



SYNDROME AUTO-IMMUN MULTIPLE: QUAND UNE MALADIE AUTO-IMMUNE EN RÉVÈLE D'AUTRES. A PROPOS D'UN CAS.

M.BELALA, Y.BENGHEBRIT, H.MEHANI, H.BEKHTA, T.HADJOUT, S.AYOUB, R.DJIDJIK.



P133

INTRODCUTION

Le syndrome auto-immun multiple (SAIM) est une entité rare, définie par l'apparition, la survenue simultanée ou successive, chez un même patient d'au moins trois maladies auto-immunes, spécifiques et non spécifiques d'organes. On en distingue 3 types de SAIM. Le type 1 regroupe la myasthénie, le thymome, la polymyosite et la myocardite à cellules géantes. Le type 2 regroupe le syndrome de Sjögren (SGS), la polyarthrite rhumatoïde (PR), la cirrhose biliaire primitive (CBP), la sclérodermie et les thyroïdites auto-immunes. Le type 3 regroupe les thyroïdites auto-immunes, la myasthénie, le thymome, le syndrome de Sjögren, l'anémie de Biermer, le purpura thrombopénique immunologique, la maladie d'Addison, le diabète type 1, l'anémie hémolytique auto-immune (AHAI), le lupus érythémateux systémique (LES), le vitiligo et la dermatite herpétiforme.

OBJECTIFS DU POSTER

Présenter une entité rare : le syndrome auto-immun multiple et décrire les modalités diagnostiques de chacune des pathologies.

OBSERVATION

Nous rapportons le cas d'une patiente âgée de 35 ans, G 2P0C2 chez laquelle nous avons diagnostiqué:

- **Un lupus érythémateux systémique (LES)** devant l'association de polyarthralgies, arthrite des chevilles et des poignets, rash malaire et photosensibilité, avec atteinte rénale et péricardique. Et la mise en évidence d'un aspect moucheté 1/1000 par technique d'immunofluorescence indirecte (IFI) sur Hep 2, la présence d'auto-anticorps anti- DNAn (105 UI/ ml VN: < 30 . 0 par technique de chimiluminescence) et une consommation des fractions C 3 et C 4 du complément (0 . 76 g/ L VN: 0 . 81 - 1 . 57 et 0 . 08 g/ L VN: 0 . 13- 0 . 39 respectivement par technique de néphélémétrie).
- **Une sclérodermie systémique (ScS)** devant un aspect des doigts boudinés, de nez effilé, de visage lifté et la présence de télangiectasies, la capillaroscopie a objectivé des capillaires dilatés thrombosés et une microangiopathie organique non spécifique, le bilan immunologique a mis en évidence un aspect nucléolaire 1/320 et des anticorps anti PM/ Scl(++) a l'identification par technique de chimiluminescence .
- **Une polyarthrite rhumatoïde (PR)** séronégative (facteur rhumatoïde et anticorps anti- CCP négatives par néphélémétrie et technique de chimiluminescence respectivement) devant des polyarthrites bilatérales et symétriques des IPP, MCP (avec respect des IPD) non déformantes avec début de destruction à la radiographie et une ténosynovite des poignets.
- **Syndrome de Gougerot- Sjögren (SGS)** devant une xérostomie et une xérophtalmie, la BGSA a objectivé une sialadénite stade 3 et des anticorps anti- SSA/Ro52 positifs(+++) par chimiluminescence.
- **Un syndrome des anticorps anti- phospholipides (SAPL)** devant la présence d' anticorps anti- B 2 GPI de type IgM à un taux significatif(119 AU/ ml VN: < 24 . 0 par chimiluminescence).

Concernant les MAISO, on a retenu les diagnostiques de :

- **Maladie cœliaque** devant la présence d'un syndrome de malabsorption, une atrophie villositaire et la présence des anticorps anti-transglutaminase tissulaire(> 200 RU/ ml VN< 20 par technique immunoenzymatique ELISA).
- Par ailleurs on note la présence des anticorps anti- facteur intrinsèque (40 RU/ml VN <20 par technique immunoenzymatique ELISA) sans signes cliniques ni biologiques d'anémie de Biermer.
- Une hépatopathie auto- immune à type d'**hépatite auto- immune (HAI)** devant la présence des anticorps anti- LC1(++). Et **une cirrhose biliaire primitive(CBP)** devant la mise en évidence un aspect cytoplasmique 1/320 par IFI sur Hep 2 et la présence des anticorps anti- mitochondries(+++) et anti- Sp100 à l'identification par technique d'immunodot.
- Une thyroïdite auto- immune: **Maladie de Hashimoto** devant une hypothyroïdie, un aspect de thyroïdite a l'échographie cervicale et présence des anticorps anti- TPO (143 IU/ ml VN< 35 et anti- TG (577 UI/ ml VN 0 . 00 – 115) par chimiluminescence.

RESULTATS

Le diagnostic de SAIM type 2 a été retenu devant la présence de neuf maladies auto-immune chez notre patiente: LES, ScS, SGS, SAPL, PR, maladie cœliaque, thyroïdite de Hashimoto, HAI et une CBP.

DISCUSSION

- L'apparition de multiples maladies auto-immunes n'est probablement pas une coïncidence mais plutôt le résultat d'une possible prédisposition génétique, Outre la génétique, les facteurs environnementaux jouent un rôle crucial.
- En cas d'hépatopathie auto-immune, l'association à d'autres maladies dysimmunitaires extra hépatiques est rapportée dans 20% des cas, Ceci incite à la recherche systématique de ces maladies devant toute hépatopathie auto-immune, dans un but de diagnostic et d'un traitement précoce.
- Le syndrome de Gougerot Sjören qui apparait au deuxième rang est étroitement corrélé à la thyroïdite auto-immune, ce qui suggère l'existence d'un ou plusieurs facteurs étiologiques communs.
- Peu d'observations, dans la littérature, étudient la place de la maladie de Biermer dans le syndrome auto-immun multiple.
- L'allèle HLA-DRB1*03 est un facteur de risque et HLA-DRB1*13 un facteur de protection contre les maladies auto-immunes. HLA-DRB1*14 pourrait être un facteur protecteur.
- Le gène HLA-DRB1*15 pourrait être un facteur de risque du syndrome de Sjögren .
- HLA-DRB1*11 a été signalé comme un facteur protecteur possible du LES dans une population d'Amérique latine.
- L'anti-U1RNP pourrait être utilisé pour déterminer la probabilité de développer une deuxième connectivite chez les patients atteints d'une maladie auto-immune établie.
- La coexistence de plusieurs maladies auto-immunes contribuerait à une évolution plus grave de la maladie .

CONCLUSION

Le SAIM reste une entité rare mais probablement sous diagnostiquée. Ainsi, chez les patients atteints d'une maladie auto-immune la recherche initiale et au cours du suivi de signes cliniques et de stigmates biologiques d'autres pathologies auto-immunes doit être attentive.

REFERENCES

- Cojocaru M, Cojocaru IM, Silosi I. Multiple autoimmune syndrome. Maedica (Bucur). 2010 Apr;5(2):132-4. PMID: 21977137; PMCID: PMC3150011.
- Syndrome auto-immun multiple : à propos de 17 observations Y. Cherif & al Publication: La Revue de Médecine Interne Publisher: Elsevier Date: December 2014
- Anoun J, Guedri N, Ben Hassine I, Baya W, Mzabi A, Ben Fredj F. Unprecedented complexity of six coexisting autoimmune diseases: A case report. Tunis Med. 2024 Feb

