

## Syndrome de Reynolds : Caractéristiques Cliniques et Pronostic dans 17 Cas Extraits d'une Étude Rétrospective

- **Enfal, Silini, Médecine interne , Chu BEO, Bab El Oued, Algérie;**
- Kamel, Mustapha, Latar, Médecine interne, Chu BEO, Bab El Oued, Algérie
- Karima, Dagher-Abbaci, médecine interne chu Bab el oued Alger, 32 rue Ahcene kouba el biar alger algerie, Alger Centre, Algérie
- Nazim, Laraba, Service de médecine interne, chu bab el oued, alger, Université d'Alger 1, Alger Centre, Algérie

### Introduction

Le syndrome de Reynolds (SR) est une entité rare qui associe la cholangite biliaire primitive (CBP) et la sclérodémie systémique (ScS). Cette combinaison de maladies auto-immunes est peu étudiée. L'objectif de cette étude est d'évaluer la fréquence du SR dans une cohorte de patients atteints de ScS et de décrire en détail leurs caractéristiques cliniques, immunologiques et pronostiques.

### Patients et méthodes

Une étude rétrospective a été réalisée dans un service de médecine interne. Les patients inclus répondaient aux critères ACR/EULAR 2013 pour la ScS et aux critères EASL pour la CBP. L'étude couvre une période de 16 ans, de 2007 à 2023, et concerne des patients présentant un chevauchement ScS-CBP.

### Resultats

Sur 126 patients atteints de ScS, 17 (13,5 %) présentaient un syndrome de Reynolds. Parmi ces 17 patients, 16 (94,1 %) étaient des femmes, avec un âge médian de 53,81 ans. Tous avaient une forme cutanée limitée de la ScS, et 64,7 % présentaient des anticorps anti-centromères. La CBP a été diagnostiquée simultanément avec la ScS chez 23,5 % des patients, avant le diagnostic de ScS chez 11,8 %, et après chez 64,7 %, avec un délai médian de 6 ans. Les anticorps associés à la CBP comprenaient les anticorps anti-mitochondries chez 76,5 % des patients, les anticorps anti Sp100 chez 11,7% des patients et les anticorps anti Gp210 chez 11,7 %

Concernant la sclérodémie, tous les cas étaient de forme cutanée limitée, avec un phénomène de Raynaud observé chez tous les patients. Des atteintes œsogastriques ont été notées chez 35,3 % des patients, des atteintes pulmonaires chez 11,8 %, et une hypertension pulmonaire chez 29,4 %. Le syndrome de Sjögren a été associé dans 58,8 % des cas, et 35,3 % des patients ont évolué vers une cirrhose, entraînant un décès par décompensation hépatique chez un homme.

