

# Le syndrome de Schnitzler

[La maladie](#)

[Le diagnostic](#)

[Les aspects génétiques](#)

[Le traitement, la prise en charge, la prévention](#)

[Vivre avec](#)

[En savoir plus](#)

Madame, Monsieur,

Cette fiche est destinée à vous informer sur le syndrome de Schnitzler. Elle ne se substitue pas à une consultation médicale. Elle a pour but de favoriser le dialogue avec votre médecin. N'hésitez pas à lui faire préciser les points qui ne vous paraîtraient pas suffisamment clairs et à demander des informations supplémentaires sur votre cas particulier. En effet, certaines informations contenues dans cette fiche peuvent ne pas être adaptées à votre cas : il faut se rappeler que chaque patient est particulier. Seul le médecin peut donner une information individualisée et adaptée.

## La maladie

### ● Qu'est-ce que le syndrome de Schnitzler ?

Le syndrome de Schnitzler est caractérisé principalement par une urticaire chronique et une quantité élevée de protéines anormales dans le sang, qui sont des anticorps appelés « immunoglobulines M monoclonales ». Le syndrome de Schnitzler se manifeste en outre par plusieurs autres symptômes dont les plus fréquents sont des poussées de fièvre (90 % des cas) et des douleurs articulaires ou osseuses (60 % des cas).

### ● Combien de personnes sont atteintes de la maladie ?

Même s'il est sûrement sous-diagnostiqué, le syndrome de Schnitzler reste une maladie très rare. Depuis la description du syndrome en 1972, environ 50 cas ont été rapportés dans le monde.

### ● Qui peut en être atteint ? Est-elle présente partout en France et dans le monde ?

Le syndrome de Schnitzler affecte un peu plus d'hommes que de femmes, en moyenne à l'âge de 55 ans. La majorité des cas a été décelée en Europe (en particulier en France) mais il existe aussi des patients atteints de cette maladie en Amérique du Nord.

### ● A quoi est-elle due ?

C'est une maladie inflammatoire dont les causes exactes ne sont pas encore connues. Il est cependant probable qu'un mécanisme immunitaire (réaction de défense de l'organisme) anormal soit à l'origine de ce syndrome.

### ● Est-elle contagieuse ?

Le syndrome de Schnitzler n'est pas contagieux.

## ● Quelles en sont les manifestations ?

Les symptômes sont très variés et différent d'une personne à l'autre, mais tous les malades ont un taux sanguin élevé d'immunoglobulines M « monoclonales » (anticorps anormaux) et souffrent d'une éruption (urticaire) chroniques sur le torse et les membres.

Les éruptions cutanées sont assez caractéristiques : ce sont des papules (petites lésions de la peau en relief, bien délimitées et sèches) et des plaques rose pâle mesurant de 0,5 à 3 cm de diamètre, légèrement en relief, qui restent 12 à 24 heures puis disparaissent. De nouvelles lésions se développent quotidiennement, même si des périodes d'une à deux semaines sans éruption peuvent exister.

En outre, au moins deux des symptômes suivants sont généralement présents : douleurs osseuses ou articulaires, ganglions palpables, augmentation du volume du foie ou de la rate et fièvre.

La fièvre étant présente chez quasiment tous les patients, elle est un symptôme majeur du syndrome de Schnitzler. Elle est intermittente et baisse généralement en quelques heures, la température pouvant dépasser 40°C lors des pics.

Quant aux douleurs osseuses, elles sont elles aussi très fréquemment retrouvées (chez 60 % des malades) tout comme les douleurs articulaires (arthralgies) avec ou sans gonflement de l'articulation (arthrite).

Par ailleurs, des anomalies sanguines sont souvent décelées par prise de sang, et notamment une vitesse de sédimentation du sang élevée et une élévation du nombre de globules blancs dans le sang qui sont toutes les deux des signes d'inflammation. Des anomalies des os (densification osseuse) peuvent aussi être visibles à la radiographie.

## ● Comment expliquer les symptômes ?

Plusieurs hypothèses ont été avancées pour expliquer les éruptions cutanées.

Alors que les anticorps normaux défendent le corps contre les agressions extérieures (bactéries, virus...), il semblerait que les anticorps monoclonaux présents en quantité anormale attaquent l'épiderme (couche superficielle de la peau) même des malades. Ce phénomène déclencherait des réactions inflammatoires à l'origine des plaques d'urticaire.

