

## Entéropathie exsudative secondaire au syndrome de Goujerot-Sjögren, une complication rare mais potentiellement sévère : à propos d'un cas et revue de la littérature

ZUCMAN-ROSSI Clara, interne, service de médecine interne, CH R. Ballanger, Aulnay s/Bois, FRANCE

- Hélène GROS, PH, service de médecine interne, CH R. Ballanger
- Marie-Anne BOULDOUYRE, PH, service de médecine interne, CH R. Ballanger
- Benjamin ROSSI, PH, service de médecine interne, CH R. Ballanger
- Hélène GUILLOT, PH, service de médecine interne, CH R. Ballanger

### Introduction

Les entéropathies exsudatives se caractérisent par la **perte de protéine plasmatique par le tube digestif**. Les étiologies sont variées, et correspondent à différents mécanismes physiopathologiques : exsudation par augmentation de perméabilité intestinale avec ou sans lésion macroscopique, augmentation de la pression hydrostatique menant à une fuite de lymphes.

Le syndrome de Goujerot-Sjögren est une maladie auto-immune caractérisée par une atteinte inflammatoire des glandes exocrines aboutissant à une sécheresse lacrymale et buccale. Des atteintes systémiques sont également décrites. **Jusqu'ici, seulement 18 cas d'entéropathie exsudatives secondaires à un syndrome de Goujerot-Sjogren ont été décrits**, principalement en Asie. La physiopathologie de l'atteinte est pour le moment incomprise.

### Observation

Nous décrivons ici le cas d'une patiente de 84 ans, sans antécédent notable en dehors d'une hypergammaglobulinémie polyclonale connue depuis un an, hospitalisée en médecine interne pour l'exploration d'une hypoalbuminémie profonde associée à un syndrome œdémateux généralisé avec une prise de 10 kg et une asthénie. Elle n'a pas de diarrhée. **L'albuminémie est chiffrée à 5 g/L** et s'accompagne d'une hypergammaglobulinémie polyclonale à 61 g/L sans protéinurie significative.

Le bilan immunologique retrouve des **anticorps anti-nucléaires positifs à 1/1280 avec anticorps anti- SSA > 282, SSB 9,7**. La biopsie des glandes salivaires accessoires montre un infiltrat lymphoplasmocytaire **CHISHOLM III** alors qu'elle ne présente pas de syndrome sec clinique. **L'Alpha 1 anti-trypsine dans les selles est supérieure à 1280 ng/**. Le Scanner thoraco-abdomino-pelvien montre une ascite abondante, un foie d'hépatopathie chronique (Fig. A). La coloscopie retrouve un aspect érythémateux (Fig.B).

Le diagnostic d'entéropathie exsudative compliquant un syndrome de Goujerot-Sjogren primitif est retenu et la patiente est **mise sous corticothérapie générale 0,5 mg/kg et Hydroxychloroquine 400 mg/j**. A 1 mois, la maladie est contrôlée avec une albumine remontée à 24 g/L, une disparition des œdèmes et un retour à son poids habituel.