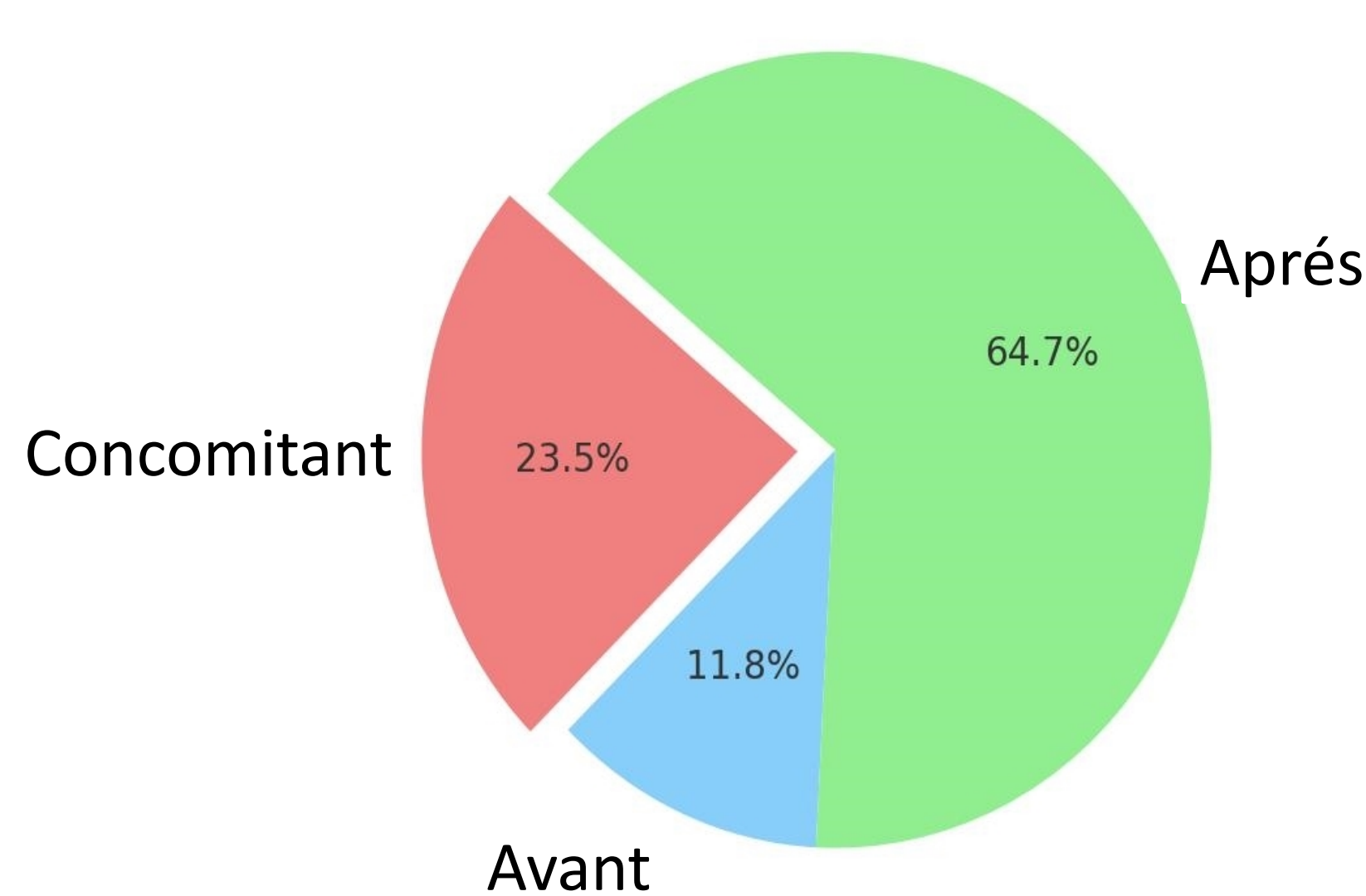
### Discussion

Le syndrome de Reynolds (SR), association rare entre la sclérodémie systémique (ScS) et la cholangite biliaire primitive (CBP), est observé chez 13,5 % des patients atteints de ScS dans cette étude. Les formes limitées de ScS et la présence d'anticorps anti-centromères, associées aux anticorps anti-mitochondries, corroborent des observations antérieures sur le chevauchement immunologique de ces pathologies. Le délai médian de 6 ans entre les diagnostics de CBP et de ScS souligne la progression souvent retardée de cette association et que ce retard diagnostique est responsable de l'atteinte hépatique grave et son évolution vers la cirrhose,

