



Quand le Sjögren s'enflamme, le rein rend les armes

BEN MESSAOUD F , TOUJANI S , MEDDEB Z , ABDELKAFI C ,
HAMZAOUI S , LAARBI T , EL OUNI A , BOUSLAMA K

CHU Mongi SLIM, La Marsa, service de Médecine Interne

QR CODE

• Introduction

L'atteinte interstitielle au cours du Syndrome de Sjögren (SS) est plus connue par les praticiens que l'atteinte de l'arbre bronchique pourtant non moins grave.

En effet, outre l'insuffisance respiratoire, elle assombrit le pronostic par les infections récurrentes.

Nous rapportons le cas d'une patiente dont le SS a été révélé par une dilatation des bronches (DDB) qui s'est compliqué d'une **amylose AA**.

Observation

Patiente âgée de 38 ans, sans antécédents pathologiques notables admise dans un tableau:

- d'hémoptysie
- de sueurs nocturnes
- de fièvre
- et d'asthénie.

Elle présentait depuis plus de deux ans des épisodes de toux productive à répétition traités en ambulatoire.

TDM thoracique:

condensation du lobe supérieur droit, siège de DDB, des foyers de DDB cylindriques bilobaires gauches et une bronchiolite cellulaire bilatérale.

=>Le diagnostic de surinfection de DDB a été retenu après avoir éliminé la tuberculose pulmonaire.

La patiente présentait:

- Une sialadénite stade III de Chisholm
- AAN à 1/2560 (anticorps anti-SSA et anti-SSB positifs) et un FR positif
- hypergammopathie polyclonale à 32g/L.
- pas de signes cliniques en faveur d'une pathologie auto-immune associée.

=>Le diagnostic de SS primitif a donc été retenu

Une corticothérapie à la dose de 0.7mg/Kg/jour a été instaurée.

L'évolution => survenue de plusieurs épisodes de surinfection de DDB traités en hospitalier.

Quatre années plus tard, la patiente a présenté des œdèmes des membres inférieurs blancs, mous et gardant le godet.

À l'examen clinique: pas de chiffres tensionnels élevés.

+

- une insuffisance rénale avec une clairance à 17mL/min
- une protéinurie des 24H à 1228mg
- une hypoalbuminémie à 7g/L.

+

-L'échographie rénale : reins de néphropathie chronique avec une taille normale.

- **PBR:** amylose glomérulaire, tubulaire et vasculaire dont le typage en immunohistochimie est en faveur d'une **amylose AA**.

Une transformation lymphomateuse du SJ a été éliminée.

L'évolution => décès de la patiente dans le tableau d'une infection respiratoire grave un an après.

Conclusion

Peu de cas de d'amylose AA compliquant un SS primitif ont été rapportés dans la littérature.

Dans notre cas, la patiente n'ayant consulté qu'au stade de complication (DDB compliquant un SS primitif), une inflammation chronique a eu le temps de s'installer et d'induire une amylose.

Une prise en charge précoce est essentielle au cours des pathologies inflammatoires.

C'est la principale mesure thérapeutique pour éviter la survenue d'amylose dont le meilleur traitement reste à ce jour prophylactique.