# **Rhupus Syndrome: A New Observation**

# Dr. ANGALLAAffleck Romaric Ledier<sup>1</sup>, Pr.ABOURAZZAK Fatima Ezzahra<sup>1</sup>, Pr. HARZYTaoufik1<sup>1</sup>, Pr.BONOWaffe<sup>2</sup>

1 -Service de Rhumatologie Centre Hospitalier Universitaire HassanII Fès –Maroc 2- Service de Médecine interne Centre Hospitalier Universitaire Hassan II Fès -Maroc Auteur correspondant : ANGALLA Romaric AffleckLedier, service de Rhumatologie CHU Hassan II Fès

### Résumé

La coexistence de deux ou plusieurs maladies du tissu conjonctif chez un patient est peu fréquente, en particulier la coexistence de lupus érythémateux disséminé et la polyarthrite rhumatoïde, la maladie nominée rhupus. C'est une entité peu fréquente, il ya moins de 150 cas rapportés dans la littérature, avec une prévalence de 0,09%. Cet article rapporte le cas d'une patiente de 57ans avec des manifestations de lupus érythémateux disséminé et de polyarthrite rhumatoïde.

Mots clés: rhupus, lupus érythémateux disséminé, la polyarthrite rhumatoïde.

#### Summary

The coexistence of two or more connective tissue diseases in a patient is little frequent, particularly the coexistence of systemic lupus erythematosus and rheumatoid arthritis, disease nominated rhupus. This is a little frequent entity, there are less than 150 cases reported in literature, with prevalence of 0.09%. This paper reports the case of a 57-year-old female patient with manifestations of systemic lupus erythematosus and rheumatoid arthritis.

**Key words:** rhupus, systemic lupus erythematosus, rheumatoid arthritis.

Date of Submission: 29-04-2021 Date of Acceptance: 13-05-2021

# I. Introduction

La Polyarthrite Rhumatoïde, est le Rhumatisme inflammatoire chronique de l'adulte le plus fréquent et le plus grave. La coexistence de polyarthrite Rhumatoïde et Lupus érythémateux disséminé décrite pour la première fois par Shur en 1971 sous le terme de Rhupus reste un phénomène rare [1]. Nous rapportons un nouveau cas.

#### II. Observation

Patiente M.S, âgée de 57 ans suivie pour une polyarthrite rhumatoïde érosive et séropositive depuis 1997, le diagnostic était retenu selon les critères de l'ACR 1987. Elle a été hospitalisée en 2007 pour poussée de polyarthrite touchant les 2 poignets, les 2 coudes et les 2 genoux, associée à un érythème de visage d'apparition plus récente depuis 1 mois qui s'accentue à l'exposition solaire(Figure 1), une dyspnée d'effort stade III et une chute de cheveux. L'examen trouvait une patiente apyrétique, cachectique, une synovite bilatérale des deux poignets, des deux coudes avec un flessum à 15° bilatéral. A la biologie, la numération formule sanguine a révélé une lymphopénie à 1200 éléments par mm3, la vitesse de sédimentation était à 110 mm à la première heure et une C-réactive protéine à 13 mg/l. Le bilan rénal ne trouvait pas d'anomalie du sédiment urinaire. La recherche des facteurs rhumatoïdes (FR) par la méthode ELISA était positive à 154 UI/ml. Les anticorps antipeptides citrullinés (anti-CCP) étaient positifs à 78 RU/ml et les anticorps antinucléaires à 1/160 de type homogène avec les anti DNA et des anti Sm positifs. La radiographie des mains montrait la présence d'une carpite stade III à droite et II à gauche, une subluxation des métacarpo-phalangiennesbilatérale(Figure 2). La radiographie des avant pieds trouvait une déminéralisation en bandes des têtes métatarsiennes plus érosions de la joue interne des têtes des 5emes métacarpo-phalangiennes. L'échographie transthoracique retrouvait une péricardite. Le diagnostic de rhupus a été retenu devant la présence de 4 critères de l'ACR pour la PR et 4 critères de l'ARA pour le Lupus érythémateux disséminé. La patiente a été traitée par corticothérapie à forte dose 1mg/Kg/j devant l'atteinte hématologique et cardiaque en association avec le Méthotrexate et des antipaludéens de synthèses. L'évolution était marquée par l'amélioration aussi bien sur le plan clinique que biologique.



Figure 1 : Erythème en ail de papillon vu de face



**Figure 2 :** Aspect de carpite state III, pincement desmétacarpo-phalangiennes ,interphalangienne proximale, subluxations des métacarpo-phalangiennes ,érosions en bilatérale

