



Disponible en ligne sur

ScienceDirect
www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France

EM|consulte
www.em-consulte.com



Associations rares ou trompeuses entre pathologies articulaires et pathologies hépato-gastro-entérologiques

Rare or misleading associations between arthritis, disorders of the digestive tract, pancreas, liver

Jean-Marie Berthelot

Service de rhumatologie, hôpital-Dieu, CHU de Nantes, place Alexis-Ricordeau, 44093 Nantes cedex 01, France

INFO ARTICLE

Historique de l'article :

Accepté le 29 novembre 2017

Disponible sur Internet le xxx

Mots clés :

Tufting entéropathies
CACP
IPEX
APECED
Achalasie
Entéropathie exsudative
Panniculite mésentérique
PPP
Pancréas
Cholangites
Hépatites auto-immunes

Keywords:

Tufting enteropathy
CACP
IPEX
APECED
Achalasia
Exsudative enteropathy
Mesenteric panniculitis
PPP
Pancreas
Cholangitis
Auto-immune hepatitis

RÉSUMÉ

Chez l'enfant, l'association de diarrhées et arthrites peut mener à divers diagnostics rares : les tufting enteropathies, avec perméabilité accrue de l'intestin ; les syndromes camptodactylies-arthropathies-coxa vara-péricardites, qui peuvent s'associer à des signes digestifs car la péricardite constrictive chronique facilite la survenue de lymphangiectasies intestinales ; les syndromes IPEX (*immune dysregulation, polyendocrinopathy, enteropathy, X-linked*) par mutations du gène *FOXP3*, peuvent rarement comporter une combinaison d'arthrites et des signes digestifs ; il en est de même dans des syndromes APECED (mutations de *AIRE*). Chez l'adulte, les achalasies de l'œsophage s'associent à des uvéites, et parfois à des rhumatismes psoriasiques ou un syndrome de Sjögren. Des ascites peuvent révéler des polyarthrites rhumatoïdes, et des entéropathies exsudatives compliquent certains syndromes de Sjögren. Des panniculites mésentériques ont été décrits en association avec des syndromes de Sjögren, des polyarthrites rhumatoïdes et des spondylarthrites ankylosantes. Le syndrome PPP (panniculite-pancréatite-polyarthrite) est dû à la libération systémique d'enzymes pancréatiques et a un pronostic sévère si le (faux)-kyste à l'origine de la libération des bolus d'enzymes ne peut être traité. En présence d'une polyarthrite indifférenciée, il faut s'étonner d'une cholestase chronique, et solliciter alors le dépistage d'anticorps anti-mitochondries et d'anticorps antinucléaires en gros grains, ou ciblant les pores nucléaires, en faveur d'une cholangite primitive, puis, en leur absence, rechercher par biopsie une cholangite sclérosante. Des arthrites peuvent révéler de graves hépatites auto-immunes (de type 1, avec anticorps anti-actine et/ou anti-SLA ou de type 2 avec anti-LKM1) à traiter rapidement par corticoïdes. Une hyperplasie nodulaire régénérative du foie peut compliquer des lupus, polyarthrites et syndromes de Felty.

© 2018 Société Française de Rhumatologie. Publié par Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

ABSTRACT

In children, the combination of diarrhoea and arthritis can disclose rare disorders: tufting enteropathies, with excessive gut permeability; camptodactyly-arthropathy-coxa vara-pericarditis, sometimes associated with digestive features secondary to intestinal lymphangiectasia induced by the chronic constrictive pericarditis; IPEX syndromes (*immune dysregulation, polyendocrinopathy, enteropathy, X-linked*) due to *FOXP3* genetic defects, sometimes include a combination of arthritis and digestive troubles; the same holds true for APECED syndromes (mutations of *AIRE*). In adults, esophagus achalasia is associated with uveitis, and less frequently with psoriatic arthritis or Sjögren's syndromes. Ascitis can herald rheumatoid arthritis, and exsudative enteropathies worsen some Sjögren's syndromes. Mesenteric panniculitis have been observed in Sjögren's syndromes, rheumatoid arthritis and ankylosing spondylitis. The PPP syndrome (panniculitis-pancreatitis-polyarthrititis) is consecutive to the systemic release of pancreatic enzymes. Its prognosis is poor if (false)-cysts from which enzymes are periodically discharged cannot be quickly surgically removed. In patients with undifferentiated polyarthrititis, chronic cholestasis must lead to the search of anti-mitochondrial antibodies and anti-nuclear dots (indicative of primitive cholangitis).

Adresse e-mail : jeanmarie.berthelot@chu-nantes.fr

<https://doi.org/10.1016/j.monrhu.2017.11.009>

1878-6227/© 2018 Société Française de Rhumatologie. Publié par Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

If such auto-antibodies are not found, a liver biopsy can reveal sclerosing cholangitis. Some arthritis can antedate auto-immune hepatitis (type 1, with anti-actin and/or anti-SLA antibodies, or type 2, with anti-LKM1 antibodies) which require a quick treatment by high doses of corticosteroids. Nodular regenerative liver hyperplasia can complicate lupus, polyarthritis, and Felty's syndromes.

© 2018 Société Française de Rhumatologie. Published by Elsevier Masson SAS. All rights reserved.

Les arthropathies secondaires à des pathologies intestinales ont déjà été traitées dans la monographie « intestin et rhumatismes » co-ordonnée par Maxime Breban en 2016 : arthrites et enthésites associées aux MICI [1], aux maladies de Behcet [2], à des infections digestives (dont les arthrites liées aux pullulations microbiennes du grêle et aux pouchites) [3], à la maladie de Whipple [4], à des connectivites et vascularites (dont le purpura rhumatoïde de l'adulte) [5], et arthropathies des maladies cœliaques/intolérances au gluten, et des colites collagènes [6].

