

# Néphrite lupique chez une patiente avec pseudo-obstruction intestinale chronique (CIPO)

Shana Balfour<sup>1</sup>, Marc-André Leclair<sup>2</sup>, Matthieu Touchette<sup>2</sup>, Martin Plaisance<sup>1</sup>

Services de Néphrologie<sup>1</sup> et de Médecine Interne<sup>2</sup>

Centre Hospitalier Universitaire de Sherbrooke

Société Québécoise de Néphrologie

Le 1<sup>er</sup> au 3 mai 2008



# Cas clinique

- Femme, 23 ans, originaire des Philippines
- Habite au Québec depuis 2003

	Octobre 2005	Juillet 2006	Novembre 2006	Janvier Mars 2007	Septembre 2007	Février 2008
<b>Tableau clinique</b>	Douleur épigastre distension abdo N°/V° absence de selles X 4 jours					
<b>Labo</b>						
<b>Imagerie et autres moyens diagnos- tiques</b>	Ct abdo					



Aquilion  
Ex: 5393d

A

Se: 203  
Im: 970158  
Ax: 1320.5

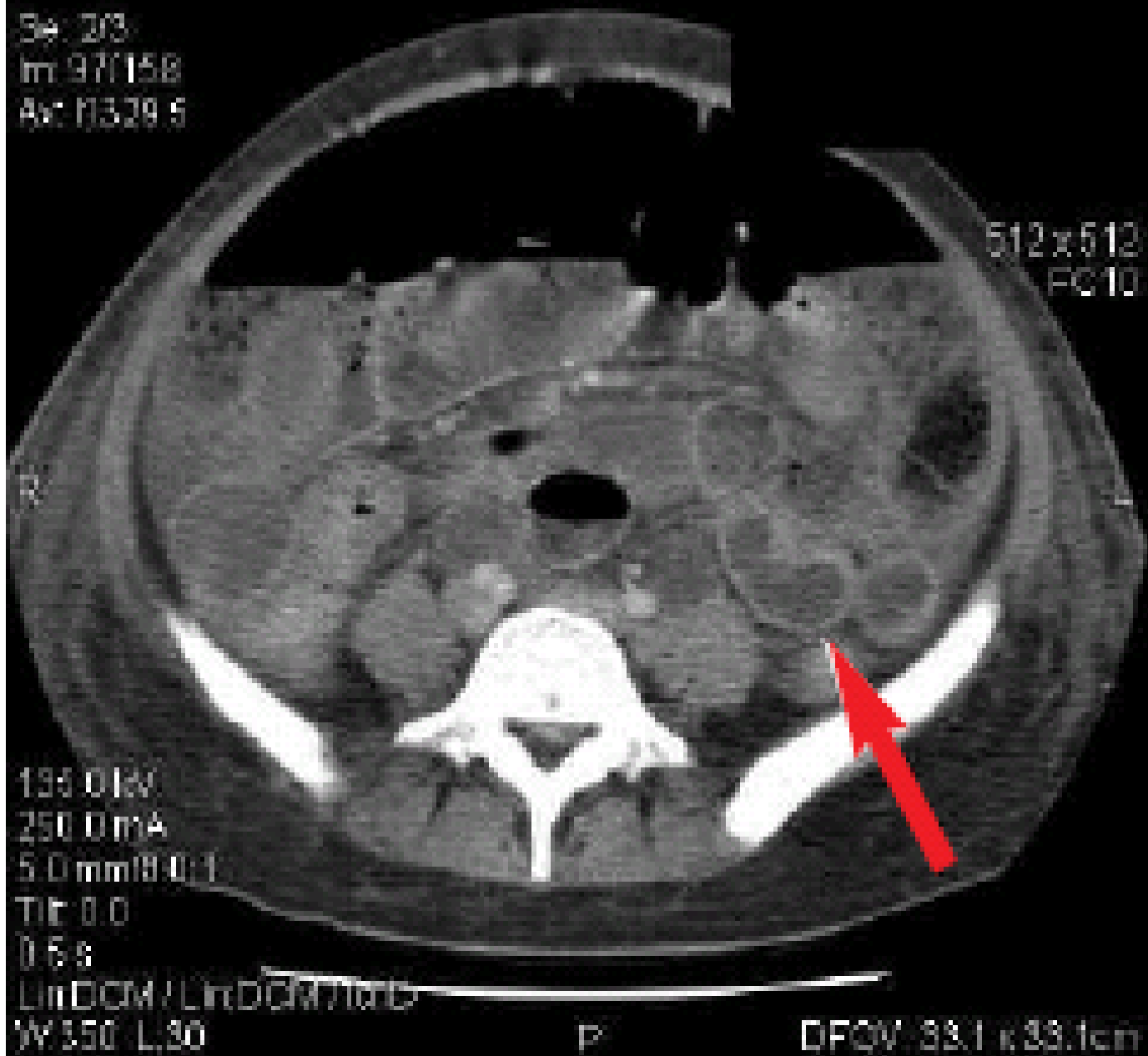
512x512  
FC10

135.0kV  
250.0mA  
5.0mm(8.0:1)  
TR: 0.0  
0.5s

LinDCM / LinDCM700B  
W:350 L:30

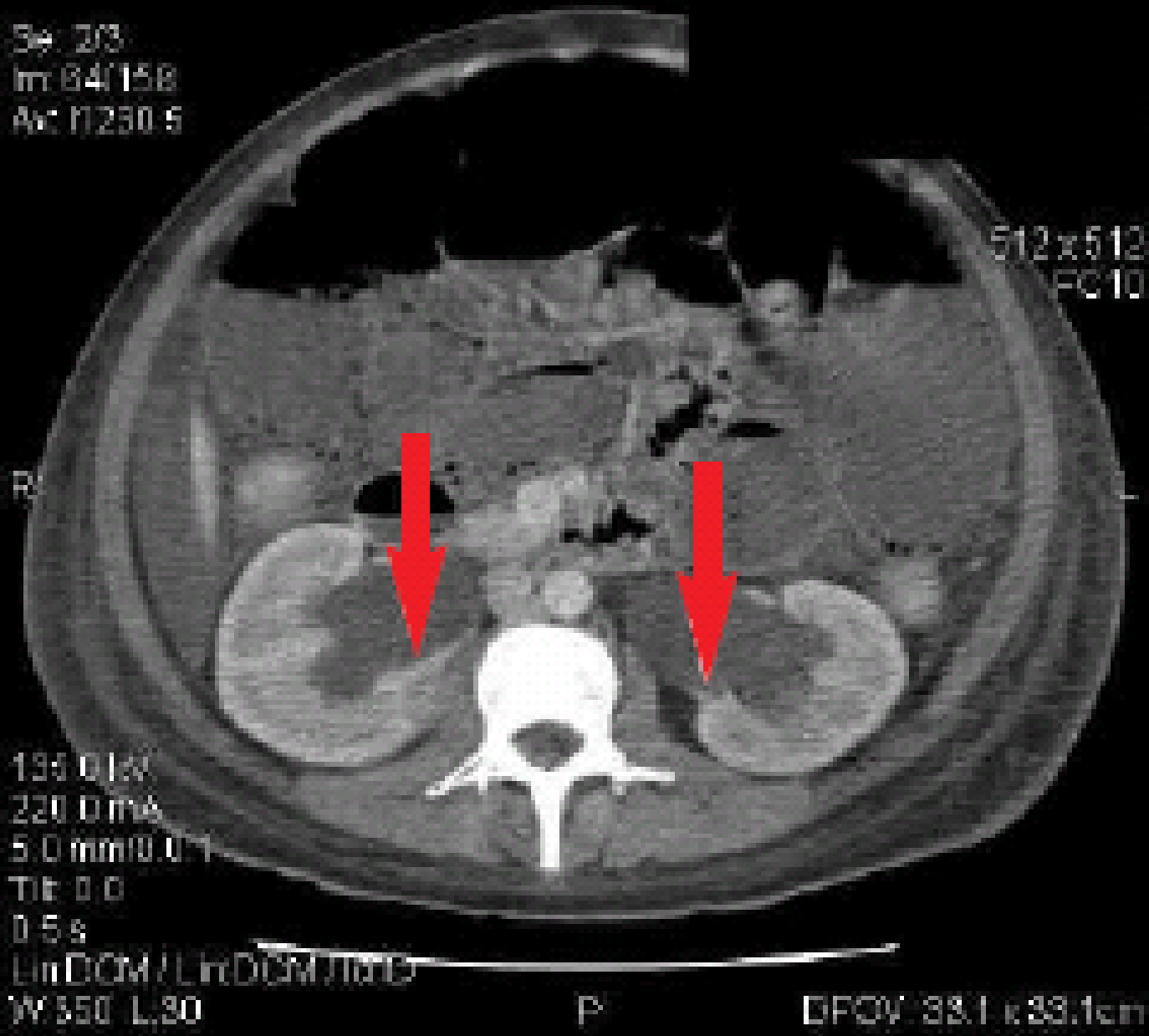
P

DFOV: 33.1 x 33.1cm