## III. Discussion

Le rhupus est une entité clinique rare [2, 3]. Sa prévalence est de l'ordre de 0,09 % [2]. La revue de la littérature trouve plutôt des cas isolés. Une seule série Mexicaine a rapporté un nombre élevé de 22 cas de rhupus [4]. Les principaux diagnostics différentiels sont la PR avec des atteintes extra articulaires, LES avec polyarthrite ou bien une connectivite mixte. Le diagnostic de rhupus est alors porté quand l'une de ces pathologies ne valide leurs critères diagnostiques. Certains auteurs considèrent que le rhupus est un état de chevauchement entre PR et LES puisque les anti-CCP qui sont hautement spécifiques de la PR et les anti DNA/Sm qui sont hautement spécifiques du LES existent tous les deux dans le rhupus [5].Les critères diagnostiques du rhupus selon certains auteurs sont: la présence de polyarthrite symétrique érosive, de manifestations cliniques de LES et la présence d'anticorps anti DNA ou anti Sm [4,6].Son étiopathogénie est un sujet de controverse et fait inclure des facteurs génétiques avec une fréquence élevée des allèles HLA DR1/HLA RD2, des facteurs hormonaux surtout les hormones sexuelles et des facteurs environnementaux [4, 7,8]. Sur le plan clinique, les patients sont le plus souvent déjà suivis pour PR puis développent secondairement des signes de LES comme c'est le cas de notre patiente. Parfois, ils se présentent pour des signes de PR et de LES simultanés. Rarement des signes de LES sont au premier plan. Les symptômes classiques de la PR sont prédominants et précédent ceux du LES dans le temps [2,4]. Particulièrement, les nodules rhumatoïdes sont

fréquents et se voient dans 40 % des cas [2,4].Les manifestations cliniques du LES qui se voient fréquemment dans le rhupus sont l'atteinte cutanée avec photosensibilité, l'érythème du visage, l'alopécie; l'atteinte hématologique avec leucopénie et thrombopénie et la sérite avec pleurésie ou péricardite. Les atteintes neurologique et rénale sont rapportées plus rares [2, 4, 9,10]. A la biologie, la prévalence des anti-CCP au cours de la PR (86 %) est significativement supérieure à leur prévalence au cours du rhupus (57 %) qui est significativement supérieure à leur prévalence au cours du LES (4,5 %) [5, 11]. Une fréquence élevée des anticorps anti cardiolipines a été rapportée, cependant le risque thromboembolique paraît faible [4]. Sur le plan thérapeutique, il n'y a pas de consensus. Cependant, ces cas de rhupus doivent être reconnus car le pronostic peut être différent d'un LES seul ou d'une polyarthrite rhumatoïde isolée [12].

#### IV. Conclusion

L'association PR-LES est une entité clinique rare et reste un diagnostic d'élimination. L'étiopathogénie est un sujet de controverse. Les signes cliniques de la PR sont prédominants. La prise en charge thérapeutique pose souvent des problèmes.

#### V. Remerciements

Je remercie notre institution, le Centre Hospitalier Universitaire Hassan II Fès qui a permis à ce que nous ayons ces patientes, ainsi que les patientes qui ont accepté d'assister à ce recueil des données et à toute l'équipe du service de Rhumatologie.

Conflit d'intérêts les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêt.

Contribution des auteurs tous les auteurs ont contribué à la rédaction de ce manuscrit et ont lu et approuvé la version finale.

#### References

- [1]. Schur PH. Systemic lupus erythematosus in Cecil-Loeb Texbook of Medicine. Philadelphia, PA: 1971.
- [2]. Panush RS, Edwards NL, Longley S, Webster E. Rhupus syndrome. Arch Intern Med. 1988;148(7):1633-6.
- [3]. Navarro JE, Garcia I. Associacio de artritis rhumatoïde y lupus eritematoso generalizado. Rev Mex Rheumatol. 1988; 3:138–140.
- [4]. Simon JA, Granados J, Cabiedes J, et al. Clinical and immunogenetic characterization of Mexican patients with rhupus. Lupus. 2002;11(5):287–292.
- [5]. Amezcua-Guerra LM, Springall R, Marquez-Velasco R, et al. Presence against cyclic citrullinated peptides in patients with rhupus:a cross-sectional study. Arthritis Res Ther. 2006;8(5): R144.
- [6]. Satoh M, Ajmani AK, Akizuki M. What is the definition for coexistent rhumatoïde arthritis and systemic lupus erythematosus? Lupus, 1994; 3:137–138
- [7]. Mu R, Ye H, Chen S, Li ZG. A retrospective clinical study of rhupus syndrome. Zhonghua Nei Ke Za Zhi 2006;45(7):540–543.
- [8]. Rodriguez-Reyna T S, Alarcon-Segovia Donato. The different faces of shared autoimmunity. Autoimmunity Reviews. 2006;5(2):86–88.
- [9]. Cohen MG, Webb J. Concurrence of rhumatoïde arthritis and systemic lupus erythematosus:report of 11 cases. Ann Rheum Dis. 1987; 46:853–858.
- [10]. Brand CA, Rowley MJ, Tait BD, et al. Coexistent rhumatoïde arthritis and systemic lupus erythematosus:clinical, serological, and phenotypic features. Ann Rheum Dis. 1992; 51:173–176.
- [11]. Mediwake R, Isenberg DA, Schellekens GA, van Venrooij WJ. Use of anti-citrullinated peptide and anti-RA33 antibodies in distinguishing erosive arthritis in patients with systemic lupus erythematosus and rheumatoid arthritis. Ann Rheum Dis. 2001 Jan;60(1):67-8.
- [12]. Banwari S. Rhupus:report of 3 cases. J Indian Rheumatol Assoc. 2003; 11:51–5

Dr. ANGALLAAffleck Romaric Ledier, et. al. "Rhupus Syndrome: A New Observation." *IOSR Journal of Dental and Medical Sciences (IOSR-JDMS)*, 20(05), 2021, pp. 10-12.