

## Hypertriglycéridémie auto-immune à anticorps anti-GPIHBP1 :

Effacité d'un schéma thérapeutique associant corticothérapie systémique et azathioprine.

Elisa, BAZIN, Interne, Médecine Interne, CHU de Nice, Nice, France

Oriane, MARMONTEL, PH, Biochimie et Biologie Moléculaire, Hospices Civils de Lyon, Lyon, France

Mathilde, DI FILIPPO, PH, Biochimie et Biologie Moléculaire, Hospices Civils de Lyon, Lyon, France

Sarah, LECHTMAN, PH, Médecine Interne, CHU de Nice, Nice, France

Philippe, MOULIN, PU-PH, Endocrinologie-Diabétologie, Hospices Civils de Lyon, Lyon, France

René, VALERO, PU-PH, Endocrinologie-Diabétologie, Hôpitaux universitaires de Marseille, Marseille, France

Nihal, MARTIS, MCU-PH, Médecine Interne, CHU de Nice, Nice, France

### INTRODUCTION

- L'hypertriglycéridémie (HTG) secondaire à des auto-anticorps anti-GPIHBP1 peut être associée à des maladies auto-immunes dont des connectivites.
- Actuellement, il y a une absence d'attitude thérapeutique validée.

### OBSERVATION

#### Patiente de 32 ans

##### ANTECEDENTS

Pancréatite aiguës récidivantes (2015)

Suspicion d'hyperchylomicronémie familiale

SITUATION CLINIQUE

Hypertriglycéridémie 25 g/l sous VOLANESORSEN depuis 2018.

Thrombopénie corticosensible résolutive après arrêt VOLANESORSEN

- FAN 1/320 sans spécificité
- Pas de critère clinico-biologique pour une connectivite

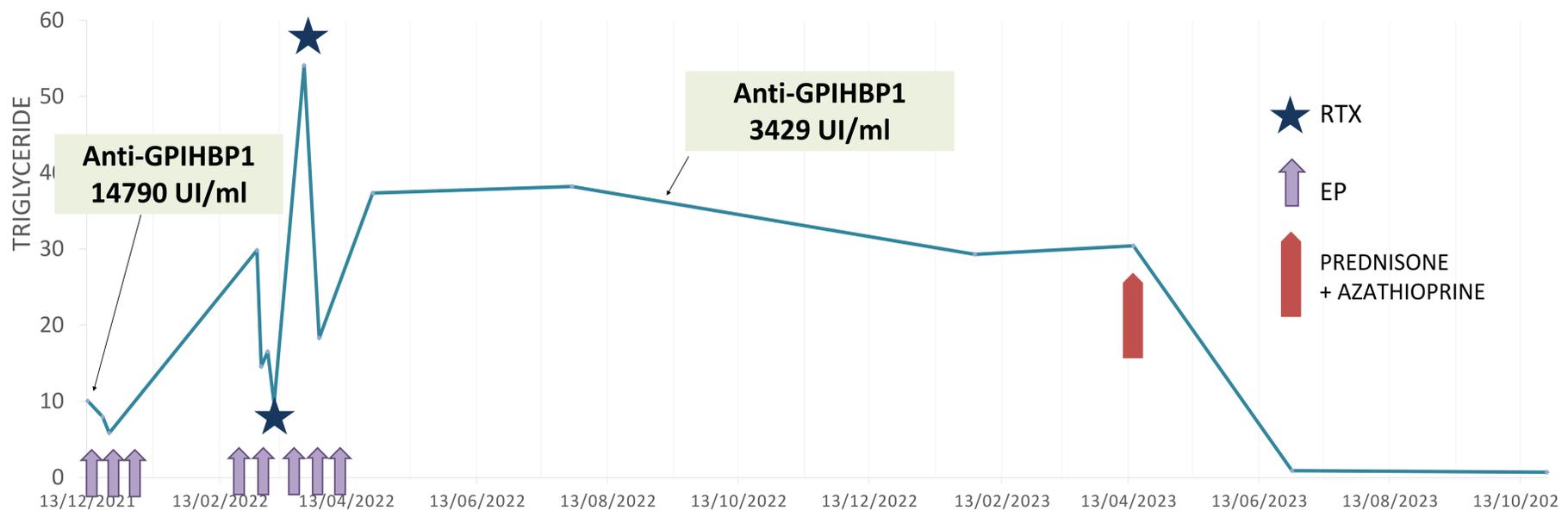
**Diagnostic d'hypertriglycéridémie immune en 2021**

avec un dosage des anticorps anti-GPIHBP1 à 14790 U/ml

#### PRISE EN CHARGE :

- Echanges plasmatiques [EP] (3 séances en 10 j). Les triglycéridémie baissait de 15 g/L à 5,8 g/L.
- Rituximab 1000 mg J1-J15 devant la ré-ascension des triglycérides: échec thérapeutique
- AZATHIOPRINE 3 mg/kg/j + PREDNISONE 0,5 mg/kg/j permettant une normalisation des triglycérides.

#### PRISE EN CHARGE ET EVOLUTION DE L'HYPERTRIGLYCERIDEMIE



### DISCUSSION

- Série princeps : 4/6 patients avaient une connectivite associée.
- Dans notre cas l'HTG auto-immune associée à une thrombopénie avec FAN pouvait témoigner d'une origine auto-immune.
- D'autres séries décrivent la rémission de l'HTG auto-immune à la suite d'un traitement immunosuppresseur.
- Dans notre observation: EP et RITUXIMAB ayant permis une réduction des anti-GPIHBP1 mais absence de contrôle de l'HTG.
- Efficacité AZA rapide et maintenue dans le temps.
- Sous-entend l'implication d'autres processus qu'une réponse médiée par les cellules B prédominante.
- Un autre cas d'HTG non améliorée par le RTX et répondant un traitement par corticoïdes et AZA a été publié.

### CONCLUSION

Un traitement associant l'AZA à une corticothérapie peut être efficace dans le traitement de l'HTG auto-immune. Cette dernière doit être évoquée dans les situations de maladies auto-immunes et/ou d'hyperchylomicronémie hors contrôle d'allure primitive à génétique négative.

[1] Beigneux et al. N Engl J Med (2017)

[2] Béliard et al. Clin Lipidol (2018)

[3] Smati et al. Annales d'Endocrinologie (2023)