Une seconde hypothèse concerne la probable augmentation de l'activité d'une protéine jouant un rôle dans le processus d'inflammation, l'interleukine 1. Un excès de cette protéine chez les personnes atteintes du syndrome de Schnitzler pourrait induire fièvre et urticaire.

Quant à l'augmentation anormale du nombre d'immunoglobulines M monoclonales, anticorps tous identiques, elle est due à la prolifération des cellules productrices d'anticorps dans le sang. Les causes de cette prolifération restent toutefois inconnues.

## ● Quelle est son évolution ?

Si l'évolution de ce syndrome est souvent bénigne à court terme, certaines complications graves peuvent survenir longtemps après le début de la maladie. Ainsi, 15 % des patients développeront un cancer du système immunitaire (lymphome) au bout d'une vingtaine d'années d'évolution, ou parfois plus tôt.

## Le diagnostic

### ● Comment fait-on le diagnostic du syndrome de Schnitzler ?

Comme pour toutes les maladies rares, le diagnostic est difficile à établir et repose sur une combinaison de données cliniques, biologiques et radiologiques, puisqu'il n'y a pas de marqueur spécifique du syndrome. Il existe une dizaine de maladies pouvant induire des symptômes similaires à ceux du syndrome de Schnitzler : les médecins procèdent donc par élimination. En moyenne, le syndrome n'est diagnostiqué qu'au bout de 5 ans.

Un bilan sanguin complet est nécessaire : il vise à mesurer la vitesse de sédimentation du sang, les taux de globules blancs et de plaquettes, autant de facteurs anormalement élevés chez les malades atteints du syndrome de Schnitzler. Il permettra aussi de confirmer la présence d'immunoglobulines M anormales sur simple prise de sang (par un procédé appelé électrophorèse).

La densification osseuse, si elle existe, est visible à la radiographie.

### ● Peut-on confondre cette maladie avec d'autres ? Lesquelles ? Comment faire la différence ?

Au moins dix maladies se traduisent par les mêmes symptômes que le syndrome de Schnitzler (éruptions cutanées, fièvre, ganglions augmentés de volume, douleurs articulaires...). Cependant, quelques critères spécifiques à chacune de ces pathologies permettent au médecin de les différencier.

La maladie de Still de l'adulte, aussi appelée arthrite inflammatoire, par exemple, ne s'accompagne pas d'une quantité élevée d'immunoglobulines M anormales. Le lupus érythémateux systémique, quant à lui, est associé à une diminution du nombre de globules blancs et de plaquettes (et non pas une augmentation), et diffère du syndrome de Schnitzler par la présence d'anticorps caractéristiques dans le sang.

Le syndrome de Schnitzler peut parfois être confondu avec un lymphome (cancer du système lymphatique). Une biopsie des ganglions ou de la moelle osseuse (tissu contenu à l'intérieur des os) peut être nécessaire pour distinguer ces maladies.

### ● Peut-on dépister cette maladie chez les personnes à risque avant qu'elle ne se déclare ?

Il est aujourd'hui impossible de déterminer quelles sont les personnes à risque : il ne semble exister aucune prédisposition à cette maladie.

## Les aspects génétiques

### ● Quels sont les risques de transmission aux enfants ? Quels sont les risques pour les autres membres de la famille ?

La maladie de Schnitzler n'est pas une maladie héréditaire. Il n'y a donc pas de risque de transmission aux enfants.

## ● Existe-t-il un traitement pour cette pathologie ?

Le traitement de cette maladie est difficile et a montré jusqu'ici une efficacité limitée. La fièvre, les douleurs et les lésions cutanées peuvent être traitées en premier lieu avec des anti-inflammatoires non stéroïdiens (ne contenant pas de cortisone) comme l'ibuprofène par exemple.

Si la fièvre et les douleurs articulaires ne sont pas soulagées par ces médicaments, le médecin pourra envisager de prescrire des corticostéroïdes (parfois appelés « corticoïdes») qui sont des anti-inflammatoires stéroïdiens s'avérant très efficaces, mais avec de nombreux effets secondaires. La prednisone, par exemple, peut être utilisée pour atténuer les symptômes les plus pénibles du syndrome.

Dans les cas où même l'association d'anti-inflammatoires non stéroïdiens et d'une corticothérapie n'est pas efficace, des médicaments ciblant le processus inflammatoire, semblables à ceux utilisés contre la polyarthrite rhumatoïde, sont proposés (hydroxychloroquine, méthotrexate, ciclosporine, azathioprine, cyclophosphamide). Cependant, ces anti-rhumatismaux sont rarement utilisés, et l'on manque de recul pour connaître exactement leur efficacité.