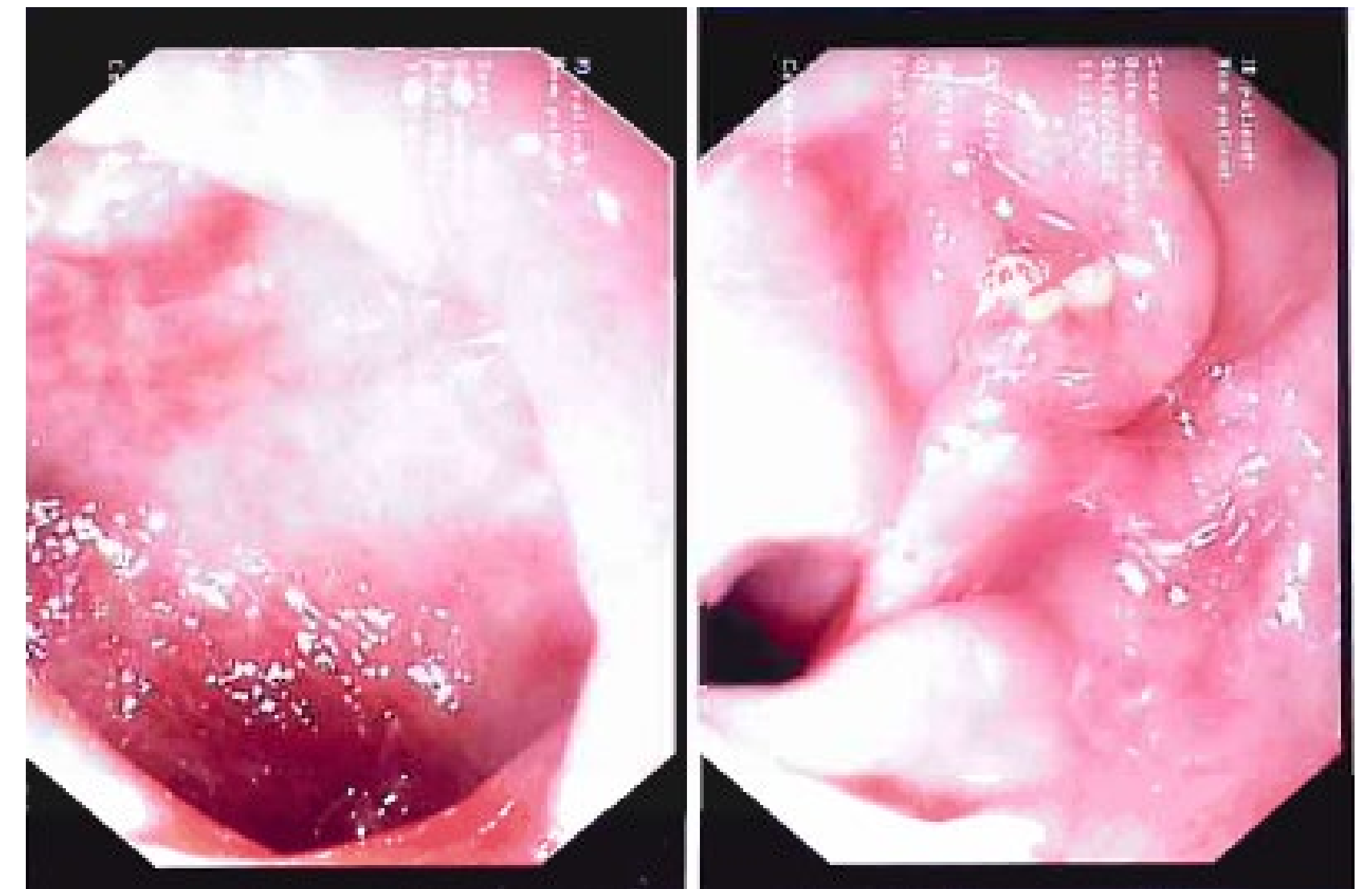


Figure A : Coloscopie



Figure B : Scanner abdominal

### Discussion

Les entéropathies exsudatives compliquant un syndrome de Goujerot-Sjögren sont exceptionnelles, avec seulement 18 cas décrits dans la littérature. Tous les patients décrits présentaient un bilan auto-immun perturbé avec des **anti-SSA positifs** et un diagnostic clinique de syndrome de Goujerot-Sjögren. Ils présentaient tous une **hypoalbuminémie (de 9 g/L à 34 g/L)** à l'entrée. Les symptômes décrits sont principalement représentés par des œdèmes diffus et **seulement 11% des patients présentaient de la diarrhée**. Tous ont été traités par corticothérapie générale (au minimum 1 mg/kg/24h) avec parfois l'ajout d'autre immunosuppresseur tel que le mycophénolate mofétil, le cyclophosphamide ou le rituximab. Tous les patients ont présenté une évolution favorable après traitement. Le délai d'amélioration variait entre 3 semaines et 36 mois (moyenne de 3 mois).

### Conclusion

L'entéropathie exsudative est une complication exceptionnelle du syndrome de Goujerot-Sjögren, mais pouvant être sévère. **Son diagnostic peut être rapide avec la recherche d'alpha 1 anti-trypsine dans les selles**. Un diagnostic précoce permet une **thérapeutique efficace (corticothérapie à forte dose)**. L'adjonction d'un immunosuppresseur en cas d'échec de la corticothérapie seule peut être nécessaire.

### Références principales

- Al-Mogairen SM. Lupus protein-losing enteropathy (LUPLE): a systematic review. Rheumatol Int. 2011 Aug;31(8):995-1001. doi: 10.1007/s00296-011-1827-9. Epub 2011 Feb 23. PMID: 21344315.
- Amiot A. Gastro-entéropathies exsudatives [Protein-losing enteropathy]. Rev Med Interne. 2015 Jul;36(7):467-73. French. doi: 10.1016/j.revmed.2014.12.001. Epub 2015 Jan 21. PMID: 25618488.
- de Carvalho JF, Lerner A, Gonçalves CM, Shoenfeld Y. Sjögren syndrome associated with protein-losing enteropathy: case-based review. Clin Rheumatol. 2021 Jun;40(6):2491-2497. doi: 10.1007/s10067-020-05487-5. Epub 2020 Nov 3. PMID: 33145631.