

# Association Syndrome de Gougerot Sjogren et purpura thrombopenique autoimmun.

Gougerot-Sjogren Syndrome with immune thrombocytopenic purpura.

**Mohamed Karim Moudden<sup>1</sup>, Ali Zinebi<sup>1</sup>, Hicham Eddou<sup>2</sup>, Mohamed El Baaj<sup>3</sup>**

1 Service de Médecine Interne, Hôpital militaire Moulay Ismail, BP S15, Meknès - Maroc.

2 Service d'Hématologie, Hôpital militaire Moulay Ismail, BP S15, Meknès - Maroc.

3 Pôle médical, Hôpital militaire Moulay Ismail, BP S15, Meknès - Maroc.

DOI: 10.24398/A.298.2018

Rev Mar Rhum 2018; 45: 52-4

## Résumé

L'association syndrome de Gougerot-Sjogren et purpura thrombopénique immunologique (PTI) est exceptionnelle. La revue de la littérature rapporte trois cas. Nous rapportons une nouvelle observation.

Une marocaine âgée de 48 ans aux antécédents de thyroïdite de Hashimoto avait présenté un PTI d'évolution favorable au bout de 6 semaines de corticoïdes. Un mois plus tard la patiente rapportait une xérostomie, une xérophtalmie, des poly arthralgies, des myalgies et une asthénie. Il n'y avait pas de parotidomégalie, d'adénopathies, ni d'hépatosplénomégalie. Les plaquettes ont baissé à 80 Giga/l. Le bilan immunologique révélait la positivité des anti SSA et SSB. Le test de Shirmer confirmait la sécheresse oculaire. La biopsie des glandes salivaires évoquait un syndrome de Gougerot- Sjogren (SGS) en montrant une sialadenite stade 3 de Schisolm.

Le mécanisme de cette association très rare : syndrome de Gougerot- Sjogren et PTI répond au syndrome dysimmunitaire multiple HLA dépendant évoqué devant l'association de plusieurs maladies auto-immunes.

**MOTS CLÉS :** Gougerot-Sjogren, Purpura thrombopenique Auto-immune.

## Abstract

The association Sjogren-Sjogren syndrome and immune thrombopenic purpura (ITP) is exceptional. Three cases are reported in the literature review. We report a new observation. A Moroccan 48-year-old with a history of thyroiditis Hashimoto and ITP with favorable corticosteroid response. One month after stopping the corticoids, reported xerostomia, xerophthalmia, poly arthralgia, myalgia and asthenia. There was no parotidomegaly, lymphadenopathy, or hepatosplenomegaly. Platelets dropped to 80 Giga / l. The immunoassay revealed the positivity of anti SSA and SSB. The Shirmer test confirmed the dryness of the eyes. Biopsy of the salivary glands evoked Sjogren-Sjogren syndrome (SGS) with Schisolm stage 3 sialadenitis.

The mechanism of this very rare association: Gougerot-Sjogren syndrome and PTI responds to the multiple dependent dysmmunity HLA syndrome evoked by the association of several autoimmune diseases.

**KEY WORDS :** Sjogren-Sjogren syndrome and immune thrombopenic purpura.

l'association syndrome de gougerot sjogren et purpura thrombopenique immunologique est exceptionnelle, 3 cas seulement sont décrits dans la littérature. Nous rapportons une nouvelle observation.

## OBSERVATION

Une marocaine âgée de 48 ans aux antécédents de thyroïdite de Hashimoto il y a 4 ans sous levothyrox actuellement, avait présenté il y a 2 jours un purpura aux membres inférieurs. L'interrogatoire ne retrouvait pas une notion de prise médicamenteuse, de transfusion. L'examen clinique objectivait des lésions purpuriques et ecchymotiques diffuses à tout le corps avec des bulles hémorragiques buccales.

L'examen de fond d'œil n'avait pas montré d'hémorragie intra-rétinienne. Il n'y avait pas de syndrome infectieux ou tumoral associé. Le bilan révélait une thrombopénie profonde à  $2 \text{ Giga/l}$   $000/\text{mm}^3$ , un taux correct d'hémoglobine et des leucocytes, le frottis sanguin est sans anomalies.

Le reste du bilan (l'hémostase, sérologies virales, bilan hépatique, bilan immunologique...) était normal hormis la présence d'anticorps antinucléaires. Le diagnostic du purpura thrombopénique immunologique (PTI) a été retenu. La patiente a été mise sous 40 mg de dexaméthasone pendant 4 jours puis prednisone à 1 mg/kg/j permettant une normalisation du taux des plaquettes avec dégression des corticoïdes sur 6 semaines.

