

**UNIVERSITE D'ORAN**  
**FACULTE DE MEDECINE**  
**SERVICE DE NEUROLOGIE CHU ORAN**  
**DR AIDI**

## **Manifestations neurologiques des maladies générales**

### **Les objectifs pédagogiques des maladies générales**

Savoir diagnostiquer une maladie du système : en connaissant les différents signes cliniques de la pathologie et les principaux organes touchés

Connaitre les principaux examens complémentaires biologiques et iconographiques qui permettent de poser le diagnostic de la pathologie

Planifier l'usage des différents types de traitements en fonction de la phase de l'affection

## **1/ LUPUS ÉRYTHÉMATEUX SYSTÉMIQUE**

Le Lupus Érythémateux Systémique (LES) ou Lupus Érythémateux Disséminé est une maladie auto-immune, chronique et invalidante dont les causes restent inconnues. Cette maladie évolutive est marquée par une succession de poussées s'accompagnant d'une altération de l'état général et de périodes de rémission (sans symptôme).

Les causes sont multiples, il semble qu'une certaine prédisposition génétique puisse jouer un rôle dans l'apparition de la maladie.

Parmi les facteurs déclenchant on note les facteurs environnementaux, hormonaux et immunologiques.

### **EPIDÉMIOLOGIE:**

La maladie affecte majoritairement les femmes (neuf femmes/un homme).

La maladie débute surtout entre 15 ans et 45 ans. Elle peut affecter de nombreux organes et tissus (peau, reins, articulations, cœur, poumons, système nerveux...) et se manifeste par des signes cliniques hétérogènes (éruptions cutanées, arthrite, photosensibilité, atteinte rénale, troubles neurologiques, anémie...), qui varient d'une personne à une autre et changent au cours de l'évolution de la maladie. Le Lupus est fréquemment associé à des manifestations neurologiques et psychiatriques variées (accident vasculaire cérébral, méningite aseptique, troubles cognitifs, convulsions, Chorée, mouvements anormaux, Myélopathie, psychose...) regroupées sous le nom de neuropulpe. Ces signes cliniques concernent 40 % des patients.

Les atteintes rénales sont retrouvées chez plus de 60% des patients.

Le diagnostic repose sur la conjonction d'un faisceau d'arguments cliniques et biologiques convergents. Il peut être affirmé lorsque le patient présente au moins quatre des onze critères de la classification de référence, établie par le collège américain de rhumatologie (ACR – American College of Rheumatology).

Parmi les bilans demandés surtout les anticorps (facteurs) antinucléaires qui sont positifs AAN( anticorps antinucléaires):positif dans 85%, anti DNA positif dans : 70%.

L'IRM et TDM sont normaux, ou montrés des signes non spécifiques.

### **TRAITEMENT**

Il n'existe pas de traitement curatif pour le Lupus Érythémateux Systémique. Les seuls traitements disponibles visent à réduire l'inflammation et la douleur associée afin de traiter les principaux symptômes de la maladie et de prévenir les complications.

Actuellement, le traitement de fond repose sur l'utilisation d'un antipaludéen de synthèse, l'hydroxychloroquine (Plaquénil®), dont les propriétés anti-inflammatoires exercent un effet thérapeutique, préventif sur les rechutes et permettent un contrôle de

la maladie au long cours.

Le traitement des poussées doit ensuite s'adapter à leur gravité et aux organes affectés et est généralement basé sur l'utilisation, seuls ou en association, d'anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS), de corticoïdes, et d'immunosuppresseurs.

## **2/ LE SYNDROME DE GOUGEROT-SJÖGREN**

Le syndrome de Gougerot-Sjögren est une maladie auto-immune systémique qui se caractérise par l'association de manifestations touchant certaines glandes notamment lacrymales et salivaires avec une diminution des sécrétions de larmes et de salive réalisant un syndrome sec., mais ces les atteintes viscérales qui font la gravité de cette maladie.

Le syndrome de Gougerot-Sjögren est une maladie rare Les femmes sont 10 fois plus touchées que les hommes, et la maladie s'installe le plus souvent vers la cinquantaine. Elle peut toutefois survenir beaucoup plus tôt dans la vie, entre 20 et 30 ans.

Le syndrome est la conséquence d'une infiltration de certaines glandes et principalement les glandes lacrymales et salivaires par des cellules lymphocytaires, et qui peut s'étendre à d'autres organes et notamment les poumons et les reins réalisant des manifestations systémiques extraglandulaires. L'inflammation peut également toucher les articulations ou les petits vaisseaux.

