



Une lymphangiectasie intestinale révélant un syndrome de Sjögren primitif associé à une polyarthrite rhumatoïde

Dora ZGHAL, Résidente, Médecine interne, C.H.U Hedi Chaker, Sfax, Tunisie

- Abir DERBEL, AHU, Médecine interne, C.H.U Hedi Chaker, Sfax, Tunisie
- Mouna GUERMAZI, AHU, Médecine interne, C.H.U Hedi Chaker, Sfax, Tunisie
- Mayeda BEN HAMAD, AHU, Médecine interne, C.H.U Hedi Chaker, Sfax, Tunisie
- Faten FRIKHA, Professeur, Médecine interne, C.H.U Hedi Chaker, Sfax, Tunisie
- Mariam GHRIBI, AHU, Médecine interne, C.H.U Hedi Chaker, Sfax, Tunisie
- Sahar MEKKI, AHU, Médecine interne, C.H.U Hedi Chaker, Sfax, Tunisie
- Raida BEN SALAH, Professeur, Médecine interne, C.H.U Hedi Chaker, Sfax, Tunisie
- Mouna SNOUSSI, Professeur agrégé, Médecine interne, C.H.U Hedi Chaker, Sfax, Tunisie
- Zouheir BAHLOUL, Professeur, Médecine interne, C.H.U Hedi Chaker, Sfax, Tunisie
- Sameh MARZOUK, Professeur, Médecine interne, C.H.U Hedi Chaker, Sfax, Tunisie

➤ Introduction:

- La lymphangiectasie intestinale (LI) est une affection rare liée à une **dilatation acquise des vaisseaux lymphatiques digestifs**, responsable d'une **fuite lymphatique** entraînant **malabsorption**, **hypoprotidémie** et parfois un **syndrome oedémateux sévère**.
- Son association au syndrome de Sjögren (SS), en particulier dans un contexte de maladie auto-immune systémique associée, est exceptionnelle. Nous rapportons l'observation d'une patiente dont le SS associé à une polyarthrite rhumatoïde (PR) a été révélé par un syndrome oedémateux secondaire à une LI.

➤ Observation :

- Femme de 25 ans admise pour œdèmes généralisés
- **ANTÉCÉDENTS & TERRAIN :**
 - Hypothyroïdie périphérique bien équilibrée
- **HISTOIRE DE LA MALADIE :** remontait à **1 mois** avec des **polyarthralgies inflammatoires**, puis une **aggravation rapide** marquée par l'apparition d'un **œdème diffus** avec une **prise pondérale de 26 kg en 3 semaines**
- **EXAMEN CLINIQUE:**
 - Obésité morbide (IMC 53 kg/m²)
 - Peau indurée et des œdèmes des membres et de la face
- **INVESTIGATIONS PARACLINIQUES:**
 - **Biologie :**
 - ✓ Anémie carencielle
 - ✓ Hypcholestérolémie, TP abaissé corrigé par vitamine K
 - ✓ Fonction rénale et hépatique normales
 - ✓ Absence de syndrome inflammatoire biologique
 - ✓ Bilan thyroïdien normal
 - ✓ **Électrophorèse des protéines :** une hypoalbuminémie à 25,8 g/L et une hypoprotidémie à 61 g/L avec hypergammaglobulinémie polyclonale

- **L'échocardiographie :** sans anomalies
- **Fibroscopie oesogastro-duodénale :** lymphangiectasie duodénale confirmée histologiquement, sans signes de malignité.
- **Entéroscanner et la clairance de l'alpha-1 antitrypsine :** normaux
- **Les sérologies VHB/VHC/VIH :** négatives
- **Le bilan immunologique :** AAN positifs à 1/640 avec typage négatif, un facteur rhumatoïde et des anti-CCP fortement positifs
- **Les radiographies :** des destructions articulaires compatibles avec une PR
- **Examen ophtalmologique :** un syndrome sec modéré
- **Biopsie des glandes salivaires accessoires** sialadénite de Chisholm stade IV
- ➔ **Diagnostic de PR associée à un SS compliqué de LI**
La prise en charge associait
 - Des perfusions d'albumine et régime hyperprotéique
 - Une supplémentation vitaminique
 - Un traitement de fond par méthotrexate, associé à une corticothérapie initiale, était instauré pour la PR.L'évolution était favorable avec régression des oedèmes, disparition des arthralgies et amélioration nutritionnelle, avec un recul de 3 ans.

➤ Conclusion:

La LI constitue une cause rare d'EE au cours des connectivites. Son association à un SS et à une PR est exceptionnelle et peut révéler la maladie systémique. Un diagnostic précoce permet une prise en charge adaptée associant traitement nutritionnel et contrôle de la maladie auto-immune, conditionnant l'évolution favorable à long terme.