
DOI: <https://doi.org/10.53555/eijmhs.v4i3.47>

LES MANIFESTATIONS NEUROLOGIQUES DES MALADIES INFLAMMATOIRES CHRONIQUES

Nihal Al Kadaoui^{1*}, Bouchra Chkirate², Abdelilah Bentahila³

Pediatric Rheumatology Department, Children's Hospital of Rabat, Morocco

¹*Pediatric resident, Children hospital of Rabat, Morocco*

²*Professor in pediatric Rheumatology, head of Rheumatology unit in Pediatric II, CHR, Morocco*

³*Professor in Pediatric Cardiology, Head of Pediatric II Department, CHR, Morocco*

***Corresponding Author: -**

Abstract:

Introduction: les manifestations neurologiques dans les maladies inflammatoires chroniques sont de fréquence ET de gravité variable en fonction de la pathologie. Elles peuvent être centrales ou périphériques

Matériels ET Méthodes: étude rétrospective descriptive des enfants suivis à l'unité de rhumatologie pédiatrique au service de pédiatrie IV à l'Hôpital d'Enfants de Rabat pour une maladie inflammatoire chronique ayant présenté des manifestations neurologiques centrales ou périphériques.

Résultats: Nous rapportons 12 cas suivis pour maladie de Behçet dont 8 ont présenté des céphalées isolées et 4 cas une hypertension intracrânienne, 3 cas suivis pour lupus érythémateux disséminé ayant présenté respectivement: un syndrome d'HTIC au cours de l'évolution, une polyneuropathie sensitivomotrice, un syndrome cérébelleux avec hypertonie axiale des membres inférieurs; et 1 cas suivi pour syndrome de Sharp ayant présenté une parésie du membre supérieur gauche

Conclusion: Les manifestations neurologiques peuvent inaugurer une maladie inflammatoire chronique. Elles sont très polymorphes, d'une gravité variable ET nécessitent une adaptation thérapeutique sous peine d'évolution redoutable

Mots clés: manifestations neurologiques, maladie inflammatoire chronique, Neuro-Behçet, lupus érythémateux dissémine, syndrome de Sharp.

INTRODUCTION

Les manifestations neurologiques dans les maladies inflammatoires chroniques sont de nature, fréquence ET de gravité qui varient en fonction de la pathologie. Elles peuvent être centrales ou périphériques, de survenue brutale ou progressive ET le pronostic varient en fonction de la pathologie, du moment de survenue, moment du diagnostic (précoce ou tardif) ET de l'âge du patient. Dans notre étude, nous allons discuter les manifestations neurologiques survenant lors du lupus érythémateux disséminé (L.E.D), Maladie de Behçet et du syndrome de Raynaud en pédiatrie en utilisant les dossiers des patients hospitalisés en pédiatrie IV, Unité de rhumatologie, ou vus en consultation de rhumatologie pédiatrique pour une maladie inflammatoire chronique : L.E.D, maladie de Behçet ou syndrome de SHARP et ayant présenté des manifestations neurologiques au moment du diagnostic ou durant l'évolution de la maladie (complications). Nous allons étudier les caractéristiques de la maladie ET les particularités des manifestations neurologiques de chacune des trois maladies inflammatoires chroniques.

Matériels ET Méthodes

Il s'agit d'une étude rétrospective descriptive des enfants suivis au service de Pédiatrie IV, à l'unité de Rhumatologie pédiatrique, ou vus en consultation de rhumatologie pédiatrique au sein de l'Hôpital d'Enfants de Rabat (HER), pour une maladie inflammatoire chronique ayant présenté des manifestations neurologiques centrales ou périphériques sur une durée allant de 2001 à Janvier 2012. Ont été étudiés tous les dossiers de patients présentant une maladie inflammatoire chronique : Maladie de Behçet, Lupus érythémateux disséminé ou Syndrome de Sharp et ayant présenté des manifestations neurologiques centrales ou périphériques au moment du diagnostic ou lors de l'évolution de la maladie. Ont été enregistrés les données épidémiologiques, cliniques, biologiques, radiologiques évolutives ET thérapeutiques des patients

Résultats:

DONNÉES ÉPIDÉMIOLOGIQUES

Parmi les 19 cas suivis pour maladie de Behçet en Pédiatrie IV et en consultation de Rhumatologie, entre 2001 et 2012, 10 ont présenté des manifestations neurologiques au diagnostic ou au cours de l'évolution, soit 57, 8% de l'ensemble des cas. Sur 5 patients admis pour maladie de SHARP au service de Pédiatrie IV, à l'unité de rhumatologie pédiatrique à l'Hôpital d'Enfants de Rabat entre 2004 et 2011, 1 patient a présenté des symptômes neurologiques (soit 20% des cas). 3 patients parmi l'ensemble des enfants suivis en pédiatrie IV à l'unité de rhumatologie pédiatrique « 15 patients », ont présenté des manifestations neurologiques au cours de leur maladie soit 20%. L'âge moyen des patients suivis pour maladie de Behçet et ayant présenté des manifestations neurologiques est de 10, 2 ans. L'âge moyen des patients ayant présenté UN L.E.D compliqué d'atteinte neurologique est de 8 ans. L'âge du patient suivi pour Syndrome de SHARP au moment de l'apparition des manifestations neurologiques était de 16 ans.

