

« Bonnes pratiques en cas d'urgence »

:: Vascularite cryoglobulinémique

Synonymes

Cryoglobulinémie essentielle
Cryoglobulinémie mixte
Cryoglobulinémie monoclonale

Définition

Les cryoglobulines sont des immunoglobulines qui précipitent au froid (< 37°C) et se solubilisent à nouveau lors du réchauffement. La présence d'une cryoglobulinémie peut entraîner une vascularite par des mécanismes prothrombotiques et/ou inflammatoires (oblitération partielle ou complète des vaisseaux de moyen ou petit calibre).

Les cryoglobulines apparaissent surtout au cours des maladies infectieuses, hématologiques, rhumatologiques, immunologiques ou inflammatoires.

On distingue selon la composition du précipité :

- Les **cryoglobulinémies monoclonales pures** (type I) caractérisées par une immunoglobuline monoclonale (pic monoclonal) IgG ou IgM unique. Elles sont à l'origine de phénomènes microthrombotiques par obstruction vasculaire mécanique avec ischémie d'aval.

Elles sont liées à une hémopathie lymphoïde B type maladie de Waldenström, gammopathie monoclonale de signification indéterminée/GMSI (MGUS des anglosaxons) ou leucémie lymphoïde chronique.

- Les **cryoglobulinémies mixtes** (type II ou type III) :

- type II : une immunoglobuline monoclonale le plus souvent IgM, avec une activité facteur rhumatoïde et des immunoglobulines polyclonales type IgM, IgG ou IgA ;

- type III : mélange d'immunoglobulines polyclonales IgM, IgG, voire IgA (dirigées contre des antigènes viraux, bactériens ou des auto-antigènes) et éléments du complément ;

Elles sont à l'origine de vascularites inflammatoires systémiques liées aux dépôts de complexes immuns favorisés par la station debout prolongée ou l'activité physique et sont secondaires à une infection chronique (virus des hépatites B/VHB ou C/VHC, VIH), une maladie auto-immune (lupus, Gougerot-Sjögren...), ou un syndrome lymphoprolifératif B.

- En l'absence de cause identifiée, on parle de **cryoglobulinémie « essentielle »**.

Environ 10-15 % sont des cryoglobulines pures de type I, 50-60 % des cryoglobulines mixtes de type II et 30-40 % de type III.

Le diagnostic repose sur les signes cliniques et biologiques :

- cliniques : atteintes *cutanées* (purpura vasculaire, acrosyndrome, syndrome de Raynaud, livedo, urticaire, voire nécrose cutanée) favorisées par le froid ou les variations de température, *articulaires* (arthralgies, arthrites), *neurologiques* (neuropathie périphérique distale sensitive, ou sensitivomotrice), rénales (protéinurie, hématurie microscopique, glomérulonéphrite, insuffisance rénale), plus rarement digestives, cardiaques, neurologiques centrales ou pulmonaires (fibrose), asthénie, fièvre, amaigrissement lors des poussées ;
- biologiques : cryoglobulinémie (avec typage immunologique), pic monoclonal, facteur rhumatoïde, fraction C4 basse du complément.

Les stratégies thérapeutiques sont adaptées au type de cryoglobulinémie, à l'extension de la maladie, et à la pathologie sous-jacente. Le traitement repose en premier lieu sur le traitement de la maladie sous-jacente :

- cryoglobulinémies mixtes : combinaison peg-interféron alpha et ribavirine (hépatite C), immunomodulateurs ou immunosuppresseurs (rituximab-anti-CD20), échanges plasmatiques, corticoïdes ;
- cryoglobulinémies monoclonales : corticothérapie, immunosuppresseurs, échanges plasmatiques, voire chimiothérapie...