Pour tenter de venir à bout de l'urticaire résistante, de nombreuses thérapeutiques peuvent être proposées, parmi lesquelles la colchicine et la dapsone, offrant des résultats variables. La photothérapie peut également offrir des résultats encourageants. Cette méthode consiste à exposer le corps aux rayons ultraviolets B dans une cabine (de type cabine de bronzage), et ce à plusieurs reprises (20 à 25 séances généralement). La photothérapie est assez efficace sur l'urticaire car elle permet de freiner les réactions inflammatoires et immunitaires locales, mais elle augmente le risque de cancer de la peau et doit donc être accompagnée d'un suivi médical.

Enfin, si une maladie sanguine maligne associée au syndrome apparaît, une chimiothérapie s'avèrera nécessaire.

## ● Quels bénéfices attendre du traitement ?

Les bénéfices sont assez restreints, étant donné que l'urticaire est souvent résistante aux traitements. Quant aux douleurs, elles peuvent être soulagées avec une efficacité variable selon les patients. Certains traitements permettent néanmoins d'atténuer considérablement les symptômes, au moins sur une courte période (des rechutes sont en effet possibles). On manque encore de recul pour savoir si une rémission complète est possible.

## ● Quels sont les risques du traitement ?

Les anti-inflammatoires non stéroïdiens sont généralement bien tolérés mais ils peuvent entraîner des effets secondaires indésirables, et notamment des troubles gastro-intestinaux pouvant être sévères (gastrite, hémorragie digestive, ulcère). L'administration simultanée d'un médicament destiné à protéger l'estomac est donc souvent nécessaire. Lors des traitements prolongés, une insuffisance rénale (mauvais fonctionnement des reins) peut survenir.

Les corticostéroïdes ont aussi un certain nombre d'effets secondaires (prise de poids, troubles cutanés, osseux, hormonaux, digestifs), mais ils sont dans la mesure du possible

prescrits sur une courte durée.

Par ailleurs, certains médicaments ne doivent pas être pris en cas de grossesse parce qu'ils peuvent être nocifs pour le fœtus.

Toutefois, il est important de noter que le médecin évalue précisément les besoins du malade pour adapter les médicaments et doses à chaque cas et limiter au maximum les risques d'effets indésirables. De plus, la prescription de tels médicaments s'accompagne nécessairement d'un suivi attentif avec des examens réguliers permettant de vérifier qu'ils sont bien tolérés par l'organisme.

Il est donc nécessaire de suivre les recommandations de son médecin (respecter les doses et le nombre de prises), et d'avoir confiance en ses choix.

### ● **Quelles seront les conséquences du traitement sur la vie quotidienne ?**

Hormis la prise régulière du traitement, il n'y a pas de conséquences particulières si les médicaments sont bien tolérés.

### ● **Quelles sont les autres modalités de traitement de cette maladie ?**

De nouveaux médicaments issus de la « biothérapie » ont été testés avec succès au cours de maladies proches du syndrome de Schnitzler et représentent une alternative intéressante. Ces médicaments sont des copies de substances biologiques naturelles, que l'on améliore, modifie ou détourne de leur rôle habituel. On les appelle également « modificateurs de la réponse biologique ». L'interféron, en particulier, une substance naturelle fabriquée par les cellules de l'organisme et ayant une action sur le système immunitaire, semble être assez efficace.

En outre, un essai récent a montré que l'anakinra, un immunosuppresseur empêchant l'inflammation, est très efficace contre la fièvre et les éruptions cutanées. Une disparition durable des symptômes a même été observée chez certains malades. L'anakinra peut avoir des effets indésirables (réactions au point d'injection, maux de tête et troubles du système immunitaire) qui sont toutefois moins importants que ceux entraînés par la prise de thalidomide, un autre immunosuppresseur parfois indiqué dans le traitement du syndrome de Schnitzler.

Enfin, de manière générale, la kinésithérapie peut soulager les articulations en aidant à limiter les raideurs.

### ● **Un soutien psychologique est-il souhaitable ?**

La chronicité de la maladie et la nécessité d'observer un traitement pendant des années peut avoir un retentissement psychologique chez de nombreux patients, qui pourront ressentir le besoin d'être suivis par un psychologue.

### ● **Que peut-on faire soi-même pour se soigner ?**

Chez certains patients, l'urticaire peut être déclenchée par la consommation d'alcool. Il faut donc s'abstenir d'en consommer si c'est le cas.