PATHOLOGIES:

Maladie de Behçet:

Parmi les 19 cas suivis pour maladie de Behçet en Pédiatrie IV et en consultation de Rhumatologie, entre 2001 et 2012, 10 ont présenté des manifestations neurologiques au diagnostic ou au cours de l'évolution, soit 57, 8% de l'ensemble des cas. Parmi ces 10 patients, 6 ont présenté des céphalées isolées avec un âge moyen de 10 ans. 2 autres patients ont eu des crises convulsives : un garçon de 4 ans et une fille de 15 ans, chez qui l'électroencéphalogramme a objectivé respectivement un foyer de souffrance temporale antérieure gauche et une anomalie paroxystique en temporo-occipital prédominant à droite. Les deux cas ont été traités par le Valproate de sodium. 2 garçons cas suivis pour maladie de Behçet ont eu une hypertension intracrânienne isolée (HTIC) due à une thrombophlébite cérébrale, leurs âges étaient de 8 ans et 11 ans. L' HTIC a été associée à une paralysie de la VIème paire crânienne chez un garçon âgé de 7 ans.

Tableau n°1: différents manifestations neurologiques survenues au cours de la maladie de Behçet

L'atteinte neurologique	Nombre de patients	Age moyen	Sexe	EEG :	IRM :	Traitement
Céphalées	6 cas	10 ans	5F/ 1G			-
Crise convulsive	2 cas	4ans	M	foyer de souffrance temporelle antérieure gauche		Valproate de Sodium
		15ans	F	anomalie paroxystique en temporooccipital	Lésion juxtacorticale	Valproate de Sodium
HTIC	2 cas	8ans	M		Thrombose veineuse du sinus latéral supérieur	
		11 ans	M		TDM : thrombose cérébrale	
HTIC et paralysie de la VIème paire crânienne	1 cas	7 ans	M		Thrombose du sinus longitudinal droit	AC+ AVK+ Acétazolamide

II. Maladie de SHARP

Sur 5 patients suivis pour maladie de SHARP au service de Pédiatrie IV, à l'unité de rhumatologie pédiatrique à l'Hôpital d'Enfants de Rabat entre 2004 et 2011, 1 patient a présenté des symptômes neurologiques (soit 20%des cas)

Il s'agit d'un garçon de 14ans ayant un syndrome de SHARP selon les critères de R. Kasukawa, qui a présenté 3 ans après le diagnostic une poussée de sa maladie avec atteinte cutanée et atteinte neurologiques sous forme de céphalées associées à une parésie du membre supérieur gauche au cours de l'évolution de la maladie. Une tomodensitométrie cérébrale, faite, a objectivé une discrète atrophie cortico sous corticale avec présence de deux petites calcifications, l'une en M de la tente du cervelet et l'autre au niveau du noyau lenticulaire droit. Le patient a reçu 3 bolus de Solumédrol relayés par une corticothérapie orale:

*Isonne 40mg/j avec traitement adjuvant

*Lopril 50mg/j puis 100 mg/j *Endoxan 100mg/j

L'évolution était favorable avec disparition des signes neurologiques.

III. LUPUS ERYTHEMATEUX DISSEMINE

3 patients parmi l'ensemble des enfants suivis en pédiatrie IV à l'unité de rhumatologie pédiatrique (15 patients), ont présenté des manifestations neurologiques au cours de leur maladie soit 20%.

Cas n°1:

Patiente âgée de 9 ans, admise pour syndrome œdémateux, le diagnostic de Lupus érythémateux disséminé été retenu selon les critères de l'ARA, A l'examen neurologique, on a constaté un syndrome cérébelleux avec une hypertonie axiale et des membres inférieurs. Les reflexes ostéo-tendineux étaient présents au moment de l'examen. Une TDM an été faite objectivant une atrophie cortico sous corticale sans lésion parenchymateuse. La patiente a reçu 3 bolus consécutifs de méthylprédnisolone relayés par une corticothérapie orale avec bonne évolution. Deux mois après, la patiente a présenté une poussée rénale en plus de convulsions généralisées ET troubles de conscience secondaire à une HTA sévère.