Pour en savoir plus

► Orphanet

- [Fiche Maladie](#)

► [PNDS 2021](#) : Cryoglobulinémies - Mise en ligne : 14/10/21

► Centre de référence des maladies auto-immunes systémiques rares d'Ile-de-France <http://www.maladiesautoimmunes.com/>

Sommaire

<u>Fiche de régulation pour le SAMU</u>	<u>Fiche pour les urgences hospitalières</u>
Synonymes	<u>Problématiques en urgence</u>
Mécanismes	<u>Recommandations en urgence</u>
Risques particuliers en urgence	<u>Orientation</u>
Traitements fréquemment prescrits au long cours	<u>Précautions médicamenteuses</u>
Pièges	<u>Précautions anesthésiques</u>
Particularités de la prise en charge médicale préhospitalière	<u>Mesures préventives</u>
En savoir plus	<u>Mesures complémentaires en hospitalisation</u>
	<u>Don d'organes</u>
	<u>Numéros en cas d'urgence</u>
	<u>Ressources documentaires</u>

Fiche de régulation pour le SAMU

Synonymes

Cryoglobulinémie essentielle
Cryoglobulinémie mixte
Cryoglobulinémie monoclonale

Mécanismes

Les cryoglobulines sont des immunoglobulines qui précipitent au froid (< 37°C) et se solubilisent à nouveau lors du réchauffement. Elles peuvent apparaître au cours de nombreuses maladies infectieuses, hématologiques, rhumatologiques, immunologiques ou inflammatoires. Une cryoglobulinémie peut entraîner une vascularite par des mécanismes prothrombotiques et/ou inflammatoires

Risques particuliers en urgence

Poussée de vascularite
Syndrome d'hyperviscosité
Infections liées aux traitements
Atteintes neurologiques
Atteintes digestives

Traitements fréquemment prescrits au long cours

Cryoglobulinémies monoclonales : corticoïdes, immunosuppresseurs, échanges plasmatiques, chimiothérapie...

Cryoglobulinémies mixtes : antiviraux, immunomodulateurs, immunosuppresseurs, échanges plasmatiques, corticoïdes...

Pièges

Diagnostic des complications non spécifique

Particularités de la prise en charge médicale préhospitalière

Traitement symptomatique
Rôle aggravant du froid

En savoir plus

Fiches Orphanet urgences : www.orphanet-urgences.fr

Centre national de référence des maladies auto-immunes systémiques rares, Hôpital de la Pitié-Salpêtrière, Paris (01 42 17 80 09)

www.maladiesautoimmunes.com

www.association-vascularites.org

Fiche pour les urgences hospitalières

Problématiques en urgence

Les principales situations d'urgence observées sont :

▶ **Situation d'urgence 1 : Poussée de vascularite**

▶ **Situation d'urgence 2 : Atteinte rénale (néphropathie glomérulaire)**

La glomérulonéphrite cryoglobulinémique se manifeste par un syndrome néphritique ou néphrotique, associé à une hypertension artérielle sévère, et peut aboutir à l'insuffisance rénale terminale.

Les manifestations justifiant d'une prise en charge urgente incluent une hypertension artérielle sévère, voire maligne, une surcharge hydrosodée et un syndrome œdémateux.

▶ **Situation d'urgence 3 : Atteinte neurologique (périphérique ou centrale)**

L'atteinte neurologique périphérique se manifeste par une mononeuropathie multiple ;
L'atteinte neurologique centrale se manifeste par un déficit neurologique systématisé (pseudo-AVC), des convulsions, un coma ou des troubles cognitifs.

▶ **Situation d'urgence 4 : Syndrome d'hyperviscosité**

Le syndrome d'hyperviscosité (SH) est une urgence thérapeutique.

Un SH doit être évoqué dans un contexte d'hémopathie (macroglobulinémie de Waldenström ou myélome), devant des signes neurologiques (céphalées), sensoriels (acouphènes, myodésopsies), respiratoires (dyspnée), cardiovasculaires (thrombose ou saignements inexplicables).

Le diagnostic repose sur un faisceau d'arguments et un avis d'experts.

L'examen le plus spécifique de la gravité du SH est le fond d'œil.

https://www.srlf.org/wp-content/uploads/2019/01/1807-MIR-Vol27-N4-p317_323.pdf

D'autres situations peuvent se rencontrer aux urgences :

- **Infections** favorisées par les immunosuppresseurs, la chimiothérapie, les traitements immunomodulateurs et la corticothérapie :

- bactériennes : pulmonaires à germes encapsulés (pneumocoques et haemophilus) ;
- virales, type zona ;
- fongique, type pneumocystose (surtout si fortes doses de corticoïdes et en l'absence de prophylaxie) ;

- **Vascularites du tube digestif (ischémie mésentérique, perforation intestinale, hémorragie digestive)**, exceptionnelles, nécessitant une prise en charge urgente :

https://www.sfm.org/upload/70_formation/02_formation/02_congres/Urgences/urgences2008/donnees/pdf/022_juchet.pdf

Recommandations en urgence

► Recommandations générales

- Prise en charge en lien avec un centre expert (centre de référence ou de compétences maladies rares/CRMR-CCMR).