1. Pathologies surtout diagnostiquées chez l'enfant

1.1. Tufting entéropathies

Les « tufting enteropathies » combinent atrophie villositaire et désorganisation de l'épithélium digestif avec aspect capitoné (tuft) de la muqueuse (du duodénum au colon) [7]. Ces pathologies autosomiques récessives se manifestent souvent dès la naissance par une diarrhée intraitable, avec retard de croissance. Elles peuvent requérir une nutrition parentérale continue, ou une transplantation intestinale, et être mortelles, mais des formes mineures existent [7]. La prévalence serait d'un enfant pour 50 000 naissances en Europe [8]. Le gène muté est la molécule d'adhésion épithéliale EpCAM (epithelial cell adhesion molecule), spécifique de l'épithélium intestinal. Les mutations induisent des défauts de liaison entre les entérocytes, laissant des brèches entre ceux-ci, à l'origine d'une perméabilité intestinale très excessive, responsable de la diarrhée intraitable. Le défaut d'expression de cette molécule en immuno-histochimie sur les coupes histologiques peut désormais permettre d'en faire le diagnostic avant le génotypage (Encadré 1).

Quelques cas d'arthrites, pouvant parfois être cataloguées arthrites chroniques juvéniles, ont été rapportés en association aux « tufting enteropathies », qui peuvent d'autant plus faire évoquer une arthrite chronique juvénile qu'une micrognathie y est parfois associée [7] (une kératite ponctuée non spécifique accompagne aussi les signes digestifs dans 60 % des cas [8]).

Dans un cas, ces arthrites ont été assez sévères pour s'associer à des érosions visibles sur les radiographies [9]. L'absence d'inflammation dans l'épithélium et le chorion suggère que ces arthrites puissent résulter bien plus d'arthrites réactionnelles à la translocation de germes à partir de l'intestin (facilitée par la perméabilité accrue de celui-ci), que d'une réponse auto-immune initiée dans la muqueuse intestinale.

1.2. Entéropathie exsudative du syndrome CACP

Les syndromes camptodactylies-arthropathies-coxa vara-péricardites (CACP) peuvent être confondus avec des arthrites chroniques juvéniles quand la mutation du gène n'a pas été repérée préalablement dans la famille [10]. Ceci peut survenir car il s'agit d'une maladie autosomale récessive à expression variable. Le gène (*protéoglycane-4* ou *PRG4*) est celui de la lubricine, dont la fonction est de faciliter le glissement des cartilages hyalins et tendons, mais aussi des feuillettes du péricarde. Ceci explique la survenue précoce d'arthropathies avec camptodactylie et coxa-vara, en principe

Encadré 1 : Manifestations articulaires rares ou trompeuses en lien avec des pathologies hépato-gastro-entérologiques

Traitées dans une précédente monographie

- MICI [1]
- Maladie de Behcet [2]
- Infections digestives (dont les syndromes arthrites-pullulation microbienne du grêle et les arthrites des « pouchites ») [3]
- Maladie de Whipple [4]
- Connectivites et vascularites (dont le purpura rhumatoïde de l'adulte) [5]
- Arthropathie des maladies cœliaques et des intolérances au gluten [6]

Traitées dans le présent chapitre.

- Tufting entéropathies [7-9]
- Entéropathies exsudatives des syndromes CACP [10,11]
- Arthrites avec camptodactylies et parfois entérites des syndromes de Blau [12,13]
- Entérites et rares arthrites des syndromes IPEX [14,15]
- Signes digestifs et articulaires des syndromes APECED [16,17]
- Arthrites associées aux achalasies de l'œsophage [18-25]
- Ascites des polyarthrites rhumatoïdes [26-28]
- Entéropathies exsudatives des syndromes de Sjögren et lupus [29-31]
- Arthrites associées aux panniculites mésentériques, et mésentérites fibrosantes [32-36]
- Syndromes PPP (panniculite-pancréatite-polyarthrite) [37-39]
- Arthrites associées aux cholangites sclérosantes et cholangites primitives [40-47]
- Arthrites associées aux hépatites auto-immunes [48,49]
- Arthrites associées aux hyperplasies nodulaires régénératives du foie [50-54]

mécaniques, mais avec parfois expression pseudo-inflammatoire et élargissement des articulations. Ceci rend compte aussi de la présence fréquente d'une péricardite, qui peut rester toutefois très silencieuse cliniquement et ne se manifester que par des symptômes indirects.

Parmi ceux-ci, une diarrhée exsudative avec hypoalbuminémie, hypogammaglobulinémie, et augmentation de la clairance de l'alpha-1-anti trypsine [10]. Cette diarrhée peut faire rechercher à tort une maladie cœliaque ou diverses causes d'arthrites par malabsorption. Elle s'explique par la stase veineuse portale chronique avec lymphagiectasie intestinale que certaines péricardites obstructives chroniques peuvent induire, comme observé aussi dans d'autres étiologies de péricardites chroniques obstructives [11]. Le diagnostic de péricardite chronique n'est pas toujours simple, en particulier dans le contexte des syndromes CACP, car les prises de pression intracavitaires ne montrent pas toujours les aspects caractéristiques en dip-plateau, même quand une péricardectomie ultérieure fait pourtant régresser les signes [10]. L'échocardiographie peut de même être considérée à tort comme

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/8964113>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/8964113>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)