Aquilion  
Ex: 5393d

Se: 2/3  
Im: 64/158  
Ac: 11230.5



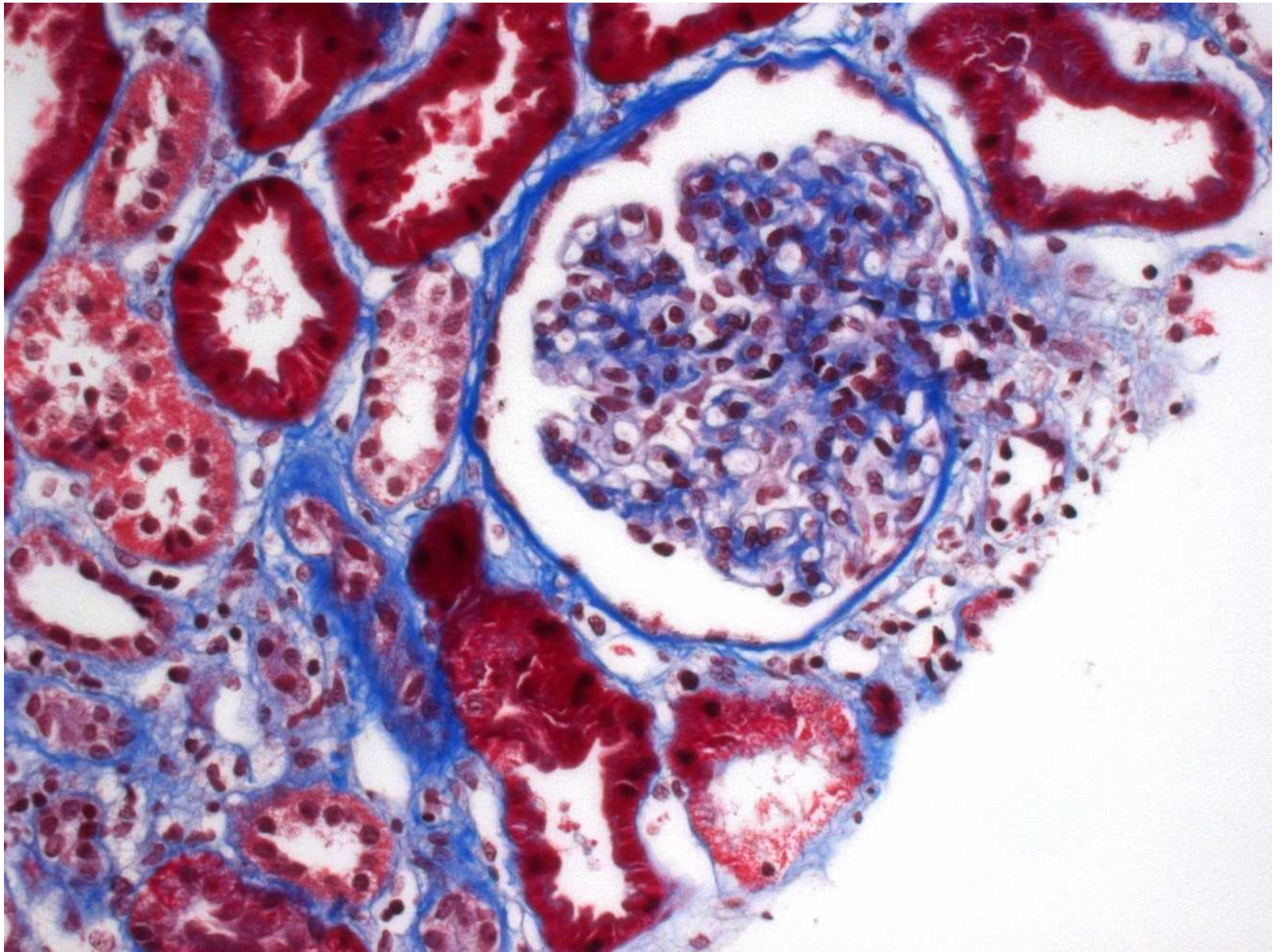
	Octobre 2005	Juillet 2006	Novembre 2006	Janvier Mars 2007	Septembre 2007	Février 2008
<b>Tableau clinique</b>	Douleur épigastre distension abdo N <sup>o</sup> /V <sup>o</sup> absence de selles X 4 jours					
<b>Labo</b>	Éosino 0,6 Créat ↑ CRP↑ A/U P/C: 0,3 g/g Bilan immun- Cryo + Infectieux					
<b>Imagerie et autres moyens diagnos- tiques</b>	Ct abdo OGD,colono Cystoscopie Lav baryté Pct ascite Laparo					