► Situation d'urgence 1 : Poussée de vascularite

1. Mesures diagnostiques en urgence

■ Éléments cliniques du diagnostic

- Fièvre, amaigrissement, asthénie, anorexie ;
- Sueurs nocturnes ;
- Atteinte systémique :
 - cutanée, majorée par froid : purpura vasculaire, ulcère, livedo reticularis, urticaire (fixe, non migratrice, non prurigineuse), nécrose digitale ;
 - neurologique : paresthésies, faiblesse musculaire, déficit ;
 - articulaire : arthralgies, arthrites, myalgies ;
 - digestif : douleurs abdominales, diarrhée, hémorragie ;
 - néphrologique : HTA, œdèmes de membres inférieurs ;
 - cardiaque : péricardite, insuffisance cardiaque, valvulopathie mitrale.

■ Évaluer la gravité

- HTA maligne avec atteinte rénale, neurologique centrale (encéphalopathie hypertensive - convulsions - accident vasculaire cérébral) ;
- Ischémie mésentérique digestive ou perforation (vascularite digestive) ;
- Cardiaque (syndrome coronarien aigu par vascularite coronaire - cardiomyopathie dilatée - HTAP) ;
- Nécrose cutanée extensive.

■ Explorations en urgence

- ECG 17 dérivations ;
- NFS-Plaquettes ;
- Bilan de coagulation (TP - TCA - fibrinogène) ;
- Urée-créatininémie avec mesure du débit de filtration glomérulaire (DFG), ionogramme sanguin et urinaire, bandelette urinaire, ECBU ;

Examens pouvant avancer la prise en charge future :

- analyse du sédiment urinaire ;
- bilan immunologique : anticorps anti-CCP, ANCA (diagnostic différentiel), anticorps anti-nucléaires (anti-ADN natif - ENA) ;
- Complément : C3, C4, CH50 ;
- Sérologies hépatite B / hépatite C / VIH 1 et 2 (avec accord du patient) ;

À distance de l'urgence selon l'atteinte : biopsie rénale, IRM cérébrale.

2. Mesures thérapeutiques immédiates

▪ Monitoring

Toutes les 4 heures en absence de signe de gravité, sinon en continu :

- Pression artérielle, fréquence cardiaque, fréquence respiratoire (PA, FC, FR) ;
- SpO₂ ;
- Température ;
- Score de Glasgow et recherche de déficit ;
- Diurèse ;
- Atteinte cutanée : évolution du purpura, signes cutanés ischémiques.

▪ Mesures symptomatiques

- Voie veineuse périphérique (1 ou 2 en fonction de l'état) ;
- Hydratation suffisante ;
- Pièce chauffée - couverture de survie (lutte contre le froid) ;
- Prise en charge antalgique suffisante (palier I +/- III) ;
- Contrôle de la pression artérielle (PA) : objectif PAS < 140 mm Hg (hors AVC) ;
- Prévention systématique des complications thromboemboliques ;
- Prévention et dépistage des facteurs de risque cardio-vasculaires ;
- Dans les formes les plus sévères, discuter les échanges plasmatiques ou le cyclophosphamide si atteinte rénale ou neurologique ;
- Rituximab en association avec les corticoïdes.

▪ Traitements spécifiques

- Traitement étiologique : hémopathie - maladie auto-immune - hépatite C... ;
- Soins d'un ulcère ;
- Chirurgie si vascularite du tube digestif.

► Situation d'urgence 2 : Atteinte rénale (néphropathie glomérulaire)

1. Mesures diagnostiques en urgence

▪ Éléments du diagnostic

- Hématurie microscopique ;
- Protéinurie ;
- Urée et créatininémie avec calcul du débit de filtration glomérulaire (DFG) ;
- Ionogramme sanguin et urinaire.

