

Acidose tubulaire distale sévère révélant un lupus érythémateux disséminé associé à un syndrome de Gougerot-Sjögren

Par : Dr M. DOUMIRI, Dr Y. DAHBI, Dr A. BENHLIMA, Dr M. AMOR, Dr W. MAAZOUZI

Service d'Anesthésie-réanimation, Hôpital des Spécialités du Centre Hospitalier Universitaire Ibn sina, Faculté de médecine et de pharmacie Rabat, Université Mohammed V de Rabat, Maroc

Introduction :

L'association d'un syndrome de Gougerot-Sjögren (SGS) et d'un lupus érythémateux disséminé (LED) a été décrite pour la première fois en 1959 (1). La révélation de ces deux pathologies par une acidose tubulaire distale est rare. Quelques cas ont été rapportés dans la littérature avec le SGS (2), le LED (3) et plus rarement avec leur association (4). Nous rapportons le cas d'une acidose tubulaire distale sévère, chez une jeune femme présentant une hypokaliémie sévère paralysante, révélant un LED associé au SGS.

Observation :

S.L, patiente de 28 ans, antécédent de tuberculose pulmonaire traitée il ya 2 ans, admise aux urgences de l'Hôpital des spécialités de Rabat pour lourdeur des 4 membres et vomissements, évoluant depuis 5 jours. A l'admission la patiente est consciente avec tétraplégie flasque, un état hémodynamique stable (FC à 88 bpm, TA à 150/80 mmHg) et une tachypnée avec amplitude faible et une SpO₂ à 75% à l'air ambiant. Après intubation orotrachéale et ventilation, la gazométrie artérielle a montré: un pH à 7, une PaCO₂ à 33mmhg, une PaO₂ à 200mmhg, une HC0₃⁻ à 14,3 mmol/l. L'ionogramme sanguin a objectivé une Natrémie à 139 mmol /l, une Kaliémie à 1,42 mmol /l, une Chlorémie à 124 mmol /l, une urée à 0,79 g/l, une créatinimie à 27,4 mg /l, une glycémie à 1,24 g /l, une calcémie à 80 mmol /l. L'ionogramme urinaire a mis en évidence : Na⁺ à 110 mmol /l, K⁺ à 32 mmol /l, CL⁻ à 110 mmol /l, pH urinaire à 6, trou anionique urinaire à 32 mmol /l, la protéinurie des 24h à 0,5 g/24H. La TDM cérébrale + médullaire était normale. Devant ce tableau d'acidose métabolique tubulaire hyperchlorémique distale avec insuffisance rénale aigue un bilan étiologique a été réalisé (immunologique, toxicologique, TDM abdominale, biopsie des glandes salivaires) révélant un LED et un SGS. La réanimation métabolique a consisté à la correction de la kaliémie à la seringue auto pousseuse par voie centrale (1g /h au début), l'alcalinisation par bicarbonate du sodium, la réhydratation et la corticothérapie à 1mg/kg/j. L'évolution a été favorable avec normalisation de la kaliémie après 48h, récupération d'une force musculaire normale des 4 membres après une semaine, correction de l'acidose métabolique à j 8, extubation à j 10 et normalisation de la fonction rénale à j 12. La patiente a été transférée en médecine interne pour prise en charge de sa maladie de système.

Discussion :