**Les manifestations cliniques :** Le tableau clinique est marquée par une diminution des sécrétions salivaires et lacrymales

### **Atteinte ophtalmique**

Elle se caractérise par une diminution de la sécrétion de larmes, responsable d'une sensation de corps étranger et de sable intraoculaire, de brûlures ophtalmiques

### **Atteinte buccale**

La diminution de la sécrétion de salive se manifeste par une sensation de bouche sèche, pâteuse, gênant parfois l'élocution et la déglutition des aliments secs. Elle oblige le patient à la prise répétée de gorgées de liquide lors des repas, et même parfois la nuit

### **Manifestations extraglandulaires systémiques:**

- Atteinte articulaire qui concerne environ 1 patient sur 2.
- Atteinte de l'appareil respiratoire se caractérise le plus souvent par une trachéobronchite sèche responsable d'une toux chronique,
- Des atteintes cutanées peuvent survenir et sont de 2 types : le purpura vasculaire
- Une atteinte des nerfs périphériques peut survenir chez environ 20% des patients se traduisant le plus souvent par une neuropathie sensitive avec des sensations de fourmillements ou de brûlures au niveau des membres. L'atteinte motrice responsable d'un déficit moteur est beaucoup plus rare

### **L'évolution de la maladie**

Le syndrome de Gougerot-Sjögren s'installe et évolue très lentement, si bien que le diagnostic est souvent porté avec retard. En général, il ne met pas en jeu le pronostic vital.

### **Le diagnostic**

Le diagnostic du syndrome de Gougerot-Sjögren repose sur la réunion de signes subjectifs et objectifs du syndrome sec, et 2 examens complémentaires :

- la mise en évidence dans le sang d'anticorps très spécifiques de la maladie que sont les anticorps anti-SSA et SSB, et enfin la biopsie de glandes salivaires accessoires, Cette biopsie met en évidence l'infiltration des glandes salivaires par de très nombreux lymphocytes.

### **Traitements:**

Pour améliorer l'inconfort lié à la sécheresse oculaire, le patient doit au maximum éviter tous les facteurs d'irritation externe comme la fumée de tabac, le vent, l'air conditionné.... Il faut bien sûr éviter les lentilles de contact.

Pour éviter les complications de la bouche sèche, une hygiène bucco-dentaire est indispensable avec lavages pluriquotidiens des dents, soins dentaires réguliers.

La sécheresse nasale peut justifier l'instillation régulière de sérum physiologique. La sécheresse cutanée est combattue par l'utilisation de savons surgras, et de lotions ou de crèmes hydratantes.

## **3/ Maladie de Behçet**

### **Définition**

Il s'agit d'une vascularite chronique et récidivante associant une aphtose bipolaire, mais surtout buccale à des lésions oculaires. Elle touche principalement des adultes jeunes, en principe des hommes. Cette pathologie peut se retrouver partout, mais est particulièrement présente à l'est du pourtour méditerranéen et au Japon. Le phénotype HLA-B51 est fréquent.

### **Signes cliniques**

#### **1) Signes oculaires : (75% des patients)**

Il s'agit d'une panuvéite non granulomateuse, c'est donc une inflammation qui atteint tout l'œil. On décrit une uvéite antérieure à hypopion stérile (30% des cas).

L'évolution de ces uvéites peut aboutir à la cécité.

Une papillite aggrave parfois le pronostic visuel.

L'atteinte neurologique touche environ 5%-10% des patients. Parmi celles-ci, les thromboses du sinus dural (thrombose veineuse cérébrale) évoluées de à bas bruit, sont chez 20% des cas.

Les patients se plaignent de céphalées et l'examen du fond d'œil met en évidence un œdème de la pupille. L'évolution est plutôt bénigne, paralysie oculomotrice

Les atteintes cérébrales parenchymateuses touchent 80% des patients avec atteinte neurologique.

Ces lésions peuvent être tardives et sévères. Elles peuvent se présenter sous forme d'un syndrome pyramidal.

La présence d'une hyperprotéinorachie et d'une cellularité abondante dans le liquide céphalorachidien est un critère de mauvais pronostic.

Les atteintes neurologiques périphériques sont très rares.

### **TRAITEMENTS**

maladie qui évolue par des poussées séparées par rémission plus ou moins complète nécessitant des -corticoïdes à dose immunosuppressives

-l'azathioprine

## **4/ SYNDROME DES ANTICORPS ANTIPHOSPHOLIPIDES**

### **Le syndrome des antiphospholipides**

Le syndrome des antiphospholipides (SAPL) est une maladie auto-immune, caractérisée par la survenue de manifestations thromboemboliques (il s'agit de fausses couches répétées et/ou de complications plus tardives de la grossesse) et la présence, au moins à deux reprises, à trois mois d'intervalle, d'anticorps appelés anticorps antiphospholipides. Les signes cliniques possibles sont essentiellement cutanés, neurologiques, cardiaques et rénaux.

On décrit principalement des fausses couches à répétition, qui surviennent au cours des trois premiers mois de grossesse

Les manifestations neurologiques: sont dominées par les accidents vasculaires cérébraux (AVC) ischémiques, thromboses veineuses, des crises d'épilepsie ou encore des mouvements de chorée. Les autres manifestations peuvent être : cardiaques, dermatologiques, rénales, pulmonaires, hématologiques...

signes biologiques : anticorps anti prothrombinase positif, ainsi que les anticorps anticardiolipines,

TPHA= négatif, VDRL =positif

### **Traitement**

les patients ayant un SAPL avec thrombose sont généralement sous anticoagulants, comme l'héparine ou les antivitamines K