

ASSOCIATION DE QUATRE MALADIES AUTO-IMMUNES CHEZ UNE FEMME DE 31 ANS : LUPUS ÉRYTHÉMATEUX SYSTÉMIQUE, CHOLANGITE BILIAIRE PRIMITIVE, SYNDROME DES ANTIPHOSPHOLIPIDES ET SCLÉRODERMIE SYSTÉMIQUE

R. Rached (1, 2), S. Melayah (1, 2,3), M. Ghozzi (1,2), I. Ghedira (1,2)

1 : Laboratoire d'Immunologie, CHU Farhat Hached de Sousse, Tunisie

2 : Faculté de Pharmacie de Monastir, Tunisie

3 : LR12SP11, Laboratoire de Biochimie, CHU Sahloul Sousse, Tunisie

INTRODUCTION

Les maladies auto-immunes, résultant d'un dysfonctionnement du système immunitaire, sont souvent chroniques et complexes. Une augmentation brutale de l'incidence de ces maladies a été constatée ces dernières années. Nous rapportons le cas d'une femme de 31 ans atteinte de quatre maladies auto-immunes : lupus érythémateux systémique (LES), cholangite biliaire primitive (CBP), syndrome des anti-phospholipides (SAPL) et sclérodémie systémique (ScS).

DESCRIPTION DU CAS

- Il s'agit d'une femme de 31 ans qui a été diagnostiquée avec un LES à l'âge de 27 ans, ayant présentée des douleurs articulaires, des éruptions cutanées et une asthénie.
- À 29 ans, une néphropathie lupique de classe IV a été diagnostiquée suite à une insuffisance rénale.
- Sur le plan clinique, la patiente présentait des œdèmes des membres inférieurs bilatéraux, de la protéinurie et de l'hématurie.
- Examens hématologiques: bi-cytopénie (anémie et thrombopénie).
- Examens immunologiques: un dosage des anticorps anti-nucléaires a été demandé et a révélé la présence d'anticorps anti-mitochondries sur cellules Hep-2 confirmés ensuite par la technique d'immunodot. Le diagnostic de CBP a été posé.
- Un an plus tard, après plusieurs fausses couches, un SAPL a été retenu.
- A l'âge de 31 ans, l'apparition d'un syndrome de Raynaud et d'une peau épaissie a conduit au diagnostic de ScS.
- Le traitement de la patiente incluait des immunosuppresseurs pour le traitement de LES, de l'acide ursodésoxycholique pour le traitement de la CBP, des anticoagulants pour le traitement du SAPL, des vasodilatateurs pour traiter la ScS et des traitements spécifiques pour la néphropathie lupique et l'insuffisance rénale. La gestion de sa santé est assurée par une équipe multidisciplinaire.

DISCUSSION

- Les principales maladies auto-immunes responsables de complications obstétricales sont le LES et le SAPL. Elles sont particulièrement associées à un risque accru de fausse couche, de retard de croissance intra-utérin, de prématurité et de pré-éclampsie.
- La cohérence des soins prodigués par les spécialistes de l'auto-immunité et les gynécologues-obstétriciens est extrêmement importante et doit être favorisée par des échanges réguliers, nourris d'une culture mutuelle, dans le cadre de réunions de concertation pluridisciplinaires (1).
- Selon les résultats d'une étude française, le syndrome de chevauchement ScS-LES compliqué d'une HTAP semble être associé plus fréquemment à des manifestations cutanées limitées et distales. Les patients ayant développé une néphropathie lupique et/ou ayant des anticorps anti-Sc170 semblent être protégés de l'apparition d'une HTAP au cours du syndrome de chevauchement ScS-LES (2).
- L'association entre LES et CBP a été rapportée dans des études observationnelles et il a été démontré qu'une CBP peut augmenter le risque de développement de LES, avec un Odds ratio de 1,414 (IC à 95 % 1,323 ~ 1,511, $p < 0,001$) (3).

CONCLUSION

Le diagnostic de l'association de ces quatre maladies auto-immunes est souvent difficile à réaliser ; cependant, une bonne investigation des manifestations cliniques, des tests biologiques et des examens histologiques peut conduire à des diagnostics fiables.

REFERENCES

1. Mattuizzi A, Madar H, Froeliger A, Houssin C, Chabanier P, Merlot B, et al. Obstetric complications of systemic lupus erythematosus and antiphospholipid syndrome: A multidisciplinary management. *Gynecol Obstet Fertil Senol.* 2020;48(5):448-52.
2. Rachdi I, Tougorti M, Daoud F, Aydi Z, Zoubeidi H, Ben Dhaou B, et al. Pulmonary hypertension on systemic sclerosis-lupus erythematosus overlap syndrome. *Ann Cardiol Angeiol (Paris).* 2019;68(4):221-5.
3. Wang Y, Zhou Z, Zhang HP. Causal association between systemic lupus erythematosus and primary biliary cholangitis: A bidirectional Mendelian randomization study. *Medicine (Baltimore).* 2024;103(21):e38282.