapdelaine - Hôpital Notre-Dame

Dr Carol Anne Yeadon - Hôpital Notre-Dame

**Objectives:** Les maladies auto-inflammatoires sont un groupe de maladies qui se caractérisent par la présence d'inflammation pathogénique via une activation aberrante du système immunitaire, et ce, de manière indépendante à la présence d'un antigène. La majorité des syndromes auto-inflammatoires se manifestent pendant l'enfance, mais quelques uns débutent à l'âge adulte, tel que le syndrome de Schnitzler qui est considéré comme le paradigme de la forme acquise. Récemment, Longhurst et al. ont décrit un cas d'une forme acquise qui serait distincte du syndrome de Schnitzler, nommé syndrome de Mullin. Nous rapportons un cas du syndrome de Mullin.

#### **Method:**

**Results:** Il s'agit d'un homme de 68 ans, caucasien d'origine française, qui est connu pour un MGUS à IgG-Kappa (5 g/l) diagnostiqué en 2001, un vitiligo, une hypothyroïdie, une hypertension artérielle, une apnée du sommeil. Nous rapportons au moins trois épisodes inflammatoires nécessitant une hospitalisation en 2009, 2013 et 2016. Les épisodes se présentent tous de manière similaire, et débutent par un prodrome infectieux de quelques jours, puis évoluent rapidement avec l'apparition de fièvre, diminution de l'état générale et un urticaire impliquant surtout les bras, avant-bras et cuisses. Le patient développe ensuite des arthralgies touchant principalement les mains, poignets, hanches et chevilles. Le patient a présenté une excellente réponse à la prednisone po lors de chaque épisode, avec résolution quasi-complète des symptômes en deux ou trois jours. La fatigue persiste habituellement jusqu'à deux semaines.

Pendant les épisodes inflammatoires, les investigations montrent une augmentation significative de la CRP et VS, un abaissement du C3 et C4, une thrombopénie et une lymphopénie. Il y a normalisation de tous ces paramètres entre les épisodes. Les bilans suivants sont négatifs : ANA, ENA, FR, anti-CCP, ANCA, CIC, hépatite B/C, VIH, ASO, cryoglobulinémie, CH50, et inhibiteur C1 estérase. L'échographie abdominale ne montre pas d'hépatosplénomégalie.

Notre cas clinique est très similaire à celui décrit par Longhurst. Tel que mentionné par cette équipe londonienne, le syndrome de Mullin diffère du syndrome de Schnitzler par la présence d'un pic monoclonal à IgG plutôt qu'IgM, l'absence de lymphadénopathie, d'hépatosplénomégalie et de leucocytose, ainsi que la présence d'une baisse du complément. Également, le syndrome de Mullin semble mieux répondre à la corticothérapie que le syndrome de Schnitzler, mais n'avoir aucun bénéfice avec l'anakinra. Dans notre cas, il n'y a pas eu de tentative de traitement avec un agent anti-IL1.

**Conclusion:** À notre connaissance, nous rapportons le deuxième cas de syndrome de Mullin dans la littérature.