

## PSEUDO OBSTRUCTION INTESTINALE : MANIFESTATION LUPIQUE INHABITUELLE CHEZ UNE FILLE DE 14 ANS

### PSEUDO-INTESTINAL OBSTRUCTION : UNHABITUAL MANIFESTATION OF LUPUS DISEASE IN A 14-YEAR-OLD GIRL

M. HSAIRI <sup>1,4,\*</sup> ; R. KOLSI BEN ABDALLAH <sup>2</sup> ; L. CHTOUROU <sup>3,4</sup> ;  
A. ELLEUCH <sup>1,4</sup> ; N. TAHRI <sup>3,4</sup> ; L. GARGOURI <sup>1,4</sup> ET A. MAHFOUDH <sup>1,4</sup>

1 : Service de Pédiatrie, Urgence et de Réanimation pédiatriques. CHU Hédi Chaker. Sfax

2 : Faculté des Sciences de Sfax, Tunisie.

3 : Service de gastroentérologie. CHU Hédi Chaker. Sfax

4 : Faculté de Médecine, Université de Sfax

\*E-mail de l'auteur correspondant : manelhsairi6@gmail.com

#### Résumé

La pseudo obstruction intestinale (POI) est définie comme une occlusion de l'intestin grêle qui survient en l'absence de facteurs mécaniques ou obstructifs. Il s'agit d'une manifestation rare mais probablement sous-diagnostiquée de la maladie lupique. Faire le diagnostic positif à temps et écarter toutes les autres causes possibles de la symptomatologie qui reste non spécifique est un véritable défi. Nous rapportons une observation d'une fille âgée de 14 ans, suivie pour lupus érythémateux systémique depuis l'âge de 11 ans, hospitalisée pour une symptomatologie digestive évoquant une urgence chirurgicale. Le scanner abdominale fait en urgence a montré des signes en faveur de la POI. La corticothérapie par voie générale a permis une amélioration clinique et radiologique sans récurrence.

**Mots clés :** Pseudo obstruction intestinale ; Lupus érythémateux systémique ; Corticothérapie ; Enfant.

#### Abstract

Pseudo-intestinal obstruction (POI) is defined as an obstruction of the small intestine that occurs in the absence of mechanical obstructive factors. This is a rare but possibly underdiagnosed manifestation of lupus disease. Making the positive diagnosis is a real challenge. We report a case of a 14-year-old girl followed for systemic lupus erythematosus since the age of 11. She was hospitalized for digestive symptoms suggesting a surgical emergency. The abdominal scan demonstrated POI. Systemic corticosteroid therapy resulted in clinical and radiological improvement without recurrence.

**Key words :** Pseudo-intestinal obstruction ; Systemic lupus erythematosus ; Corticosteroid therapy ; Infant.

#### ملخص

يُعرّف الانسداد المعوي الزائف بأنه انسداد في الأمعاء الدقيقة و يحدث في غياب عوامل ميكانيكية أو انسداد. هذا هو مظهر نادر من مرض الذئبة، ولكن ربما لم يتم تشخيصه بشكل كافٍ. يعد إجراء التشخيص الإيجابي في الوقت المناسب واستبعاد جميع الأسباب المحتملة الأخرى للأعراض التي تظل غير محددة حقيقياً. قمن بالتبليغ عن حالة فتاة تبلغ من العمر 14 عاماً، تحمل أعراض الذئبة الحمامية الجهازية منذ سن 11 عاماً، تم إيوائها بالمستشفى بسبب أعراض الجهاز الهضمي التي تشير إلى حالة طوارئ جراحية. أظهر فحص البطن في حالات الطوارئ علامات لصالح هذا الانسداد المعوي الزائف. أدى العلاج بالكورتيكوستيرويد الجهازية إلى تحسن سريري وإشعاعي دون تكرار.

**الكلمات المفتاحية:** انسداد معوي زائف ; الذئبة الحمامية الجهازية ; العلاج بالكورتيكوستيرويد ; طفل.

## INTRODUCTION

Le lupus érythémateux systémique (LES) est une affection auto-immune complexe dont les manifestations cliniques sont nombreuses. L'atteinte digestive n'est pas rare. Elle représente 25 à 40 % des complications de la maladie [1]. La pseudo obstruction intestinale (POI) est définie comme une occlusion de l'intestin grêle qui survient en l'absence de facteurs mécaniques ou obstructifs.

La POI peut être primaire liée à une myopathie viscérale, familiale ou sporadique, ou secondaire comme dans le LES, la dermatopolymyosite la dystrophie musculaire progressive, l'amylose, l'infiltration lymphoïde diffuse, la maladie de Parkinson, le myxoœdème, le phéochromocytome et les opiacés. Il s'agit d'une manifestation rare mais probablement sous-diagnostiquée de la maladie lupique avec une prévalence d'environ 2% [2]. Sa physiopathologie incertaine fait appel à un dysfonctionnement des muscles lisses secondaire à une vascularite à complexes immuns ou à la présence d'anticorps spécifiques dirigés contre les muscles lisses [3].

Faire le diagnostic positif à temps et écarter toutes les autres causes possibles de la symptomatologie qui reste non spécifique est un véritable défi [4].