	Octobre 2005	Juillet 2006	Novembre 2006	Janvier Mars 2007	Septembre 2007	Février 2008
<b>Dx</b>	Cryo? Gastro- entérite éosino? Amyloï- dose?					
<b>Tx</b>	HAIV Stéroïdes Colchicine					

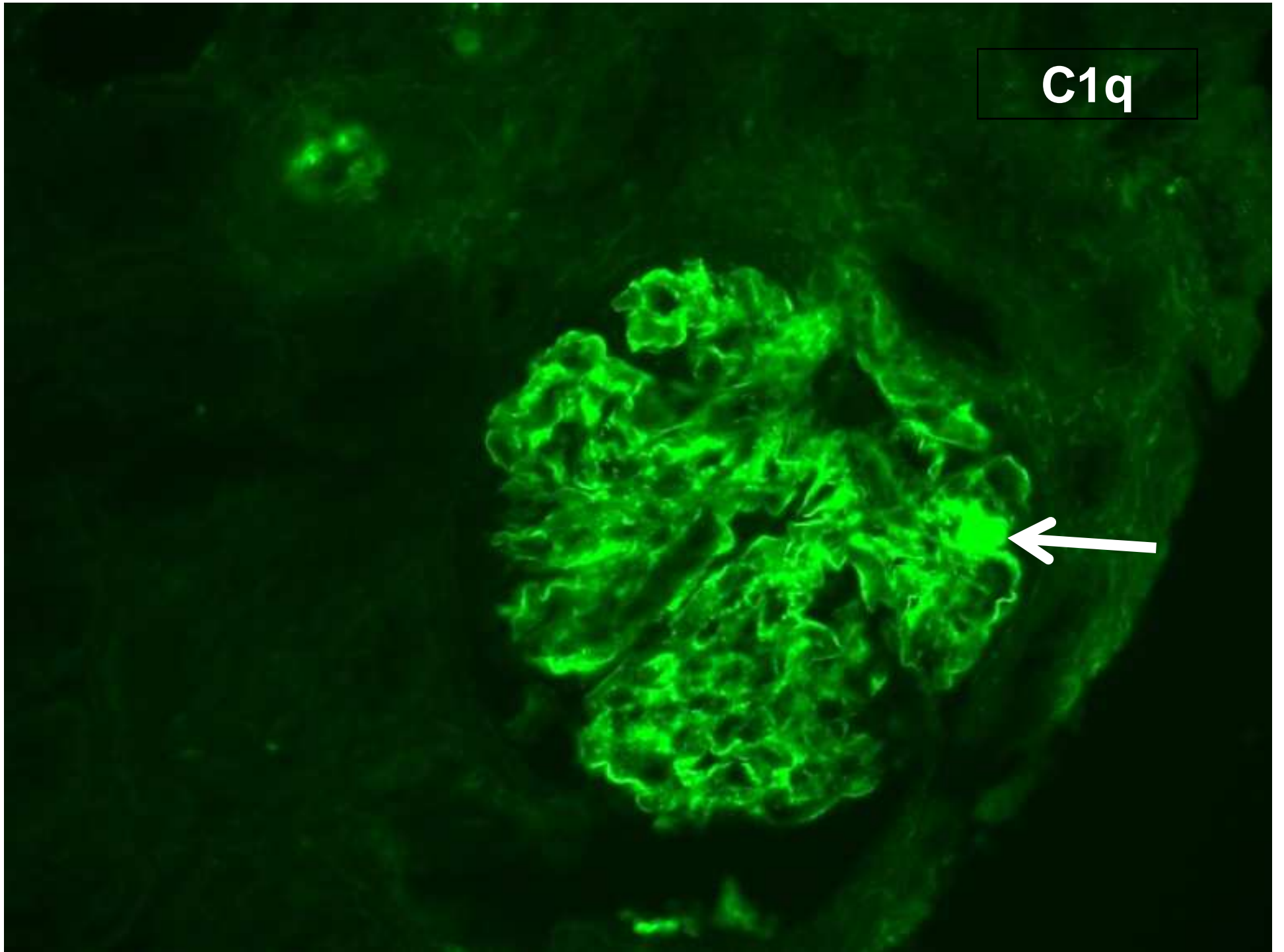
	Octobre 2005	Juillet 2006	Novembre 2006	Janvier Mars 2007	Septembre 2007	Février 2008
<b>Tableau clinique</b>	Douleur épigastre distension abdo N <sup>o</sup> /V <sup>o</sup> absence de selles X 4 jours	Pseudo-obstruction				
<b>Labo</b>	Éosino 0,6 Créat ↑CRP↑ A/U P/C: 0,3 g/g Bilan immun- Cryo + Infectieux	FAN + Anti- dsDNA + P/C 5,8 g/g Ø hématurie				
<b>Imagerie et autres moyens diagnostiques</b>	Ct abdo OGD,colono Cystoscopie Lav baryté Pct ascite Laparo	Ct abdo TEP: N Colono et Bx				