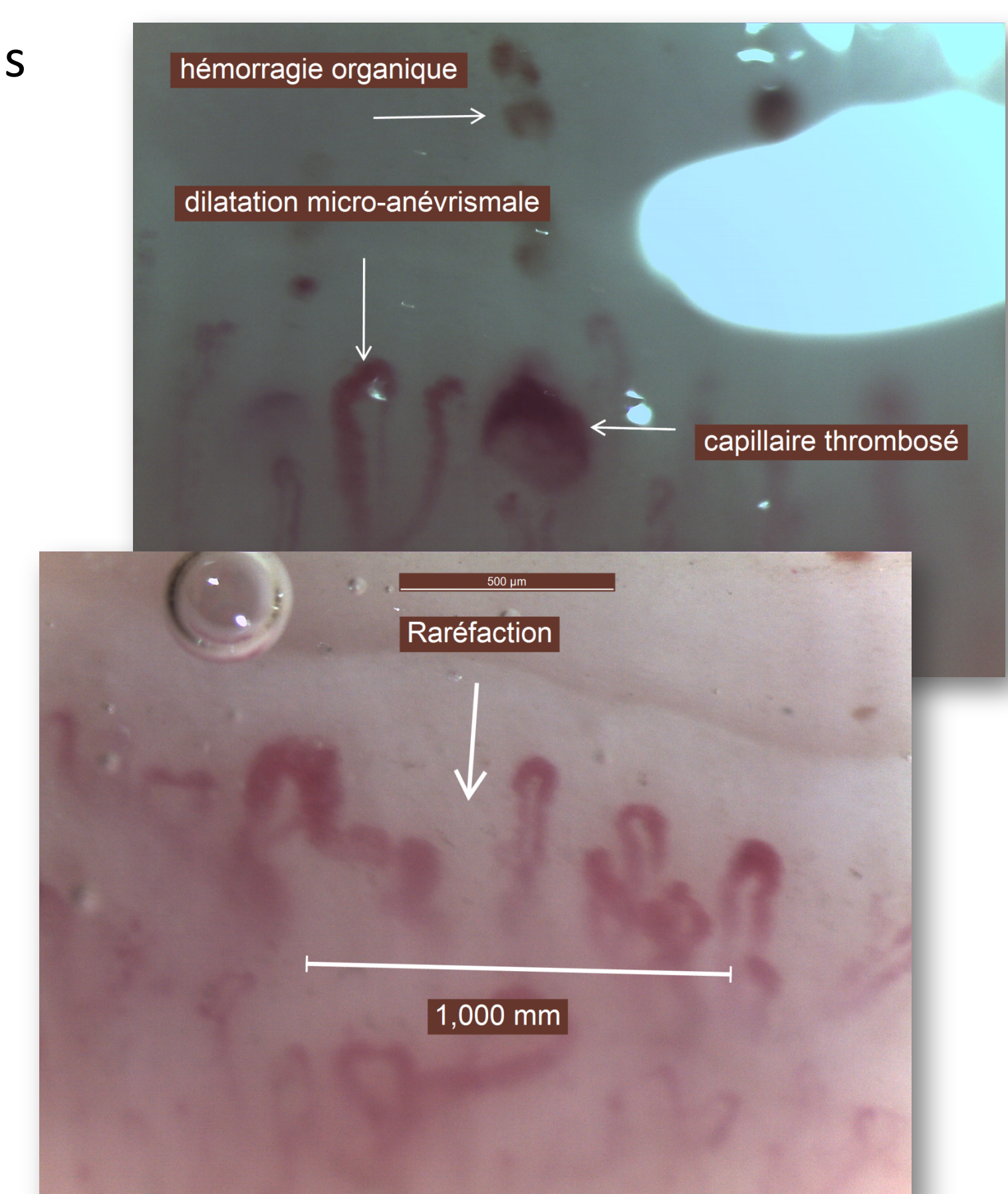
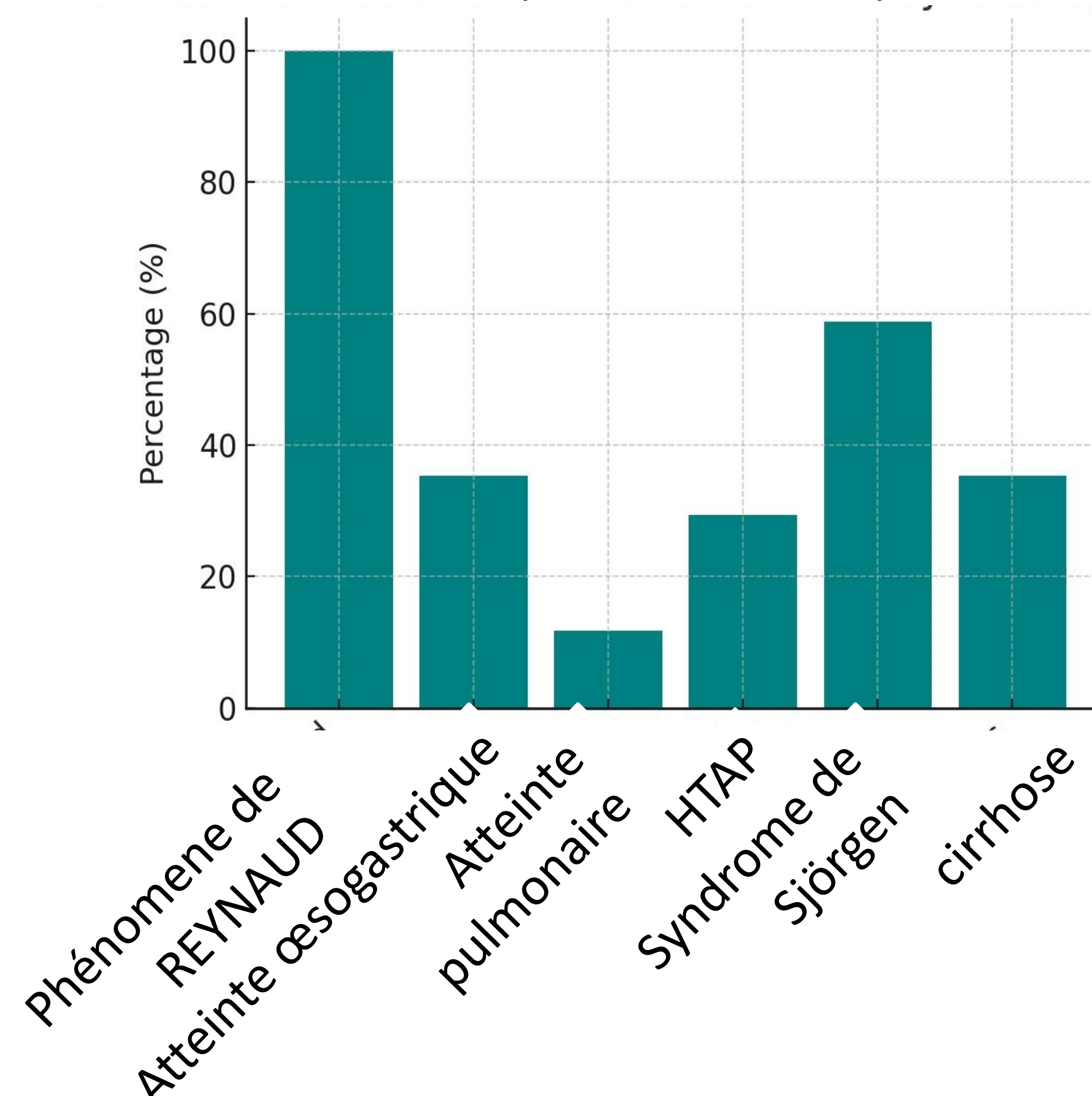
### Conclusion