Nous rapportons l'observation d'une fille atteinte de la POI compliquant la maladie lupique

## OBSERVATION

Il s'agit d'une fille suivie dès l'âge de 11 ans pour lupus érythémateux disséminé retenu devant une photosensibilité, une anémie hémolytique auto-immune, des anticorps anti nucléaires positifs avec présence d'anticorps anti DNA, anticorps anti phospholipide, anticorps anti cardiolipine et anticorps anti ribosome. La maladie a été stabilisée sous 5mg/jour de prednisone.

Elle a été admise à l'âge de 14 ans dans un tableau de vomissements avec des douleurs abdominales aiguës sans trouble du transit. L'examen a montré une distension abdominale associée à une sensibilité diffuse. Le bilan biologique était sans particularités à part un chiffre d'urée élevé à 10 mmol/l.

La radiographie de l'abdomen sans préparation a été correcte. Le scanner abdominal (figure 1 et 2) a objectivé la présence d'un épaissement pariétal en cible avec œdème sous muqueux étendu, continu et circonférentiel intéressant l'estomac, les anses iléales et jéjunales avec un aspect normal de

la paroi colique et absence de thrombose vasculaire.

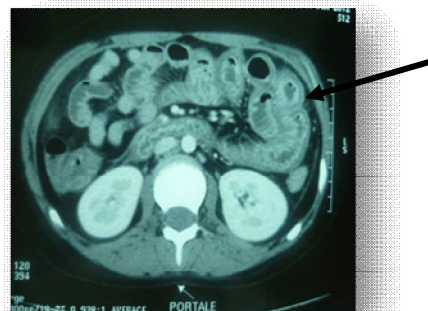
L'endoscopie digestive a montré une muqueuse gastrique et duodénale congestive et œdématisée sans perte de substance et l'examen anatomopathologique des biopsies gastriques et duodénales était en faveur de la présence d'un infiltrat inflammatoire non spécifique. Le diagnostic de pseudo-obstruction intestinale lupique a été retenu.

La patiente a reçu des bolus de méthylprednisolone à la dose de 1g/1.73m<sup>2</sup> pendant 3 jours puis le prednisone par voie orale à la dose de 1.5 mg/kg/jour pendant 1 mois suivi d'une dégression progressive. L'évolution clinique était favorable avec amélioration de l'état général, disparition des douleurs abdominales et des vomissements et régression de la distension abdominale au bout de 24 heures. La TDM abdominale de contrôle était normale.

Au cours du suivi ultérieur la patiente n'a pas refait d'épisodes similaires. Cependant, elle a été hospitalisée à l'âge de 16 ans pour une poussée faite de fièvre, myalgie avec un mauvais état général. Une polymyosite a été confirmée par l'électromyogramme et l'IRM musculaire. L'évolution a été favorable sous bolus de corticothérapie avec relais par voie orale.



**Figure 1 :** TDM abdominale coupe axiale montrant un œdème sous muqueux circonférentiel intéressant l'estomac



**Figure 2 :** TDM abdominale coupe axiale montrant un œdème sous muqueux circonférentiel intéressant les anses iléales et jéjunales

## DISCUSSION

A travers cette observation, nous présentons une poussée de la maladie lupique chez une fille de 11 ans faite uniquement de manifestations digestives en rapport avec une POI. Ce cas met en évidence des particularités importantes concernant le diagnostic et la gestion de ce syndrome.

La POI est une manifestation digestive du lupus pouvant être la seule manifestation d'une poussée comme dans le cas présenté. Elle peut même inaugurer la symptomatologie et évoluer de façon aigue ou chronique [5, 6].

La symptomatologie peut mimer une urgence chirurgicale d'où la nécessité d'y penser particulièrement chez le malade lupique afin d'éviter un geste chirurgical inutile.

En effet, elle peut se manifester par des douleurs abdominales, des vomissements, une diarrhée et/ou une constipation, une distension abdominale et une perte de poids. Le tableau peut être plus grave et associer une déshydratation, une altération de l'état général et une distension abdominale sévères [6].

Le diagnostic de lupus-POI repose généralement sur la présentation clinique et l'imagerie. La tomographie réalisée en urgence visualise des épaississements pariétaux segmentaires, une distension, une augmentation de la prise de contraste des parois intestinales et plus rarement une ascite [7].

Dans le cas présenté, il n'existe pas d'atteinte urogénitale associée malgré que l'atteinte concomitante des voies gastro-intestinales et génito-urinaires soit décrite dans 60 % des cas et soit fortement évocatrice du diagnostic [8]. L'épaississement de la paroi de la vésicule biliaire, la dilatation des canaux biliaires et pancréatiques et la dysmotilité œsophagienne peuvent être également associés [9]. Une étude récemment publiée a proposé un score d'évaluation scannographique des anomalies digestives secondaires au LES afin de faciliter l'évaluation et de mieux préciser les lésions aboutissant ainsi à une prise en charge individualisée des patients [10]. La patiente a été traitée par corticothérapie à forte dose avec une bonne évolution. En effet, le pronostic de la pseudo obstruction lupique est habituellement favorable sous corticothérapie à forte dose par voie systémique, le jeûne, une alimentation parentérale exclusive, les prokinétiques et une antibiothérapie active sur les germes digestifs [11].

