

Association d'une cirrhose biliaire primitive (CBP) et d'un lupus érythémateux systémique (LES) : à propos d'un cas.

Khlass.N, Derbali.R, Ben Hafsa.I, Bouomrani.S
Service de Médecine, Hôpital Régional de Siliana



Introduction :

La cirrhose biliaire primitive (CBP) est rare avec une incidence annuelle de 5 à 10 par million d'habitants. Cependant elle reste la maladie touchant les voies biliaires intra-hépatiques la plus fréquente. Elle peut rester asymptomatique pendant plusieurs années et être découverte fortuitement par des anomalies du bilan hépatique. Elle est le plus souvent associée à d'autres maladies auto-immunes comme la sclérodémie (10%) et la thyroïdite de Hashimoto (15%). Cependant son association au lupus érythémateux systémique (LES) est très rare (moins de 15 cas ont été rapportés dans la littérature).

Observation:

Nous rapportons le cas d'une femme de 80 ans qui consultait pour xérostomie. L'examen clinique était sans particularités. Le bilan biologique a révélé un syndrome inflammatoire (une VS à 93 mm à la 1^{ère} heure, une hypoalbuminémie à 28 g/l et une hyper-gammaglobulinémie polyclonale à 22g/l) ; une leuconéutropénie (des GB à 2200 et des PNN à 1030). On a objectivé une cytolysé hépatique (élévation des transaminases supérieure à 5 fois la normale) associée à une Cholestase ictérique (PAL et γ GT à 2 fois la normale) ainsi qu'une insuffisance hépatocellulaire (TP à 57%, une hypoalbuminémie et une hypocholestérolémie). La fibroscopie digestive a montré des varices œsophagiennes grade 1. L'échographie abdominale a objectivé un foie d'Hépatopathies chronique sans lésion focale et la présence de signes d'hypertension portale et d'une ascite de moyenne abondance. Le bilan immunologique a dévoilé la présence des anticorps anti-nucléaire (ANN) à 1/1600, des Ac anti-DNAn, des Ac anti-histones, des AC anti mitochondrie à 1/100 de type M2. On a retenu ainsi le diagnostic d'un syndrome de chevauchement associant une CBP et un LES.

Le diagnostic d'une CBP a été retenue devant l'association d'une Cholestase et des anticorps anti-mitochondries type M2 positifs à un titre élevé (1 /100). En fait, il s'agissait d'une cirrhose décompensée devant la présence de signes d'insuffisance hépatocellulaire, d'hypertension portale et d'une ascite. Le diagnostic de LES a été retenu devant la présence d'une leuconéutropénie, des Ac anti-DNAn et des Ac anti-histones. Aucun autre signe d'évolution de cette maladie n'a été noté.

Le bilan thyroïdien était normal. La biopsie labiale était sans particularités.

La malade était traitée par le Plaquenil et une prise en charge pour L'acide ursodeoxycholique à la dose de 5 mg/kg/jour était demandée.

Discussion

La CBP est une maladie chronique du foie caractérisée sur le plan clinique par un syndrome de Cholestase intra-hépatique et sur le plan anatomopathologique par une destruction progressive des petits canaux biliaires. La forte prédominance féminine et la fréquence des Ac anti mitochondrie font d'elle l'archétype de maladie auto immune du foie. De ce fait la CBP s'associe fréquemment à d'autres maladies auto immunes en particulier un syndrome sec qui est observé dans 60 à 80% des cas, une hépatite auto immune, une maladie thyroïdienne, des arthralgies, un syndrome de Raynaud, une sclérodactylie dans 10 à 20% des cas. Les autres maladies associées sont plus rares. Dans une série tunisienne de 28 cas de CPB publiée en 2009, 78,5% ont une pathologie auto immune associée dont une hépatite auto immune (9 cas), une dysthyroïdie (8 cas), un syndrome sec (7 cas), un syndrome de Gougerôt-Sjögren (5 cas), une maladie cœliaque (3 cas), une anémie de Biermer (1 cas) et un lupus systémique (1 cas). L'association CBP et lupus systémique demeure rare, en effet une quinzaine de cas bien documentés ont été rapporté dans la littérature. Le plus souvent, le diagnostic de CBP précède celui du lupus systémique. Rarement, le diagnostic de lupus précède celui de CBP.

Conclusion

La recherche des maladies auto-immunes doit être systématique au cours d'une CBP. L'originalité de notre observation repose sur la séquence clinique des deux maladies systémiques. En effet contrairement à notre observation, dans les quelques cas rapportés dans la littérature le diagnostic de CBP précède celui de LES.