▪ Évaluer la gravité

- Retentissement clinique : surcharge vasculaire, œdème aigu pulmonaire, hypertension artérielle maligne, confusion, troubles de la conscience ;
- Retentissement ionique : hyperkaliémie, acidose métabolique.

▪ Explorations en urgence

- Fonction rénale, ionogramme sanguin et urinaire, protéinurie, hématurie, ECBU ;
- Bilan d'hémostase, NFS-plaquettes, TP, TCA, fibrinogène ;
- Échographie (absence de dilatation pyélo-calicielle, taille des reins) ;

À distance de l'urgence : biopsie rénale pour préciser le pronostic rénal.

2. Mesures thérapeutiques immédiates

▪ Monitoring

- Poids, hémodynamique, hydratation, fonction rénale et diurèse ;
- Troubles ioniques et insuffisance rénale ;
- ECG (retentissement électrique éventuel).

▪ Mesures symptomatiques

- Voie d'abord veineuse ;
- Contrôle de la volémie ;
- Discuter une épuration extra-rénale, si surcharge non contrôlée, hyperkaliémie menaçante, acidose métabolique sévère, anurie.

▪ Traitements spécifiques

- Bolus de méthylprednisolone : 15 mg/kg/j (en continu pendant 3 jours) ;
 - Rituximab : 375 mg/m² (renouvelé à J7, J14 et J21, après prémédication par antipyrétique et anti-histaminique) ;
 - En cas de non-réponse : cyclophosphamide, si DFG < 30 ml/min et < 65 ans, bolus par voie IV (0,5 g/m² à J1, J15 et J29, puis tous les 21 jours) ;
 - Discuter les échanges plasmatiques, au cas par cas, avec un centre de référence ou de compétence ;
- À distance de l'urgence et en relais : prednisone per os (1 mg/kg/j).

► Situation d'urgence 3 : Atteinte neurologique (périphérique ou centrale)

1. Mesures diagnostiques en urgence

▪ Éléments cliniques du diagnostic

- Atteinte des paires crâniennes = atteinte sévère ;
- Neuropathies périphériques ;
- AVC ;
- Crise convulsive ;
- Déficit focaux ;
- Troubles des fonctions supérieures.

▪ Évaluer la gravité

- Déficits moteurs centraux ou périphériques ;
- Troubles de la conscience ;
- Syndrome médullaire (exceptionnel).

▪ Explorations en urgence

- Si atteinte neurologique périphérique avec atteinte motrice :
Electromyogramme/EMG en urgence ;
Dosage C3, C4 et facteur rhumatoïde.
- Si atteinte du système nerveux central :
IRM en urgence ou TDM, si non disponible.

2. Mesures thérapeutiques immédiates

▪ Monitoring

- Évaluation neurologique (conscience, déficit) ;
- Douleur ;
- PA, FC, FR, SpO₂.

▪ Mesures symptomatiques

- Hydratation adaptée à l'état clinique ;
- Antalgiques ;
- Neuropathies périphériques sensitives : traitement symptomatique (amitriptyline : LAROXYL®, clonazépam : RIVOTRIL®) ;
- Prise en charge d'une crise convulsive selon les recommandations SFMU :
https://www.sfm.org/fr/publications/recommandations-de-la-sfm/prise-en-charge-des-etats-de-mal-epileptiques-en-prehospitalier-en-structure-d-urgence-et-en-reanimation-dans-les-48-premieres-heures-a-l-exclusion-du-nouveau-ne-et-du-nourrisson-rfe-2018-srlf-sfm-et-gfrup/con_id/468

- Prévention des ACSOS en cas d'atteinte neurologique centrale (normothermie, normo-glycémie, normocapnie, normoxie, normo-natrémie) ;
- Prévention des complications thrombo-emboliques.