Un mois après l'arrêt du traitement la patiente rapportait une xérostomie, une xérophtalmie, des poly arthralgies (épaules, coudes, poignets, genoux, chevilles), des myalgies et une asthénie. L'examen clinique objectivait une limitation des mouvements des articulations atteintes sans réelle arthrite. Il n'y avait pas de parotidomégalie, d'adénopathies, ni d'hépatosplénomégalie. La CRP était à 30mg/l, les plaquettes ont baissé à 80 Giga/l. Le bilan immunologique révélait la présence d'anticorps antinucléaires d'aspect moucheté au 1/640 avec positivité des anti SSA et SSB. Les anti DNA, le facteur rhumatoïde, les anti CCP étaient négatifs.

Le medullogramme trouvait une moelle normo-cellulaire avec hyperplasie mégacaryocytaire et maturation équilibrée des autres lignées.

Les radiographies (poumon, sacro-iliaques, mains, poignets avant pieds) étaient normales. Le scanner thoraco abdomino pelvien ne montrait pas de syndrome interstitiel pulmonaire, d'adénopathies profondes. Le test de shirmer confirmait la sécheresse oculaire. La biopsie des glandes salivaires évoquait un syndrome de Gougerot- Sjogren (SGS) en montrant une sialadenite stade 3 de schislm. Nous avons repris les corticoïdes avec une dégression lente. Après un recul de 12 mois sous 5 mg de prednisone et traitement symptomatique l'état de la patiente est jugé favorable.

## DISCUSSION

La patiente présente un SGS certain selon les critères American Européen Consensus Group AECG [1], il s'agit d'un SGS primaire puisque la patiente ne présente pas de signes cliniques ou paracliniques des principales affections associées à savoir la polyarthrite rhumatoïde, le lupus, la sclérodermie ou une myosite. Cette affection auto-immune est associée au PTI.

La revue de la littérature fait état de plusieurs manifestations hématologiques associées au SGS primaire dominées par les lymphomes qui constituent d'ailleurs le risque évolutif majeur de cette affection. Il est décrit aussi l'association au myélome multiple, au purpura vasculaire, aux cytopénies périphériques que ce soit une anémie, une leucopénie, une lymphopénie ou thrombopénie [2,3,4]. L'association SGS et PTI est exceptionnelle, à notre connaissance seulement 3 observations sont rapportées [5,6].

Le mécanisme de cette association répond au syndrome dysimmunitaire multiple HLA dépendant évoqué devant l'association de plusieurs maladies auto-immunes [6,7].

## CONCLUSION

Le mécanisme de l'association du syndrome de gougerot sjogren et purpura thrombopenique immunologique répond probablement au syndrome dysimmunitaire multiple HLA dépendant.

## DÉCLARATIONS D'INTÉRÊT

Les auteurs déclarent n'avoir aucun conflit d'intérêts en relation avec cet article.

## RÉFÉRENCES

1. Varoquier C, Salmon JH, Sibilia J, Gottenberg JE. Critères diagnostiques du syndrome de Gougerot-Sjogren. Rev de rhumatisme 2013 ; 80 :20-25.
2. Gosbois B, Jeco P, Leblay R. Syndrome de Gougerot-Sjogren et syndromes lymphoprolifératifs malins. Rev Med Interne 1998 ; 19 :319-24.
3. Lechtman S, Roriz M, Lloret C, et al. Cytopénies périphériques associées au Syndrome de Gougerot-Sjogren primaire : facteurs cliniques, biologiques et immunologiques associés à partir d'une cohorte de 173 patients. Rev Med Interne 2016 ; 37S, A27-A88.
4. Hamdi MS, Boukhris I, Azzabi S, et al. Le purpura vasculaire au cours du syndrome de Gougerot-Sjogren : une nouvelle série. Rev Med Interne 2015 ; 36(S) : A100-A211.
5. Blaquet MH, Harton PY, Gosset D, Savinel P, Devulder B. Purpura thrombopenique auto-immun révélateur d'un syndrome de Gougerot-Sjogren primitif. Rev Med Interne 1988; 10 : 253-5.
6. Mallet H. Association purpura thrombopenique, thyroidite d'Hashimoto et syndrome de Gougerot-Sjogren. Rev Med Interne 1989 ; X : 576.
7. Humbert P, Dupond JL, Mallet H. Les syndromes dysimmunitaires multiples. A propos de deux observations. Sem Hop Paris 1984 ; 20 ; 1403-8.