Cette étude révèle que le syndrome de Reynolds, bien que rare, présente une variété de manifestations cliniques significatives. Un suivi régulier est crucial pour dépister les complications et instaurer un traitement précoce, tout en surveillant l'évolution possible vers la cirrhose.

Le délai diagnostique entre CBP et ScS



Manifestations cliniques au cours du syndrome de Reynolds



Images de capillaroscopie montrant quelques atteintes au cours du syndrome de REYNOLDS

### Bibliographie :

1. David C, Chaigne B, Hollande C, Sogni P, Terris B, Goulvestre C, Mouthon L. Cholangite biliaire primitive et sclérodémie systémique (syndrome de Reynolds) : une association à risque ? Résultats d'une étude rétrospective monocentrique sur 1028 patients. Rev Med Interne. 2020;41(12):920-6. doi:10.1016/j.revmed.2020.10.058.
2. Ingegnoli F, Ughi N, Mihai C. Update on the epidemiology, risk factors, and disease outcomes of systemic sclerosis. Best Pract Res Clin Rheumatol 2018; 32:223.
3. Lindor KD, Bowlus CL, Boyer J, et al. Primary Biliary Cholangitis: 2018 Practice Guidance from the American Association for the Study of Liver Diseases. Hepatology 2019; 69:394.