CAS N°2:

Enfant suivie pour le Lupus érythémateux disséminé depuis l'âge de 5 ans, a présenté X ans après un syndrome d'hypertension intracrânienne (céphalées, vomissements, fièvre, trouble de conscience avec crises convulsives généralisées) associées à trois épisodes d'hématémèses de faible abondance. La tomodensitométrie cérébrale faite, a objectivé UN accident vasculaire cérébral (AVC) ischémique sylvien profond droit. L'enfant a bénéficié de 3 bolus consécutifs de méthylprédnisolone relayés par une corticothérapie orale ET UN traitement antiagrégant plaquettaire. L'évolution clinique à été favorable avec apyrexie retenue en 48heures avec reprise de l'état de conscience ET disparition des convulsions sans aucun déficit neurologique séquellaire.

CAS N°3:

UN enfant âgé de 14 ans, au moment du diagnostic selon les critères de l'A.R.A, a bénéficié d'un électromyogramme qui a montré une polyneuropathie sensitivomotrice. L'enfant a reçu 3 bolus de méthylprédnisolone relayés par une corticothérapie orale. UN mois après, l'évolution a été marquée par l'apparition de convulsions généralisées, associées à une péricardite lupique, une TDM cérébrale a été faite est revenue normale. L'enfant a été traitée par l'oxygénothérapie, diurétiques ET corticothérapie. L'évolution était favorable.

AU TOTAL:

Les manifestations neurologiques représentent dans notre étude 57, 8% 20%, 20% respectivement dans la maladie de Behçet, le lupus érythémateux disséminé ET le syndrome de SHARP. Les manifestations neurologiques sont polymorphes sur le plan clinique paraclinique ET évolutif

4 Discussion

Les manifestations neurologiques survenant au cours des maladies inflammatoires chroniques sont de nature, fréquence ET de gravité variables d'une pathologie à l'autre. Elles peuvent être périphériques ou centrales. Nous allons étudier les différentes caractéristiques des manifestations neurologiques dans le Lupus Erythémateux Disséminé, Syndrome de SHARP ET maladie de Behçet

I. MALADIE DE BEHÇET

La maladie de Behçet est une vascularite multisystémique, inflammatoire chronique rare chez l'enfant [1]. Elle est des aphtes buccaux récidivants, des ulcères génitaux, une atteinte inflammatoire oculaire, des lésions cutanées et une atteinte fréquente des articulations. Les manifestations neurologiques sont fréquentes (42% des cas) [2]. Elles sont séparées en deux grands types d'atteintes : les formes « parenchymateuses », regroupant les atteintes intracérébrales (méningoencéphalites), par opposition aux formes « extra-parenchymateuses », incluant les thromboses veineuses cérébrales et les anévrysmes artériels [3]. Dans une étude faite sur les enfants diagnostiqués pour maladie de Behçet au CHU Ibn Sina entre 1990 et 1998 la fréquence était de 46, 1%. Dans notre étude, elle est de 57, 8%. L'âge moyen de leur apparition est de 13, 5(715) [1]. Dans notre étude elle est de 6, 3. Leur survenue peut mettre en jeu le Pronostic vital [4]. Les thrombophlébites représentent le tiers des manifestations [5] ET se manifestent une fois sur deux par UN syndrome d'HTIC [X]. L'atteinte neurologique périphérique est exceptionnelle avec une fréquence de 2 à 6% de l'ensemble des Neuro-behçet [6]. Elle se manifeste par polynévrite, multinévrite ou polyradiculonévrite [7]

II. Lupus Erythémateux Disséminé

L'atteinte neurologique, dans le LED a été enregistrée dans notre étude dans 20% des cas, taux conforme aux données de littérature: 18 à 40% [8-9]. Elle peut parfois être isolée retardant le diagnostic [10]. Dans notre étude, 3 des patients, ont présenté des manifestations neurologiques : deux au moment du diagnostic et un au cours de l'évolution. Elle peut atteindre le SNC ou périphérique, pouvant présenter plusieurs niveaux de gravité [11]. UN syndrome cérébelleux avec au scanner une atrophie cortico sous corticale sans lésion parenchymateuse ont été retrouvés chez UN patient. Selon les données de la littérature, les mouvements anormaux sont rares et la chorée est l'expression la plus fréquente [12, 13]. Les neuropathies périphériques, beaucoup plus rares, peuvent revêtir 3 aspects principaux : la neuropathie sensitive, mono ou multinévrite et polyradiculonévrites type Guillain Barré [11]. Dans notre étude, UN seul malade a présenté une polyneuropathie sensitivomotrice. Au cours de l'évolution : Les trois patients ont présenté des convulsions (soit 20% de l'ensemble des patients suivis pour L.E.D). Les études antérieures ont trouvé une fréquence de convulsions très variée : une étude faite au Cuba en 1981 a trouvé un taux de 19,3% [14] alors qu'une autre étude faite en Inde en 1993 a trouvé une fréquence de convulsion de 60% [15]. La survenue des convulsions au cours du L.E.D peut être en rapport avec une atteinte spécifique ou être secondaires à une hypertension artérielle (H.T.A), à une thrombose vasculaire voire à une infection [10]. Dans notre étude, les convulsions étaient en rapport avec une hypertension intracrânienne (H.T.I.C) avec un AVC ischémique sylvien profond droit chez un malade et en rapport avec une HTA sévère chez les 2 autres. UN des trois patients a présenté des céphalées, suite à UN syndrome d'hypertension intracrânienne (H.T.I.C). Selon Mitsikostas et al [16] les céphalées peuvent être UN composant de lupus actif.