■ Traitements spécifiques

- Atteinte centrale (exceptionnelle) : avis du centre de référence et discuter cyclophosphamide + corticoïdes : bolus de méthylprednisolone (15 mg/kg/j pendant 3 jours, puis relais 0,5 à 1 mg/kg/j selon la sévérité) ;
- Mononeuropathie multiple : corticothérapie initiale : 0,5 à 1 mg/kg/jour, selon la gravité, en association au rituximab : 375 mg/m² (renouvelé à J7, J14 et J21, après prémédication par antipyrétique et antihistaminique) ou cyclophosphamide : perfusions de 0,6 g/m² (renouvelé à J15 et J29, puis 0,7 g/m² tous les 21 jours) ;
- Névralgie du trijumeau isolée : traitement antalgique, clonazépam (RIVOTRIL®) ou gabapentine (sous couvert d'une contraception efficace) ;
Si invalidante, corticothérapie (0,25-0,5 mg/kg).

▶ Situation d'urgence 4 : Syndrome d'hyperviscosité (SH)

1. Mesures diagnostiques en urgence

■ Éléments cliniques du diagnostic

- Triade : troubles neurologiques, sensoriels et manifestations hémorragiques : ralentissement psychomoteur, céphalées, acouphènes, vertiges +/- ataxie, baisse de l'acuité visuelle, phosphènes, myodésopsies, épistaxis et ecchymoses ;
- Altération de l'état général ;
- Insuffisance cardiaque (HTA, œdème aigu pulmonaire).

■ Évaluer la gravité

- Syndrome confusionnel, coma, accident vasculaire cérébral ;
- Thrombose de la veine centrale de la rétine et œdème papillaire évalué par fond d'œil ;
- Coagulopathie - CIVD ;
- Signes respiratoires sévères ;
- Hémorragies intracérébrales ;
- Insuffisance rénale ;
- Priapisme.

■ Explorations en urgence

- NFS-Plaquettes, TP, TCA, fibrinogène, D-Dimères, urée-créatininémie, protidémie ;
- Électrophorèse des protéines sériques ;

- Frottis sanguin : hématies en rouleaux ;
 - Fond d'œil (FO) : dilatation des vaisseaux rétiens « en chapelet de saucisses », hémorragies rétiniennes, nodules cotonneux et micro-anévrysmes ;
- Un FO normal exclut le diagnostic de syndrome d'hyperviscosité.

2. Mesures thérapeutiques immédiates

▪ Monitoring

- PA, FC, FR, SpO₂ ;
- Protidémie, NFS-plaquettes, créatininémie.

▪ Mesures symptomatiques

- Hyperhydratation intraveineuse par NaCl 0,9 % ou RINGER LACTATE ;
- Éviter les transfusions de globules rouges (une anémie, même profonde, doit être tolérée), en l'absence de signe de mauvaise tolérance ;
- Corticoïdes : bolus de méthylprednisolone (15 mg/kg/j pendant 3 jours, puis relais 0,5 à 1 mg/kg/j) ;
- Plasmaphérèses / échanges plasmatiques avec de l'albumine 5 % ;
- Cytaphérèses / aphérèses à discuter ;
- Éviter les diurétiques.

https://www.srlf.org/wp-content/uploads/2019/01/1807-MIR-Vol27-N4-p317_323.pdf

▪ Traitements spécifiques

- Traitement de la pathologie sous-jacente (chimiothérapie, corticothérapie, immunomodulateurs).

Orientation

► Transport du domicile vers le service d'accueil des urgences

■ Où transporter ?

- La régulation préhospitalière (SAMU-centre 15) est nécessaire et permet d'orienter la destination hospitalière selon la gravité et/ou la pathologie décompensée ;
- En cas de signes de gravité identifiables, un moyen médicalisé sera envoyé pour une prise en charge intensive et une admission directe en unité de soins intensifs ou de réanimation ;
- Aux urgences du centre hospitalier du centre de référence maladies rares ou centre de compétence par admission directe après accord préalable entre praticiens ;
- Pour les urgences potentiellement vitales, l'orientation vers le centre hospitalier de proximité est possible lorsque celui-ci dispose d'un service de réanimation et des compétences et plateaux techniques nécessaires ;
- Contacter un médecin expert senior du centre de référence ou compétence régional qui a la connaissance de ces pathologies peut aider à la régulation.

■ Comment transporter ?

- En ambulance non médicalisée ou en vecteur médicalisé (SMUR) selon la gravité ;
- La décision du choix du transport revient au médecin régulateur selon le lieu où se situe le patient (accessibilité, distance par rapport aux différents CH) et la gravité du patient.