Quelques études ont décrit la révélation d'un SGS (primaire ou secondaire) lors d'une acidose tubulaire rénale. L'atteinte rénale du SGS comporte le plus souvent une néphrite interstitielle ou, beaucoup plus rarement, une lésion glomérulaire [5]. L'atteinte interstitielle se manifeste plus souvent par une acidose tubulaire rénale distale, mais une acidose tubulaire proximale peut également survenir [5]. Le LED comporte le plus souvent une glomérulonéphrite alors que la dysfonction tubulaire est rare. L'acidose tubulaire rénale distale révélant un LED a été décrite pour la première fois par Fortenberry et Kenney en 1991[6] et depuis, des cas peu fréquents ont été rapportés dans la littérature. L'acidose tubulaire rénale distale (ATRd) est un syndrome caractérisé par l'incapacité du rein à acidifier l'urine en présence d'une acidose métabolique systémique ou lors d'un test de charge acide [7]. Ce déficit d'acidification urinaire peut entraîner le développement d'une acidose métabolique hyperchlorémique de gravité variable avec hypokaliémie, souvent sévère, qui peut se compliquer de paralysie et parfois d'arrêt respiratoire [8]. Le diagnostic de l'ATRd repose sur un pH urinaire en dessous de 5.5 et un trou anionique urinaire positif au cours d'une acidose métabolique spontanée. Pour un diagnostic plus poussé les tests de provocation incluent le test d'acidification par NH₄Cl ou par furosémide. Dans le cas de notre patiente, le diagnostic positif d'ATRd a été évoqué devant les données de l'ionogramme sanguin et urinaire, le pH sanguin et urinaire et le trou anionique sanguin et urinaire. Le traitement consiste à corriger l'acidose et à prévenir la survenue à long terme de lithiase rénale et/ou de néphrocalcinose. Un apport alcalin sous forme de bicarbonate de sodium permet de ramener le taux des HCO₃⁻ plasmatique autour de 22-24 mm/l. En cas d'hypokaliémie sévère et persistante, une recharge potassique est nécessaire. L'introduction d'un traitement immunosuppresseur permet d'obtenir une amélioration de la fonction rénale et la régression des lésions anatomopathologiques [9]. Les thérapeutiques administrées à notre patiente à visée symptomatique et étiologique ont permis une évolution favorable.

Conclusion :

L'acidose métabolique tubulaire hyperchlorémique avec insuffisance rénale aigue et hypokaliémie paralysante, secondaire au SGS et LED est une situation peu connue dans la pratique clinique. Un bilan immunologique doit être systématique à la recherche de ces deux pathologies devant un tel tableau.

Acidose tubulaire distale sévère révélant un lupus érythémateux disséminé associé à un syndrome de Gougerot-Sjögren

Par : Dr M. DOUMIRI, Dr Y. DAHBI, Dr A. BENHLIMA, Dr M. AMOR, Dr W. MAAZOUZI

Service d'Anesthésie-réanimation, Hôpital des Spécialités du Centre Hospitalier Universitaire Ibn sina, Faculté de médecine et de pharmacie Rabat, Université Mohammed V de Rabat, Maroc

Références :

1. Manoussakis MN, Georgopoulou C, Zintzaras E, Spyropoulou M, Stavropoulou A, Skopouli FN, Moutsopoulos HM: Sjogren's syndrome associated with systemic lupus Erythematosus : clinical and laboratory profiles and comparison with primary Sjogren's syndrome. *Arthritis Rheum* 2004; 50: pp. 882-891.
2. Ram R, Swarnalatha G, Dakshinamurthy KV. Renal tubular acidosis in Sjogren's syndrome: a case series, *Am J Nephrol*. 2014; 40(2):123-30.
3. Gera C, Mohapatra D, Calton N.. Hypokalaemic paralysis secondary to distal renal tubular acidosis as the presenting symptom of systemic lupus erythematosus. *Singapore Med J*. 2011 Jan; 52(1): e1-3.
4. Delrieu F, Chouraki L, Menkès CJ, Delbarre F. Gougerot-Sjogren syndrome and disseminated lupus erythematosus. A case with distal tubular acidosis, hyposthenurie and papillar calcifications. *Med Interne (Paris)*. 1971 Oct; 122(10): 1023-9.
5. Bossini N, Savoldi S, Franceschini F, Mombelloni S, Baronio M, Cavazzana I, Viola BF, Valzorio B, Mazzucchelli C, Cattaneo R, Scolari F, Maiorca R. Clinical and morphological features of kidney involvement in primary Sjögren's syndrome. *Nephrol Dial Transplant*, 2001, 16, 2328-2336.
6. Fortenberry JD, Kenney RD. Distal renal tubular acidosis as the initial manifestation of systemic lupus erythematosus in an adolescent. *J Adolesc Health* 1991; 12:148-51.
7. Kurtzman NA. Disorders of distal acidification. *Kidney Int* 1990, 38, 720-727.
8. Poux JM, Peyronnet P, Le Meur Y, Favereau JP, Charmes JP, Leroux-Robert C. Hypokalemic quadriplegia and respiratory arrest revealing primary Sjögren's syndrome. *Clin Nephrol*, 1992, 37, 189-191.
9. Lemaire M, Devuyst O. Syndrome de Sjögren et acidose tubulaire rénale distale ; *Actualités néphrologiques* 2003,91-101.