III. Syndrome de SHARP:

Dans notre étude, un des cinq cas suivis pour syndrome de SHARP a présenté des manifestations neurologiques sous forme d'une parésie du membre supérieur gauche associé à des céphalées soit un pourcentage de 20%, un taux conforme aux données de la littérature qui rapporte une fréquence de 25% [17]

5 CONCLUSION

Les manifestations neurologiques peuvent inaugurer une maladie inflammatoire chronique. Elles sont très polymorphes, d'une gravité variable ET nécessitent une adaptation thérapeutique sous peine d'évolution redoutable .

REFERENCES

- [1] M.Laghmari, A.KariM, F.Filali, A.Elmadani, T.Chkili, A.Elmalki Tazi, Z,Moheine. La maladie de Behçet chez l'enfant, aspects cliniques et évolutifs à propos de 13 cas. J Fr. Ophtalmol., 2002
- [2] Oxford Journals JA Kari, V Shah Behçet's disease in UK children. Rheumatology (oxford) 40(8) 993-8, 2001
- [3] N. Noela, A. Drierb, B. Wechslera, J.-C. Piette a,c, R. De Pazd, D. Dormontb,c, P. Cacouba,c, D. Saadouana. Manifestations neurologiques de la maladie de Behcet. La Revue de médecine interne 35 (2014) 112–120
- [4] Kotter I, Gunaydin I, Batra M, et al. CNS involvement occurs more frequently in patients with Behçet's disease under cyclosporin A than under other medications - results of a retrospective analysis of 117 cases. Clin Rheumatol 2006; 25:482-486.
- [5] L.T.H. Du-Boutin, B. Wechsler, Neuro-Behçet. Service de Médecine interne, Hop. Pitié Salpitière 2010
- [6] L.T.H. Du-Boutin, B.Wechsler. Neuro-Behçet. 17-169-A-10. 2009, Elsevier Masson
- [7] Ben Ghorbel.I, Ibnelhaj Z, Zouari M, Nagi S, Khanfir M, Hentati F,et al. Neuropathie périphérique au cours de la maladie de Behçet. Rev Neurol 2005 ; 161 : 218-20
- [8] Arkachaisri T, Lehman TJA. Systemic lupus erythematosus and related disorders of childhood. Current opinion in rheumatology 1999; 60: 384-92.
- [9] Gattano M, BuoncompagniA, Molinari AC, et al. Immunological and clinical differences between juvenile and adult onset of systemic lupus erythematosus. Lupus 1999 ; 8 :287-92
- [10] Quartier P, Prieur A.M. Lupus Erythémateux Systémique. Archives de pédiatrie 2003 ; 10 :367-373
- [11] Alessndra Bruns, Olivier Meyer. Manifestations neuropsychiatriques de LED. Revue de Rhumatologie 2006
- [12] Ainiala H, Hietaharju A, Loukolla J, Peltola J, Korpela M et al. Validity of the new American College of Rheumatology criteria for neuropsychiatric lupus syndromes : a popultion-based evaluation. Arthritis Rheum 2001 ; 45 : 419-23
- [13] Sanna G, Bertolaccini ML, Cuadrado MJ et al. A neuropsychiatric manifestations in systemic lupus erythematosus: Prevalence ans association with antiphospholipid antibodies. JRheumatol 2003; 30: 985-92.
- [14] Benitez EC, Rodriguez MN, Tieleles NA. Lupus Erimatoso Dessiminado en el niño. Rev.Cub.Ped 1981 ; 53 :493-9
- [15] Pande L, Shekharan NG, Kailash S, Uppal SS et al. Analysis of clinical and laboratory profile in Indian childhood systemic lupus erythematosus n dits comparaison with SLE in adults. Lupus 1993; 2: 83-7.
- [16] MitsicostasDD, Sfikakis PP, Goadsby PJ. A meta-analysis for headache in systemic lupus erythematosus: the evidence and the myth. Brain 2004; 127: 1200-9.
- [17] A. Lescoat, P. Jégo, A. Perdriger. Connectivite mixte ou syndrome de Sharp. [14-244B-10], 2015