

Case report

Syndrome de Rhupus: à propos de deux observations

Imen Hachicha¹, Hela Fourati¹, Rim Akrou¹, Sofien Baklouti¹

¹Service de Rhumatologie CHU Hédi Chaker, 3029 Sfax, Tunisie

⁸Corresponding author: Imen Hachicha, Service de Rhumatologie CHU Hédi Chaker, 3029 Sfax, Tunisie

Key words: Polyarthrite rhumatoïde, Lupus érythémateux systémique, Rhupus

Received: 02/04/2011 - Accepted: 06/06/2012 - Published: 26/06/2012

Abstract

L'association lupus érythémateux systémique et polyarthrite rhumatoïde (rhupus) est une condition clinique rare. A travers le monde 50 cas de Rhupus ont été décrits. Nous en rapportons deux nouvelles observations de patientes Tunisiennes qui présentaient une polyarthrite érosive à prédominance distale avec des anticorps anti Sm positifs dans un cas et des anti-DNA natifs dans l'autre cas.

Pan African Medical Journal. 2012; 12:50

This article is available online at: <http://www.panafrican-med-journal.com/content/article/12/50/full/>

© Imen Hachicha et al. The Pan African Medical Journal - ISSN 1937-8688. This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution License (<http://creativecommons.org/licenses/by/2.0>), which permits unrestricted use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

Introduction

La coexistence de deux ou plusieurs connectivites chez un même patient est un phénomène rare, en particulier la coexistence de polyarthrite rhumatoïde (PR) et de lupus érythémateux systémique (LES). Elle est décrite pour la première fois par Shur en 1971 sous le terme de Rhupus [1]. Toone [2] avait rapporté la première observation clinique en 1960 pour une meilleure identification de cette entité. A travers le monde, 50 cas de rhupus ont été décrits [3]. Nous en rapportons deux nouveaux cas.

Patients et observation

Observation 1

Patiente M.H. âgée de 45 ans sans antécédents pathologiques particuliers hospitalisée en Mai 2006 pour polyarthrite chronique touchant les deux poignets et les deux chevilles évoluant depuis une dizaine d'années non explorées, en association avec un érythème de visage d'apparition plus récente depuis 1 mois qui s'accroît à l'exposition solaire. L'interrogatoire ne trouvait pas de notion d'amaigrissement ni de chute de cheveux ni de xérostomie ou xérophtalmie. L'examen trouvait une patiente en bon état général, apyrétique, un érythème du visage en vespertilio, une synovite bilatérale des deux poignets sans déformation au niveau des mains. A la biologie, la numération formule sanguine a révélé une lymphopénie à 1200 éléments par mm³, la vitesse de sédimentation était à 30 mm à la première heure. Le bilan rénal ne trouvait pas d'anomalie du sédiment urinaire. La recherche des facteurs rhumatoïdes (FR) par la méthode ELISA était positive à 65 UI/ml. Les anticorps anti-peptides citrullinés (anti-CCP) étaient positifs à 122 RU/ml et les anticorps antinucléaires à 1/160 de type homogène avec des anti Sm positifs. La radiographie des mains montrait la présence d'une carpite stade III à droite et II à gauche. La radiographie des avant pieds trouvait une déminéralisation en bandes des têtes métatarsiennes. Le diagnostic de rhupus a été retenu devant la présence de 4 critères de l'ACR pour la PR et 4 critères de l'ARA pour le LES. La patiente a été traitée par corticothérapie à la dose de 10 mg/j en association avec des antipaludéens de synthèse.