■ Quand transporter ?

- Après stabilisation initiale par une équipe SMUR si urgence vitale ;
- Après bilan avec les paramètres vitaux et l'état clinique général par les ambulanciers ou pompiers en l'absence d'urgence vitale.

► Orientation au décours des urgences hospitalières

■ Où hospitaliser ?

- Service de médecine conventionnelle en fonction des habitudes des centres (médecine interne, néphrologie, neurologie, cardiologie) ;
- Unité de soins continus ou réanimation médicale en cas de signes de gravité.

■ Comment transporter ?

- En ambulance non médicalisée ou vecteur médicalisé (SMUR) selon la gravité ;
- Au sein de la structure hospitalière : transfert simple, paramédicalisé ou médicalisé.

▪ Quand transporter ?

- Une fois la situation clinique stabilisée ;
- Le patient ne doit pas quitter une structure d'urgence sans un avis, au moins téléphonique, auprès d'un médecin senior expert pour cette maladie rare.

Précautions médicamenteuses (interactions possibles, contre-indications, précautions d'emploi...)

- En cas de syndrome d'hyperviscosité : éviter les transfusions de globules rouges (une anémie, même profonde, doit être tolérée), en l'absence de signe de mauvaise tolérance ;
- En cas de pic monoclonal important, avec néphropathie à cylindres myélomateux, éviter les produits de contraste iodés.

Précautions anesthésiques

- Évaluer les organes atteints ;
- Évaluer la fonction rénale ;
- Tenir compte des traitements associés, supplémenter en corticoïdes si nécessaire ;

Mesures préventives

- Éviction du froid (rôle aggravant) ;
- Alimentation équilibrée, apports quotidiens en calcium ;
- Activité physique ;
- Sevrage tabagique ;
- Éviter une consommation excessive d'alcool ;
- Vaccins antigrippal - antipneumococcique et anti Covid-19 recommandés ;
- Traitements préventifs : ostéoporose cortico-induite, infection (vaccinations), hypertension artérielle, surcharge hydrosodée, pathologies cardiovasculaires, insuffisance rénale (épuration extrarénale), soins cutanés des nécroses et ulcérations...

Mesures complémentaires en hospitalisation

Les associations de patients proposent une écoute et un soutien moral. Elles permettent de créer des liens entre les patients qui peuvent échanger leurs expériences. Elles peuvent améliorer le parcours de santé du patient : informations sur la pathologie, orientation vers les réseaux de soins (centre de compétences, centre de référence, filière de santé maladies rares). Elles ont une connaissance des droits sociaux et proposent des animations éducatives : <https://www.association-vascularites.org/>

- Proposer au décours de l'hospitalisation :
 - un soutien psychologique ;
 - une rencontre avec une diététicienne, notamment pour l'adaptation de l'alimentation à la corticothérapie ;
 - une éducation thérapeutique (ETP) du patient et de son proche aidant. L'ETP peut aider à mieux appréhender la maladie et ses implications au quotidien, les traitements, les facteurs d'appel d'une rechute ou les complications ; elle peut également servir de groupe de parole. Des programmes d'ETP adaptés aux vascularites sont proposés dans les centres de référence et compétences, ainsi que des ateliers dédiés à la corticothérapie :

<https://www.vascularites.org/education-therapeutique/>
<https://www.association-vascularites.org/accueil/nos-actions/education-therapeutique-etp-https://etpmaladiesrares.com/votre-thematique-vascularites/>

- S'assurer que le médecin traitant est bien destinataire des comptes rendus hospitaliers.
- Enfin, pour une prise en charge optimale, s'appuyer sur le Protocole national de diagnostic et de soins (PNDS) édité par la HAS et ne pas hésiter à avoir recours aux centres de référence pour des situations complexes (par exemple : douleurs neuropathiques périphériques, musculaires et articulaires permanentes malgré les traitements) :

https://www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/2021-07/pnds_cryoglobulinemies_1.pdf

Synthèse pour le médecin traitant :

https://www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/2021-07/synthese_mg_cryoglobulinemies.pdf

Don d'organes et de tissus

Dans l'état actuel des connaissances, le don de certains organes et tissus est possible en fonction de l'évaluation de chaque cas (évaluation individuelle, clinique et paraclinique du donneur, des organes et des traitements suivis). La prise de décision sera essentiellement guidée par le type et la cause de la cryoglobulinémie.

