

Polyradiculonévrite aiguë et syndrome d'activation macrophagique: mode de révélation exceptionnel d'un lupus systémique du sujet âgé

- Asma TEKAYA, Docteur, Service de médecine interne A, Hôpital Charles Nicolle, Tunis, TUNISIE
- Asma KEFI, Docteur, Service de médecine interne A, Hôpital Charles Nicolle, Tunis, TUNISIE
- Khaoula BEN ABDELGHANI, Professeur, Service de médecine interne A, Hôpital Charles Nicolle, Tunis, TUNISIE
- Mayssa BOUZIDI, Docteur, Service de médecine interne A, Hôpital Charles Nicolle, Tunis, TUNISIE
- Cyrine SASSI, Docteur, Service de médecine interne A, Hôpital Charles Nicolle, Tunis, TUNISIE
- Sami TURKI, Professeur, Service de médecine interne A, Hôpital Charles Nicolle, Tunis, TUNISIE
- Mounira EL EUCH, Docteur, Service de médecine interne A, Hôpital Charles Nicolle, Tunis, TUNISIE
- Ezzedine ABDERRAHIM, Professeur, Service de médecine interne A, Hôpital Charles Nicolle, Tunis, TUNISIE

Introduction

L'atteinte neurologique au cours du lupus érythémateux systémique (LES) est fréquente et polymorphe, dominée par l'atteinte centrale. Cependant, la polyradiculonévrite (PRN) aiguë est une manifestation exceptionnelle mais grave notamment chez le sujet âgé. Le syndrome d'activation macrophagique (SAM) complique rarement le LES, sa présence ne peut qu'aggraver le pronostic. Nous rapportant une observation inédite de PRN et de SAM révélant un LES chez une femme de 66 ans.

Conclusion

Observation

Une patiente âgée de 66 ans, aux antécédents d'hépatite virale C guérie est admise pour pancytopénie.

Elle rapportait une photosensibilité, des arthralgies inflammatoires des petites et grosses articulations et une lourdeur des jambes évoluant depuis 1 mois d'aggravation progressive la confinant au lit depuis 1 semaine.

L'examen retrouvait un état général altéré, une fièvre à 40°C, une macro-chéilite hémorragique, une alopecie et un déficit moteur proximo-distal des membres inférieurs associée à des réflexes ostéo-tendineux abolis.

A la biologie : une pancytopénie (anémie normocytaire arégénérative à 9g/dL, leucopénie à 2600/mm³, thrombopénie à 52.000), des LDH à 4 fois la normale, une hyperferritinémie à 2800, une hypocholestérolémie à 2.3 mmol/l, une hypertriglycidémie à 1.9 mmol/l, des ASAT à 8 fois la normale, une hypofibrinémie et un Test de Coombs Direct positif à IgG++.

La ponction sternale, faite avant son admission éliminait une origine centrale. Nous avons décidé de ne pas la refaire.

Le scanner thoraco-abdominal retrouvait une hépatomégalie homogène. Le H score était à 234 points confirmant ainsi le diagnostic de SAM (avec probabilité de 98-99%).

A j2 d'hospitalisation, la patiente a présenté une extension du déficit moteur vers les membres supérieurs puis installation de troubles de la déglutition au bout de 3 jours. L'EMG, fait en urgence, révélait une polyneuropathie axonale sensitivomotrice sévère des 4 membres en rapport avec une PRN aiguë.

La ponction lombaire n'a pas montré de méningite ni de dissociation albumino-cytologique. Les AAN étaient positifs à 1/800 dans le liquide céphalo-rachidien.

L'IRM cérébro-médullaire montrait des lésions démyélinisantes sus tentorielles non spécifiques. Une cure d'immunoglobulines polyvalentes était débutée en urgence.

Devant l'association des signes cliniques et biologiques évocateurs, nous avons complété par un bilan immunologique révélant des AAN positifs à 1/10240 associés à des anti-nucléosomes fortement positifs, anti-DNA, anti histone, anti SSa, un complément consommé et une cryoglobulinémie positive de type mixte. Les sérologies des hépatites virales (avec PCR HVC), VIH, CMV et Parvo B19 étaient négatives.

Le diagnostic de LES était donc retenu devant un score à 24 points selon les critères EULAR/ACR 2019.

La patiente a été mise sous hydroxychloroquine et une corticothérapie parentérale puis orale à la dose de 1 mg/Kg/j ont été instaurées.

L'évolution était spectaculaire marquée par une reprise complète de la force musculaire en 1 semaine, disparition de la chéilite et normalisation du bilan biologique au bout de 3 semaines. Le recul actuel est de 4 mois.

Conclusion

Nous rapportons une observation exceptionnelle d'un LES survenant chez un sujet âgé révélé par une atteinte neurologique périphérique à type de PRN aiguë, compliqué d'un SAM. L'évolution était favorable sous immunoglobulines et corticothérapie ayant permis une récupération quasi-totale de son autonomie sans recours aux immunosuppresseurs. Rarissime et non spécifique, le LES du sujet âgé constitue un véritable challenge diagnostique et thérapeutique.