Quelques cas sévères ont bénéficié avec succès d'un traitement par immunosuppresseurs ou

plasmaphérèses [12]. Par ailleurs, plusieurs études suggèrent que l'utilisation combinée de stéroïdes intraveineux avec une cure d'azathioprine, de méthotrexate, de cyclophosphamide ou même de veinoglobulines pendant 5 jours peut entraîner une rémission clinique et une résolution de la POI réduisant ainsi le besoin d'une intervention chirurgicale [12,13,14].

La chirurgie n'est envisagée que s'il existe des complications à type d'ischémie étendue ou de perforation.

La mortalité est évaluée à 18%, principalement liée au retard de la prise en charge. Des récurrences fréquentes sont décrites rendant parfois nécessaire la poursuite d'un traitement au long cours [15].

## CONCLUSION

La POI est une forme méconnue d'expression digestive du lupus. Elle est rare, mais potentiellement grave. Un diagnostic précis et une stratégie de traitement correspondante pourraient éviter des procédures invasives répétées souvent décevantes et inutiles.

## REFERENCES

- [1] H. Harouna, F. Aboudib, W. Bouissar, K. Echchilali, M. Moudatir, F.-Z. Alaoui et al; Lupus érythémateux systémique : profil digestif ; La Revue de médecine interne 37 ; 2016 A141–A267
- [2] F. Zhang, J. Zhang, L. Zhou, A. Wang, X. Li. Intestinal pseudo-obstruction as the initial manifestation of systemic lupus erythematosus ; American Journal of Emergency Medicine 37 ; 2019 ; 176.e1–176.e2
- [3] J.L. Wang, G. Liu, T. Liu, J. Wei . Intestinal pseudo-obstruction in systemic lupus erythematosus: a case report and review of the literature. Medicine (Baltimore) 2014;93:e248.
- [4] C. Yang, S. Chen, J.P. Gaut, L.P. Dehner. Smooth-muscle myopathy in systemic lupus erythematosus presenting with intestinal pseudo-obstruction. Am J Gastroenterol 2016;111:1501–1502.
- [5] A. Antonucci, L. Fronzoni, L. Cogliandro, R. F. Cogliandro, C. Caputo, R. De Giorgio et al. Chronic intestinal pseudo-obstruction. World J Gastroenterol 2008;14:2953–2961.
- [6] D.J. Oh, J.N. Yang, Y.J. Lim, J.H. Kang, J.H. Park, M.Y. Kim. Intestinal pseudo-obstruction as an initial manifestation of systemic lupus erythematosus. IntestRes 2015;13:282–286
- [7] A. Alexopoulou, A. Andrianakos, S.P. Dourakis. Intestinal pseudo-obstruction and ureterohydronephrosis as the presenting manifestations of relapse in a lupus patient. Lupus 2004;13:954–956.
- [8] N. Xu, J. Zhao, J. Liu, D. Wu, L. Zhao, Q. Wang et al. Clinical analysis of 61 systemic lupus erythematosus patients with intestinal pseudo-obstruction and/or ureterohydronephrosis. Medicine 2015;94:e419.
- [9] D. Xu, J. Lin. Urinary tract involvement in systemic lupus erythematosus: coexistence

with lupus mesenteric vasculitis or intestinal pseudo-obstruction? *Semin Arthritis Rheum* 2015;44:e9.

[10] Z Chen, J Zhou, J Li, Y Zhou, X Wang, T Li ; Systemic lupus erythematosus gastrointestinal involvement: a computed tomography-based assessment ; *Scientific Reports* 2020 ; 10:6400

[11] J Pardos-Gea , J Ordi-Ros, A Selva, J Perez-Lopez, E Balada, M Vilardell. Chronic intestinal pseudo-obstruction associated with biliary tract dilatation in a patient with systemic lupus erythematosus. *Lupus* 2005;14:328–330.

[12] P Jin , X Ji , H Zhi , X Song , H Du , K Zhang et al . A review of 42 cases of intestinal pseudo-obstruction in patients with systemic lupus erythematosus based on case reports. *Hum Immunol* 2015;76:695–700

[13] P Janssens , L Arnaud, L Galicier, A Mathian, M Hie, D Sene et al. Lupus enteritis: from clinical findings to therapeutic management. *Orphanet J Rare Dis* 2013;8:67.

[14] L C Álvarez-Perdomo, P A Pedraza-Atahualpa, Á E Mondragón-Cardona, F Escobar-Montealegre, C E Jiménez-Canizales ; An unusual case of intestinal pseudo-obstruction presenting in an adolescent with juvenile-onset systemic lupus erythematosus: A diagnostic challenge ; *The Egyptian Rheumatologist* article in press.

[15] S Yuan, Y Ye, D Chen, Q Qiu, Z Zhan, F Lian, et al. Lupus mesenteric vasculitis: clinical features and associated factors for the recurrence and prognosis of disease. *Semin Arthritis Rheum* 2014; 43:759–766.