Observation 2

Patiente GN, âgée de 34 ans suivie pour polyarthrite rhumatoïde érosive et séropositive depuis 2001, le diagnostic est retenu selon les critères de l'ACR 1987. La patiente est traitée par Methotrexate à la dose de 15 mg par semaine en association avec la salazopyrine à la dose de 2g par jour. Elle a été hospitalisée en 2007 pour poussée de polyarthrite touchant les 2 poignets, les 2 coudes et les 2 genoux. Par ailleurs, on trouvait à l'interrogatoire la notion de xérostomie, xérophtalmie et de chute de cheveux dans un contexte d'amaigrissement et d'altération de l'état général. L'examen trouvait une patiente apyrétique, cachectique, une synovite bilatérale des deux poignets, une synovite des deux coudes avec un fessum à 15° bilatéral sans nodules rhumatoïdes palpables et une arthrite des deux genoux. L'examen ophtalmologique a objectivé un syndrome sec oculaire, et l'examen anatomopathologique de la biopsie des glandes salivaires a trouvé un grade III de Chisholm. A la biologie, la numération formule sanguine a révélé une anémie inflammatoire avec une hémoglobine à 10,6 g / dl, une leuco lymphopénie avec des globules blancs à 2700 éléments par mm³ et des lymphocytes à 500 éléments par mm³. La vitesse de sédimentation était à 110 mm à la première heure et une C-réactive protéine à 13 mg /l. Le bilan rénal a montré une leucocyturie sans germe à 332 000 leucocytes par minutes. La recherche des facteurs rhumatoïdes (FR) par la méthode ELISA était positive à 78 UI/ml. Les anticorps anti-peptides citrullinés (anti-CCP) étaient positifs à 100 RU/ml et les anticorps antinucléaires à 1/1280 avec des anti DNA et des anti SSA positifs. La radiographie des mains a montré la présence d'une carpite stade III bilatérale et la radiographie des avant pieds une arthrite érosive des métatarsophalangiennes. Le diagnostic de rhupus a été retenu devant la présence de 4 critères de l'ACR pour la PR et 4 critères de l'ARA pour le LES. La patiente a été traitée par corticothérapie à forte dose 1mg/Kg/j devant l'atteinte hématologique et l'atteinte rénale en association avec le Methotrexate et la salazopyrine. L'évolution était marquée par l'amélioration aussi bien sur le plan clinique que biologique.

Discussion

Le rhupus est une entité clinique rare [4,5]. Sa prévalence est de l'ordre de 0,09 % [4]. La revue de la littérature trouve plutôt des cas isolés. Une seule série Mexicaine a rapporté un nombre élevé de 22 cas de rhupus [3]. Les principaux diagnostics différentiels sont la PR avec des atteintes extra articulaires, LES avec polyarthrite ou bien une connectivite mixte. Le diagnostic de rhupus est alors porté quand l'une de ces pathologies ne valident leurs critères diagnostiques. Certains auteurs considèrent que le rhupus est un état de chevauchement entre PR et LES puisque les anti-CCP qui sont hautement spécifiques de la PR et les anti DNA/Sm qui sont hautement spécifiques du LES existent tous les deux dans le rhupus [6].

Les critères diagnostiques du rhupus selon certains auteurs sont : la présence de polyarthrite symétrique érosive, de manifestations cliniques de LES et la présence d'anticorps anti DNA ou anti Sm [3,7].

Son étiopathogénie est un sujet de controverse et fait inclure des facteurs génétiques avec une fréquence élevée des allèles HLA DR1/ HLA RD2, des facteurs hormonaux surtout les hormones sexuelles et des facteurs environnementaux [3,8-10]. Sur le plan clinique, les patients sont le plus souvent déjà suivis pour PR puis développent secondairement des signes de LES. Parfois, ils se présentent pour des signes de PR et de LES simultanés. Rarement des signes de LES sont au premier plan. Les symptômes classiques de la PR sont prédominants et précèdent ceux du LES dans le temps [3,4]. Particulièrement, les nodules rhumatoïdes sont fréquents et se voient dans 40 % des cas [3,4].