## ● Comment se faire suivre ?

Le suivi médical se fait dans un service hospitalier de dermatologie, de rhumatologie ou de médecine interne. Il est nécessaire de surveiller régulièrement (tous les deux ans) le taux d'immunoglobulines M anormales dans le sang (par électrophorèse) afin de déceler l'éventuelle apparition d'un cancer lymphatique, et cela même si les symptômes semblent atténués voire inexistantes. Un examen de la moelle osseuse et une biopsie des ganglions, s'ils augmentent de volume, sont également recommandés en cas de suspicion de lymphome.

## ● Quelles sont les informations à connaître et à faire connaître en cas d'urgence ?

Il faut signaler le traitement en cours afin d'éviter les interactions médicamenteuses.

## ● Peut-on prévenir cette maladie ?

On ne peut pas prévenir cette maladie puisqu'on ne connaît ni les causes ni les facteurs déclenchants s'il y en a.

## Vivre avec

### ● Quelles sont les conséquences de la maladie sur la vie familiale, professionnelle, sociale, scolaire, sportive ?

La période initiale de la maladie, du fait de l'absence de diagnostic, la multiplication des examens et le début du traitement jusqu'à la stabilisation de la maladie, est une période longue qui nécessite de nombreuses consultations.

Les poussées de fièvre, la fatigue, les douleurs articulaires ou osseuses, les éventuelles démangeaisons et l'incertitude quant à l'évolution de la maladie peuvent peser sur la vie sociale et professionnelle.

En outre, les manifestations cutanées de la maladie (plaques disgracieuses) peuvent avoir des conséquences négatives sur l'image du malade et contribuer à altérer sa qualité de vie.

L'essai de différents traitements dans le but d'en trouver un adapté à son cas peut paraître très décourageant. Cela étant, plusieurs malades ont fini par obtenir des rémissions des différents symptômes, et ce de manière prolongée, grâce à la prise d'un médicament efficace (variable selon les malades).

## ● ● ● En savoir plus

### ● Où en est la recherche ?

Les recherches portent surtout sur l'amélioration du traitement de ce syndrome et donc sur l'essai de nouvelles molécules (immunosuppresseurs notamment).

L'autre objectif de la recherche sur le syndrome de Schnitzler est de comprendre pourquoi les cellules produisant les immunoglobulines M monoclonales prolifèrent, l'excès d'anticorps anormaux étant probablement à l'origine de l'urticaire chronique. Il faut déterminer

si ce phénomène est inné ou s'il est le résultat d'une stimulation permanente du système immunitaire.

## ● Comment entrer en relation avec d'autres malades atteints de la même maladie ?

En contactant les associations de malades consacrées aux autres maladies auto-immunes. Vous trouverez leurs coordonnées en appelant **Maladies Rares Info Services** au 01 56 53 81 36 (Appel non surtaxé) ou sur le site **Orphanet** ([www.orpha.net](http://www.orpha.net)).

## ● Prestations sociales en France

Les personnes atteintes de formes graves ou invalidantes du syndrome de Schnitzler peuvent bénéficier de certaines prestations sociales sous certaines conditions. Il faut en discuter avec le médecin qui en fera la demande le cas échéant.

Les malades ont la possibilité d'obtenir une allocation d'adulte handicapé en déposant un dossier auprès de la Maison Départementale des Personnes Handicapées (MDPH). Suivant leur état, une prestation de compensation du handicap peut aussi être allouée aux malades. Enfin, une carte d'invalidité permet aux personnes handicapées majeures ou mineures dont le taux d'incapacité dépasse 80 % de bénéficier de certains avantages fiscaux ou de transports. La carte « station debout pénible » et le macaron permettant de se garer sur les places réservées aux personnes handicapées peuvent être obtenus en fonction de l'état de la personne atteinte.

POUR OBTENIR D'AUTRES INFORMATIONS SUR CETTE MALADIE

**CONTACTEZ**

**Maladies Rares Info Services au 01 56 53 81 36  
(Appel non surtaxé)**

**OU CONSULTEZ ORPHANET [www.orpha.net](http://www.orpha.net)**

CE DOCUMENT A ÉTÉ RÉALISÉ PAR :

orphanet

---

**AVEC LA COLLABORATION DE :**

*Docteur Dan Lipsker*

Service de dermatologie  
CHU, Strasbourg

Association Lupus Plus