Pour une réponse adaptée, contactez le centre de référence ou les services **régionaux de l'Agence de la biomédecine (SRA) 24h/24 (cf. numéros)**.

De manière générale et dans l'état actuel des connaissances :

De manière générale et dans l'état actuel des connaissances :

▶ Risque de transmission de la maladie

Le risque de transmission de la maladie via le don d'organes et de tissus est réel et dépend pour l'essentiel de la cause de la cryoglobulinémie.

▶ Risque particulier lié à la maladie ou au traitement

L'atteinte rénale, sous forme de glomérulonéphrite membrano-proliférative, est habituelle mais d'évolution tardive ; elle doit être soigneusement recherchée et peut contre-indiquer le prélèvement de rein.

L'atteinte cardiaque, avec des lésions de vascularite des artères coronaires, est possible mais rare.

L'atteinte pulmonaire est également possible mais très rare.

► Don d'organes

Le don d'organes à partir d'un donneur décédé atteint de vascularite cryoglobulinique est possible, sous réserve de la connaissance précise du type et de la cause de la cryoglobulinémie et d'une évaluation soigneuse des organes.

La décision de greffe repose donc sur l'estimation par l'équipe du risque encouru par le receveur par rapport au bénéfice attendu de la greffe (bénéfices/risques) :

▪ Cryoglobulinémie de type 1 :

La maladie de Waldenström et la leucémie lymphoïde chronique contre-indiquent le prélèvement d'organes à but thérapeutique ;

Le prélèvement d'organes peut être discuté, si la cause est une gammopathie bénigne dite MGUS. Le rapport bénéfice/risque sera soigneusement évalué ; en dehors d'une urgence vitale et en raison du risque sous-jacent de myélome, les organes seront de préférence proposés à des receveurs âgés de plus de 50 ans ;

Si le donneur est régulièrement suivi, avec un compte-rendu de moins de 6 mois et un pic stable depuis plus de 2 ans, le don d'organes est possible ;

Dans le cas contraire, il faudra s'assurer d'un myélogramme, avec pour objectif un taux de plasmocytes < 10 % et < 4 %, si seul le prélèvement rénal est envisagé, et d'une électrophorèse des protéines plasmatiques, avec pour objectifs un pic quantitatif d'IgG < 15g/l, un pic quantitatif d'IgA < 10 g/L et un pic quantitatif d'IgM < 5 g/L.

▪ Cryoglobulinémie mixte :

Le VHC est la principale étiologie des cryoglobulinémies mixtes.

Cette cryoglobulinémie, souvent asymptomatique, est identifiée chez 25 à 30 % des patients. Chez ces patients, l'association à un lymphome non hodgkinien doit être soigneusement recherchée. Le VIH et plus rarement le VHB peuvent aussi être concernés.

Le don d'organes est possible dans ces trois situations, en respectant l'[algorithme décisionnel proposé par l'ABM](#).

Certaines maladies auto immunes sont impliquées dans la cryoglobulinémie, essentiellement le lupus érythémateux disséminé et la maladie de Gougerot-Sjögren. Dans les deux cas, le don d'organes est possible sous réserve d'une évaluation soigneuse.

Une cryoglobulinémie mixte peut également entrer dans le cadre d'un syndrome lymphoprolifératif B. Le don d'organes à but thérapeutique est alors contre-indiqué.

▪ Cryoglobulinémie essentielle

Aucune cause, en particulier maligne, infectieuse ou auto immune n'a été mise en évidence.

Sous réserve d'une évaluation soigneuse des organes, le don d'organes à but thérapeutique est possible.

► Don de tissus

Le don de tissus est contre-indiqué dans les cryoglobulinémies de type 1 et mixte, lorsque la cause est infectieuse ou hématologique et en cas d'investigation insuffisante.

Il est possible :

- lorsque la cause est auto immune et que cette pathologie n'a pas altéré la qualité du tissu proposé pour le don ;
- dans les cryoglobulinémies essentielles, à l'exception de la peau et des vaisseaux.

