

RÉVÉLATION DU LUPUS ÉRYTHÉMATEUX DISSÉMINÉ PAR UNE HYPERTENSION INTRACRÂNIENNE : À PROPOS D'UN CAS

IFL-004

Z.El yakoubi*, M. Hakimi , Y. El Alami, M. El azhari , Y.Mimouni,J.Aasfara,
A.Hazim* & H. Ouhabi*

Hôpital Universitaire International Cheikh Khalifa, service de neurologie



INFLAMMATOIRE

INTRODUCTION

L'hypertension intracrânienne idiopathique (IIH) est une affection principalement observée chez les femmes en surpoids. Elle se caractérise par une élévation de la pression intracrânienne sans présence d'une pathologie identifiable dans le cerveau et avec une composition normale du liquide céphalo-rachidien (LCR). Elle peut aussi être liée à diverses pathologies générales et que rarement le lupus érythémateux disséminé (LED) (1).

OBSERVATION

Nous rapportons le cas d'une patiente âgée de 29 ans ayant comme antécédant un syndrome dépressif depuis 3 ans non traité. L'interrogatoire ne retrouve pas de facteur favorisant (pas de prise de toxique, ni de rétinoïdes, ni prise de contraception, pas de prise de poids). La patiente s'est présentée en consultation de neurologie pour des céphalées holocrâniennes d'installation progressive, diffuses, prédominant le matin avec nausées et flou visuel bilatéral sans notion de diplopie. Le tout évoluant dans un contexte d'apyrexie et de conservation de l'état général.

L'examen neurologique est revenu normal en dehors de lésions cutanées érythémateuses confluentes en Vespertilio prurigineuses au niveau du visage, du cou, du dos et des bras, caractéristiques du LED. Une IRM cérébrale une selle turcique vide, un aplatissement des globes oculaires et une dilatation des gaines du nerf optique, en faveur d'une hypertension intra crânienne.

L'examen ophtalmologique a retrouvé un œdème papillaire bilatéral stade 2 avec une AV à 8/10 en au niveau des 2 yeux.

Le bilan étiologique était normal en dehors d'un syndrome inflammatoire. Le bilan immunologique met en évidence des anticorps antinucléaires avec une fluorescence mouchetée à 1/320. La ponction lombaire (PL) avec mesure de la pression a montré une pression intracrânienne à 40cm H₂O (N < 20 cm H₂O) avec la présence des anticorps antinucléaires positifs dans le LCR.

Nous avons retenu Le diagnostic d'HTIC sur LED.

Notre patiente a bénéficié d'un traitement à base d'acétazolamide (DIAMOX), corticothérapie et traitement de fond du lupus érythémateux disséminés (LED)(PLAQUENIL) ainsi que le traitement symptomatique des céphalées et des lésions dermatologiques. L'évolution a été marquée par la disparition du flou visuel au niveau des deux yeux avec amélioration de l'acuité visuelle.



image 1 : érythème facial
typique en aile de papillon



image 2 : lésions en pré auriculaire :
plaque infiltré rouge légèrement violacés
avec pourtour hypopigmenté



image 3 : Placard érythémato-violacé
parcouru de fines telangiectasies bien
limité, infiltré, œdématisé



image 4 : Placard érythémato-violacé
parcouru de fines telangiectasies bien
limité, infiltré, œdématisé

DISCUSSION

Le neurolupus est une atteinte du système nerveux qui se manifeste par des troubles cognitifs ou comportementaux subtils allant jusqu'au coma et décès. (2) La prévalence de l'hypertension intracrânienne idiopathique (IIH) dans le neurolupus est de 0,7 %. Il peut s'associer à des manifestation rénales, articulaires, dermatologiques, à une cytopénie et au syndrome des anti-phospholipides (3).

La pathogenèse de l'HTIC dans le (LED) reste peu claire (2). Les mécanismes proposés incluent une lésion immunitaire dans les villosités arachnoïdiennes et une réduction consécutive de l'absorption du liquide céphalorachidien, ou un état d'hypercoagulabilité probable sans thrombose vasculaire évidente, donnant ainsi lieu à une micro-obstruction des systèmes artériolaires et veineux cérébraux (5).

La patiente remplit les critères diagnostiques EULAR/ACR pour le lupus érythémateux disséminé (LED), avec une présence d'anticorps antinucléaires à 1/320 dans le sang et le LCR, un syndrome inflammatoire, et des céphalées attribuées à l'hypertension intracrânienne idiopathique (HII). Ces céphalées sont classées comme une manifestation neuropsychiatrique du LED par l'ACR, bien que l'HII soit rarement un symptôme révélateur de la maladie (4).

Selon la littérature, le neurolupus avec HTIC est le plus souvent traité par corticothérapie à fortes doses suivie d'immunosuppresseurs, contrairement aux cas généraux d'hypertension intracrânienne (2). Cependant l'arrêt ou la réduction rapide des corticoïdes est susceptible d'aggraver ou de déclencher une HTIC chez les patients atteints de lupus érythémateux systémique (6).

CONCLUSION

En conclusion, l'hypertension intracrânienne peut constituer rarement un symptôme révélateur du lupus érythémateux disséminé. En présence de signes évocateurs d'hypertension intracrânienne idiopathique, il est crucial d'effectuer un bilan immunologique ainsi qu'un bilan rénal.

RÉFÉRENCES

- 1-Hahn BH. Systemic lupus erythematosus in Harrisons principles of internal medicine. 18th edn New York: Mac Graw Hill, 2012:2724–35
- 2-Kalanie H, Abbasi M, Amini Harandi A. Intracranial hypertension as an initial clinical manifestation of Systemic Lupus Erythematosus. Interdisciplinary Neurosurgery. 2019 Sep;17:129–30
- 3-Maloney K. Idiopathic intracranial hypertension as an initial presentation of systemic lupus erythematosus. BMJ Case Rep. 2013 Aug 13;2013:bcr2013010223
- 4-Fava A, Petri M. Systemic Lupus Erythematosus: Diagnosis and Clinical Management. J Autoimmun. 2019 Jan;96:1–13.
- 5-Mathew M, Cherian A. Intracranial hypertension with delayed puberty: a rare presentation of juvenile onset systemic lupus erythematosus. Singapore Med J. 2012 Jan;53(1):e15-17.
- 6-Dave S, Longmuir R, Shah VA, Wall M, Lee AG. Intracranial Hypertension in Systemic Lupus Erythematosus. Seminars in Ophthalmology. 2008 Jan;23(2):127–33.