

## Cholangite biliaire primitive et sclérodermie systémique: Syndrome de Reynolds : une association rare à multiple facette

Nawal, SAHEL, Spécialiste, Service de médecine interne A, Hôpital Militaire d'Instruction Mohamed V, Rabat, MAROC.

Adil, RKIOUAK, Professeur, Service de médecine interne A, Hôpital Militaire d'Instruction Mohamed V, Rabat, MAROC.

Zineb, El BOUGRINI, Résidente, Service de médecine interne A, Hôpital Militaire d'Instruction Mohamed V, Rabat, MAROC.

Bilal, TALAMOUSA, Résident, Service de médecine interne A, Hôpital Militaire d'Instruction Mohamed V, Rabat, MAROC.

Meryem, ZAIZAA, Spécialiste, Service de médecine interne A, Hôpital Militaire d'Instruction Mohamed V, Rabat, MAROC.

Oumama, JAMAL, Spécialiste, Service de médecine interne A, Hôpital Militaire d'Instruction Mohamed V, Rabat, MAROC.

Nisrine, BAHADI, Spécialiste, Service de médecine interne A, Hôpital Militaire d'Instruction Mohamed V, Rabat, MAROC.

Youssef, SEKKACH, Professeur, Service de médecine interne A, Hôpital Militaire d'Instruction Mohamed V, Rabat, MAROC.

### Introduction:

Le syndrome de Reynolds (SR) est une maladie auto-immune caractérisée par l'association d'une cholangite biliaire primitive (CBP) et d'une sclérodermie systémique souvent limitée (ScS). C'est une pathologie rare qui touche majoritairement les femmes. Chez les patients atteints de ScS, la CBP est considérée comme la principale cause d'atteinte hépatique, apparaissant généralement à un stade tardif, et impliquant probablement des mécanismes physiopathologiques communs. L'objectif de cette étude est d'analyser les différentes manifestations cliniques, biologiques, morphologiques et immunologiques de ce syndrome.

### Patients et méthodes:

Il s'agit d'une étude rétrospective, descriptive de trois observations du syndrome de Reynolds colligées dans notre service sur une période de 12 ans s'étalant de 2008 à 2020, avec recueil des paramètres épidémiologiques, cliniques, paracliniques, thérapeutiques et évolutifs des malades. Les observations retenues, sont celles qui ont fait l'objet d'une confirmation du diagnostic avec certitude, en répondant aux critères diagnostiques d'ACR/EULAR 2013 pour la sclérodermie, et aux critères diagnostiques AASLD 2018 pour la cholangite biliaire primitive. La première observation est celle d'une patiente de 49 ans qui présentait une ScS limitée avec atteinte pulmonaire sévère associée à une CBP de découverte fortuite. La deuxième est celle d'une patiente de 58 ans admise pour l'exploration d'une polyarthralgie chronique et chez qui un syndrome de Reynolds a été diagnostiqué. Et la troisième concerne une patiente de 69 ans qui présentait un ictère cholestatique associé à un CREST syndrome et chez qui le diagnostic de CBP au stade de cirrhose décompensée a été posé.

### Résultats:

Les trois dossiers colligés, sont des observations de SR diagnostiqué chez 3 patientes ayant un âge moyen de 58,6 ans. Pour la sclérodermie, le diagnostic de CREST syndrome a été posé chez la totalité de nos patientes avec des anticorps anti-centromères positifs et un score de Rodnan modifié à 20 en moyenne. La calcinose était présente chez une patiente, le phénomène de Raynaud était présent chez les 3 patientes, les ulcérations pulpaire étaient présentes chez une patiente, les télangiectasies chez 2 patientes, et un aspect capillaroscopique caractéristique chez les 3 patientes.

Pour l'atteinte viscérale de la ScS on notait un reflux gastro-œsophagien chez une patiente, et une pneumopathie interstitielle diffuse chez 2 patientes. Les signes de sclérodermie ont précédé de 3 ans en moyenne le diagnostic de SR.

Pour la CBP, le prurit généralisé était rapporté par toutes les patientes, l'ictère cholestatique a été objectivé chez une patiente, et la cholestase biologique était présente chez les 3 patientes. Les anticorps spécifiques de la CBP étaient des anti-M2 chez 2 patientes, et des anti-Sp100 chez une seule patiente. Ainsi toutes les patientes présentaient au moins 2 critères diagnostiques pour la CBP en plus d'un aspect histologique compatible avec la CBP chez une patiente.

L'évolution sous acide ursodésoxycholique (AUDC) associé au traitement spécifique de la sclérodermie a été favorable chez la deuxième patiente avec normalisation des paramètres cholestatiques.

En revanche, dans la troisième observation, elle a été marquée par la survenue d'une décompensation de la cirrhose hépatique, entraînant le décès de la patiente, tandis que l'autre patiente a été perdue de vue.

### Conclusion:

Le syndrome de Reynolds reste une association rare entre une sclérodermie systémique et une cholangite biliaire primitive, qui doit être systématiquement recherchée dès le diagnostic d'une des deux pathologies. En effet, une prise en charge précoce et multidisciplinaire est essentielle afin de mieux gérer le profil évolutif des deux maladies.