Numéros en cas d'urgence

Centre national de référence des maladies auto-immunes systémiques rares d'Ile-de-France - Site constitutif

Professeur Patrice Cacoub

Département de Médecine Interne et Immunologie Clinique (DMIIC)
AP-HP - Sorbonne Université - Hôpital de la Pitié-Salpêtrière
47-83 boulevard de l'Hôpital - 75013 PARIS

Tél. : 01 42 17 80 09

<http://www.maladiesautoimmunes.com/>

Médecin d'astreinte le week-end

Contactez le service des urgences de votre arrondissement ou région

Autres centres de référence ou de compétence

www.orpha.net

Filière de santé maladies rares :

FAI²R - Filière de santé des maladies auto-immunes et auto-inflammatoires rares

MaRIH - filière de santé maladies rares immuno-hématologiques

ORKiD/Orphan Kidney Disease - filière des maladies rénales rares

<https://www.fai2r.org/>

<https://marih.fr/>

<https://www.filiereorkid.com/>



fai2r



MaRIH
Filière de santé Maladies Rares Immuno-Hématologiques



ORKiD
FILIÈRE ORPHAN
KIDNEY
DISEASES

Uniquement pour le don d'organes et de tissus

Services régionaux de l'ABM (SRA) : numéros des quatre territoires de régulation (24h/24h)

SRA Nord-Est	09 69 32 50 20
SRA Sud-Est / Océan Indien	09 69 32 50 30
SRA Grand-Ouest	09 69 32 50 80
SRA Île-de-France / Les Antilles / Guyane	09 69 32 50 90

Ressources documentaires

- [PNDS 2021](#) : Cryoglobulinémies - Mise en ligne : 14/10/21.

- Desbois AC, Cacoub P, Saadoun D. Les cryoglobulinémies. *Revue du Rhumatisme*. 2019 May;86(3) :241-48.

<https://www.em-consulte.com/article/1280400/les-cryoglobulinemies>

- Karras A. Atteinte rénale des cryoglobulinémies. *Nephrol Ther*. 2018 April ;14(2) :118-126.

<https://www.em-consulte.com/article/1207809/atteinte-renale-des-cryoglobulinemies>

Ces recommandations ont été élaborées par :

Professeur Patrice Cacoub

Département de Médecine Interne et Immunologie Clinique (DMIIC)

AP-HP.Sorbonne Université - Hôpital de la Pitié-Salpêtrière

47-83 boulevard de l'Hôpital - 75013 PARIS

Centre national de référence des maladies auto-immunes systémiques rares d'Ile-de-France -

<http://www.maladiesautoimmunes.com/>

En collaboration avec :

- La Société française de médecine d'urgence (SFMU)

- **Docteur Gilles Bagou** : anesthésiste-réanimateur urgentiste - SAMU-SMUR de Lyon
- hôpital Edouard-Herriot - 69437 Lyon Cedex 03

- **Docteur Antony Chauvin** : commission des référentiels de la SFMU (CREF)

Chef de Service Adjoint - Service d'Accueil des Urgences/SMUR, CHU Lariboisière, Université de Paris

- **Docteur Jean-Baptiste Bouillon-Minois** : commission des référentiels de la SFMU (CREF)

Pôle Urgences-SAMU-SMUR, CHU Clermont-Ferrand, Université Clermont-Auvergne

- **Docteur Christophe Leroy** : médecin urgentiste - service de gestion des crises sanitaires -
département qualité gestion des risques - assistance publique-hôpitaux de Paris

- L'Agence de biomédecine (ABM)

Professeur François Kerbaul, Docteurs Francine Meckert, Marie France Mercier : direction
opérationnelle du prélèvement et de la greffe de l'ABM

- L'association de patients : association France Vascularite

<https://www.association-vascularites.org/>

association.vascularites@gmail.com

Permanence téléphonique : 09 87 67 02 38

Date de réalisation : 19/01/2023

*« Toute représentation ou reproduction intégrale ou partielle faite
sans le consentement de l'auteur ou de ses ayants droit ou ayant cause est illicite.
Il en est de même pour la traduction, l'adaptation ou la transformation, l'arrangement ou
la reproduction par un art ou un procédé quelconque »,
selon le code de la propriété intellectuelle, article L-122-4.*