	Octobre 2005	Juillet 2006	Novembre 2006	Janvier Mars 2007	Septembre 2007	Février 2008
<b>Dx</b>	Cryo? Gastro- entérite éosino? Amyloï- dose?	Gastro- entérite éosino? Amyloï- dose? Lupus?				
<b>Tx</b>	HAIV Stéroïdes Colchicine	Stéroïdes				

	Octobre 2005	Juillet 2006	Novembre 2006	Janvier Mars 2007	Septembre 2007	Février 2008
<b>Tableau clinique</b>	Douleur épigastre distension abdo N <sup>o</sup> /V <sup>o</sup> absence de selles X 4 jours	Pseudo-obstruction	Sub-occlusion Dysurie Oedématiée + 16 kg			
<b>Labo</b>	Éosino 0,6 Créat ↑CRP↑ A/U P/C: 0,3 g/g Bilan immun- Cryo + Infectieux	FAN + Anti- dsDNA + P/C 5,8 g/g Ø hématurie	P/C 9 g/g Hématurie Micro Créat ↑ C <sub>3</sub> ↓, C <sub>4</sub> ↓ et Ac anti-Ro + Cryo -			
<b>Imagerie et autres moyens diagnostiques</b>	Ct abdo OGD,colono Cystoscopie Lav baryté Pct ascite Laparo	Ct abdo TEP: N Colono et Bx	Bx rénale: Néphrite Lupique IIIa			



C1q



	Octobre 2005	Juillet 2006	Novembre 2006	Janvier Mars 2007	Septembre 2007	Février 2008
<b>Dx</b>	Cryo? Gastro- entérite éosino? Amyloï- dose?	Gastro- entérite éosino? Amyloï- dose? Lupus?	Lupus			
<b>Tx</b>	HAIV Stéroïdes Colchicine	Stéroïdes	Stéroïdes Cyclophos- -phamide MMF			

	Octobre 2005	Juillet 2006	Novembre 2006	Janvier Mars 2007	Septembre 2007	Février 2008
<b>Tableau clinique</b>	Douleur épigastre distension abdo N <sup>o</sup> /V <sup>o</sup> absence de selles X 4 jours	Pseudo-obstruction	Sub-occlusion Dysurie Oedématiée + 16 kg	Asymptomatique		
<b>Labo</b>	Éosino 0,6 Créat ↑CRP↑ A/U P/C: 0,3 g/g Bilan immun- Cryo + Infectieux	FAN + Anti- dsDNA + P/C 5,8 g/g Ø hématurie	P/C 9 g/g Hématurie Micro Créat ↑ C <sub>3</sub> ↓, C <sub>4</sub> ↓ et Ac anti-Ro + Cryo -	Tests hépatiques pancréatiques N P/C 1,4 g/g Créat N C <sub>3</sub> N Anti - dsDNA↓		
<b>Imagerie et autres moyens diagnostiques</b>	Ct abdo OGD,colono Cystoscopie Lav baryté Pct ascite	Ct abdo TEP: N Colono et Bx	Bx rénale: Néphrite Lupique IIIa	Écho abdo		