Les manifestations cliniques du LES qui se voient fréquemment dans le rhupus sont l'atteinte cutanée avec photosensibilité, l'érythème du visage, l'alopecie ; l'atteinte hématologique avec leucopénie et thrombopénie et la sérite avec pleurésie ou péricardite. Les atteintes neurologique et rénale sont rapportées plus rares [3,4,11,12]. A la biologie, la prévalence des anti-CCP au cours de la PR (86 %) est significativement supérieure à leur prévalence au cours du rhupus (57 %) qui est significativement supérieure à leur prévalence au cours du LES (4,5 %) [6,13]. Une fréquence

élevée des anticorps anticardiolipines a été rapportée, cependant le risque thromboembolique paraît faible [3]. Sur le plan thérapeutique, il n'y a pas de consensus. Cependant, ces cas de rhupus doivent être reconnus car le pronostic peut être différent d'un LES seul ou d'une PR isolée [14].

Conclusion

L'association PR-LES est une entité clinique rare et reste un diagnostic d'élimination. L'étiopathogénie est un sujet de controverse. Les signes cliniques de la PR sont prédominants. Le syndrome des antiphospholipides est rare malgré une fréquence élevée des anticorps anticardiolipines. La prise en charge thérapeutique pose souvent des problèmes.

Conflit d'intérêts

Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêt.

Contribution des auteurs

Tous les auteurs ont contribué à la rédaction de ce manuscrit et ont lu et approuvé la version finale.

Références

1. Schur PH. Systemic lupus erythematosus in Cecil-Loeb Texbook of Medicine. Philadelphia, PA. 1971
2. Toone E, Irby R, Pierce EL. The cell LE in rheumatoid arthritis. *Am J Med Sci.* 1960; 240:599-608. **This article on PubMed**
3. Simon JA, Granados J, Cabiedes Jet al. Clinical and immunogenetic characterization of Mexican patients with rhupus. *Lupus.* 2002;11(5): 287-292. **This article on PubMed**
4. Panush RS, Edwards NL, Longley S, Webster E. Rhupus syndrome. *Arch Intern Med.* 1988;148(7): 1633-6. **This article on PubMed**
5. Navarro JE, Garcia I. Asociacio de artritis reumatoide y lupus eritematoso generalizado. *Rev Mex Reumatol.* 1988;3:138-140
6. Amezcua-Guerra LM, Springall R, Marquez-Velasco R, et al. Presence against cyclic citrullinated peptides in patients with rhupus:a cross-sectional study. *Arthritis Res Ther.* 2006;8(5):R144. **This article on PubMed**
7. Satoh M, Ajmani AK, Akizuki M. What is the definition for coexistent rhumatoide arthritis and systemic lupus erythematosus?. *Lupus.* 1994;3:137-138. **This article on PubMed**
8. Mu R, Ye H, Chen S, Li ZG. A retrospective clinical study of rhupus syndrome. *Zhonghua Nei Ke Za Zhi.* 2006;45(7): 540-543. **This article on PubMed**
9. Sundaramurthy SA, Karsevar MP, Vollenhoven RV. Influence of hormonal events on disease expression in patients with the combination of systemic lupus erythematosus and rhumatoide arthritis. *J Clin Rheumatol.* 1999;5: 9-16. **This article on PubMed**
10. Rodriguez-Reyna T S, Alarcon-Segovia Donato. The different faces of shared autoimmunity. *Autoimmunity Reviews.* 2006;5(2): 86-88. **This article on PubMed**
11. Cohen MG, Webb J. Concurrence of rhumatoide arthritis and systemic lupus erythematosus:report of 11 cases. *Ann Rheum Dis.* 1987;46:853-858. **This article on PubMed**
12. Brand CA, Rowley MJ, Tait BD et al. Coexistent rhumatoide arthritis and systemic lupus erythematosus:clinical, serological, and phenotypic features. *Ann Rheum Dis.* 1992;51: 173-176. **This article on PubMed**
13. Mediwake R, Isenberg DA, Schellekens GA, van Venrooij WJ. Use of anti-citrullinated peptide and anti-RA33 antibodies in distinguishing erosive arthritis in patients with systemic lupus erythematosus and rheumatoid arthritis. *Ann Rheum Dis.* 2001 Jan;60(1):67-8. **This article on PubMed**
14. Banwari S. Rhupus:report of 3 cases. *J Indian Rheumatol Assoc.* 2003;11:51-54