	Octobre 2005	Juillet 2006	Novembre 2006	Janvier Mars 2007	Septembre 2007	Février 2008
<b>Dx</b>	Cryo? Gastro- entérite éosino? Amyloï- dose?	Gastro- entérite éosino? Amyloï- dose? Lupus?	Lupus	Lupus		
<b>Tx</b>	HAIV Stéroïdes Colchicine	Stéroïdes	Stéroïdes Cyclophos- -phamide MMF	MMF Pred		

	Octobre 2005	Juillet 2006	Novembre 2006	Janvier Mars 2007	Septembre 2007	Février 2008
<b>Tableau clinique</b>	Douleur épigastre distension abdo N <sup>o</sup> /V <sup>o</sup> absence de selles X 4 jours	Pseudo-obstruction	Sub-occlusion Dysurie Oedématiée + 16 kg	Asymptomatique	Asymptomatique	
<b>Labo</b>	Éosino 0,6 Créat ↑CRP↑ A/U P/C: 0,3 g/g Bilan immun- Cryo + Infectieux	FAN + Anti- dsDNA + P/C 5,8 g/g Ø hématurie	P/C 9 g/g Hématurie Micro Créat ↑ C <sub>3</sub> ↓, C <sub>4</sub> ↓ et Ac anti-Ro + Cryo -	Tests hépatiques pancréatiques N P/C 1,4 g/g Créat N C <sub>3</sub> N Anti - dsDNA↓	P/C 3,7g/g C <sub>3</sub> ↓ Anti- dsDNA ↑	
<b>Imagerie et autres moyens diagnostiques</b>	Ct abdo OGD,colono Cystoscopie Lav baryté Pct ascite	Ct abdo TEP: N Colono et Bx	Bx rénale: Néphrite Lupique IIIa	Écho abdo		

	Octobre 2005	Juillet 2006	Novembre 2006	Janvier Mars 2007	Septembre 2007	Février 2008
<b>Dx</b>	Cryo? Gastro- entérite éosino? Amyloï- dose?	Gastro- entérite éosino? Amyloï- dose? Lupus?	Lupus	Lupus	Lupus	
<b>Tx</b>	HAIV Stéroïdes Colchicine	Stéroïdes	Stéroïdes Cyclophos- -phamide MMF	MMF Pred	Bolus cortico Pred ↑ MMF ↑	

	Octobre 2005	Juillet 2006	Novembre 2006	Janvier Mars 2007	Septembre 2007	Février 2008
<b>Tableau clinique</b>	Douleur épigastre distension abdo N <sup>o</sup> /V <sup>o</sup> absence de selles X 4 jours	Pseudo- obstruction	Sub- occlusion Dysurie Oedématiée + 16 kg	Asymptom- atique	Asymptom- atique	Asymptom- Atique
<b>Labo</b>	Éosino 0,6 Créat ↑CRP↑ A/U P/C: 0,3 g/g Bilan immun- Cryo + Infectieux	FAN + Anti- dsDNA + P/C 5,8 g/g Ø hématurie	P/C 9 g/g Hématurie Micro Créat ↑ C <sub>3</sub> ↓, C <sub>4</sub> ↓ et Ac anti-Ro + Cryo -	Tests hépatiques pancréa- tiques N P/C 1,4 g/g Créat N C <sub>3</sub> N Anti - dsDNA↓	P/C 3,7g/g C <sub>3</sub> ↓ Anti- dsDNA ↑	P/C ↑
<b>Imagerie et autres moyens diagnos- tiques</b>	Ct abdo OGD,colono Cystoscopie Lav baryté Pct ascite	Ct abdo TEP: N Colono et Bx	Bx rénale: Néphrite Lupique IIIa	Écho abdo		

	Octobre 2005	Juillet 2006	Novembre 2006	Janvier Mars 2007	Septembre 2007	Février 2008
<b>Dx</b>	Cryo? Gastro- entérite éosino? Amyloï- dose?	Gastro- entérite éosino? Amyloï- dose? Lupus?	Lupus	Lupus	Lupus	Lupus
<b>Tx</b>	HAIV Stéroïdes Colchicine	Stéroïdes	Stéroïdes Cyclophos- -phamide MMF	MMF Pred	Bolus cortico Pred ↑ MMF ↑	Rituximab



# Chronic intestinal pseudo-obstruction (CIPO)

- Tableau occlusion intestinale sans obstruction
- Entité rare et difficile à diagnostiquer.
  - Temps moyen entre premiers symptômes et diagnostic: 8 ans
  - Poussées et rémissions.
    - Souvent assez sévères pour nécessiter HAIV et une exploration chirurgicale

Stanghellini V et al. Chronic intestinal pseudo-obstruction : manifestations, natural history and management. *Neurogastroenterol Motil* 2007; 19:440-45.



# CIPO

- Idiopathique ou 2<sup>aire</sup> à plusieurs entités cliniques
  - Dermatomyosite, sclérodermie et LED
  - Diabète, entérite radique, hypothyroïdie...
  - Amyloïdose et gastro-entérite éosinophilique mentionnés !

Stanghellini V et al. Chronic intestinal pseudo-obstruction : manifestations, natural history and management. *Neurogastroenterol Motil* 2007; 19:440-45.



# CIPO

## ■ Enfants

- Peut être congénital et se présente fréquemment en association avec une dilatation des voies urinaires

Lapointe S.P. et al. Urological manifestations associated with chronic intestinal pseudo-obstruction in children. *The journal of urology* 2002:Vol. 168:1768-1770



# CIPO

## ■ Traitement

- Repos digestif avec nutrition parentérale totale
- ATB pour pullulation bactérienne
- Stimulation de la motilité intestinale avec octréotide ou érythromycine parfois efficace
- Traitement de la cause sous-jacente
- Amélioration de la condition avec immunosuppression lorsque relié au LED

Hirano I et al. *Chronic Intestinal Pseudo-Obstruction. Digestive Diseases* 2000;18:83-92

# CIPO

## 18 cas de CIPO en association avec LED

Âge moyen	29 ans (15-47)
F:H	8:1 (50% asiatique)
CIPO présentation initiale LED	50%
FAN	100% (75% anti-Ro +)
Urétérohydronéphrose	70%
Cystite interstitielle chronique	33%
Glomérulonéphrite	45%

Mok MY. Intestinal pseudo-obstruction in systemic lupus erythematosus: An uncommon but important clinical manifestation. *Lupus* 2000; 9: 11-18



# CIPO

## ■ Pathophysiologie

- Dysfonction de la musculature lisse viscérale d'origine musculaire ou nerveuse
  - Vasculite à complexes immuns ?
  - Auto-Ac contre le muscle lisse ?

Hill Pa et al. Chronic intestinal pseudo-obstruction in systemic lupus erythematosus due to intestinal smooth muscle myopathy. *Lupus* 2000;9:458-463.  
Ghirardo Set al. Primary intestinal autoimmune disease as a cause of chronic intestinal pseudo-obstruction. *GUT* vol. 54(8):2005:1206-1207.



# CIPO

- Un cas de CIPO-Lupus avec dilatation des canaux pancréatiques et biliaires
  - Japonaise
  - Néphrite lupique classe III
  - Bonne réponse au traitement de la néphrite
  - Persistance des dilatation des canaux à 2 ans

Pardos-Gea J et al. Chronic intestinal pseudo-obstruction associated with biliary tract dilatation in patient with systemic lupus erythematosus, *Lupus* 2005; 14: 328-330.



# Conclusion

- CIPO est rare et difficile à diagnostiquer et traiter
- CIPO peut être la 1<sup>ère</sup> manifestation d'un lupus ou compliquer le cours de la maladie
- Le trouble d'hypomotilité des muscles lisses peut impliquer la vessie, les uretères, les voies biliaires et pancréatiques



# Conclusion

- Les symptômes sont plutôt dus aux troubles de motilité intestinaux
- Les manifestations cliniques intestinales peuvent répondre au traitement du LED par immunosuppression



# Bibliographie

1. Klippel JH. Systemic lupus erythematosus: Demographics, prognosis and outcome. *J Rheumatol* 1997; 48: 67-71.
2. Human W, Chua K, Gastrointestinal manifestations of SLE, *Singapore Med J* 2001; 42(8): 380-84.
3. Nguyen H, Khanna N, Intestinal Pseudo-obstruction as a presenting manifestation of systemic lupus erythematosus : case report and review of the literature, *Southern Medical Association* 2004;97(2):186-189.
4. Perlemuter G, Chaussade S, Wechsler B. Chronic intestinal pseudo-obstruction in systemic lupus erythematosus. *Gut* 1998; 43: 117-122.