

Myélinolyse pontine révélant un lupus érythémateux systémique

Nesrine REGAIEG, Assistante hospitalo-universitaire, Médecine interne, Hôpital Hedi Chaker, Sfax, Tunisie

Moez JALLOULI, Professeur agrégé, Médecine interne, Hôpital Hedi Chaker, Sfax, Tunisie

Mouna SNOUSSI, Professeure agrégée, Médecine interne, Hôpital Hedi Chaker, Sfax, Tunisie

Faten FRIKHA, Professeure en Médecine interne, Hôpital Hedi Chaker, Sfax, Tunisie

Sameh MARZOUK, Professeure en Médecine interne, Hôpital Hedi Chaker, Sfax, Tunisie

Zouhir BAHLOUL, Professeur en Médecine interne, Hôpital Hedi Chaker, Sfax, Tunisie

Introduction

Les myélinolyses centro- (MCP) et extrapontines (MEP), correspondent à une démyélinisation de la partie centrale de la protubérance ou d'autres parties du cerveau. Les principaux facteurs prédisposants sont l'alcoolisme chronique, les états de dénutrition et la correction trop rapide d'une hyponatrémie.

Observation

Une femme âgée de 54 ans était hospitalisée pour polyarthralgies inflammatoires associées à des oedèmes des membres inférieurs. Elle présentait des troubles de la conscience d'installation rapidement progressive. Elle avait à la biologie un syndrome néphrotique pur et une vitesse de sédimentation accélérée. Le diagnostic d'un lupus érythémateux systémique était retenu devant la présence d'une néphropathie lupique stade II à la ponction biopsie rénale, des AAN fortement positifs, des anticorps anti-DNA et des anti-Sm positifs, un complément sérique bas. L'angio-IRM trouvait des hypersignaux T2 de la substance blanche sus et soustentorielle, du tronc cérébral et bithalamique évoquant une myélinolyse centro et extrapontine sans prise de gadolinium (fig 1).

La patiente bénéficiait d'une corticothérapie à forte dose, des boli mensuels de cyclophosphamide associés à une anti-coagulation curative.

L'évolution était marquée par l'amélioration des signes neurologiques au bout de six semaines. Par ailleurs, il y avait une nette diminution des lésions radiologiques à 6 mois de traitement (fig 2).

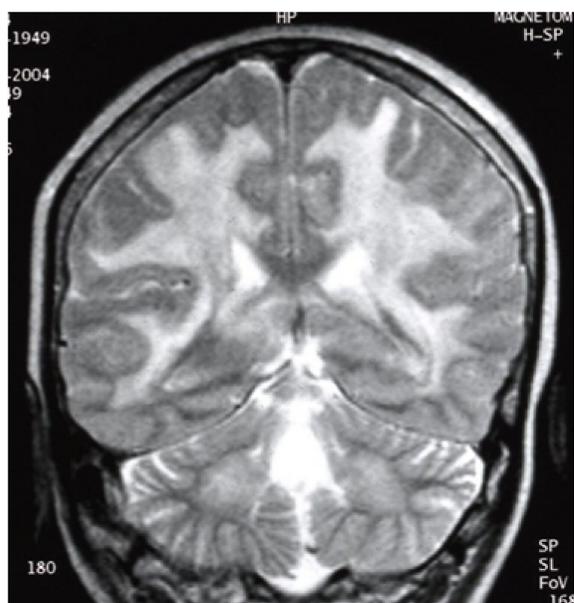


fig 1

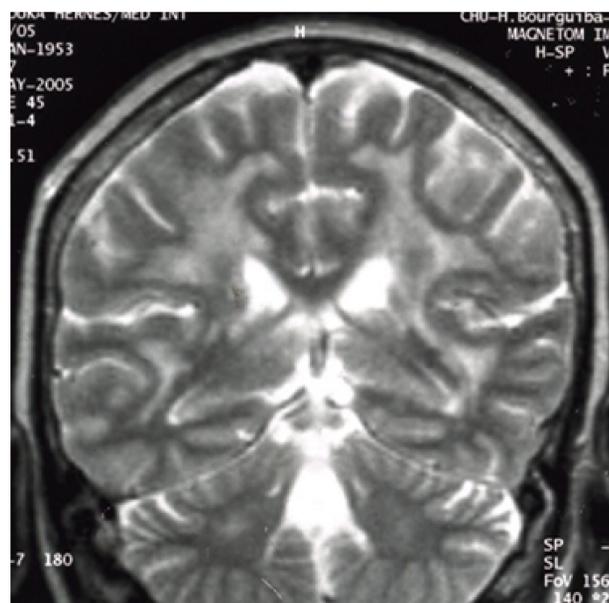


fig 2

Discussion

La MCP correspond à une démyélinisation massive de la protubérance. Cliniquement, elle est évoquée devant des troubles de conscience ou de vigilance, des troubles de l'oculomotricité, une tétraparésie voire même un syndrome pseudobulbaire ou un coma profond traduisant l'extension de la démyélinisation. Elle est classiquement observée dans les suites d'une correction rapide de l'hyponatrémie. Son association à des maladies auto-immunes est rarement décrite dans la littérature.

Chez notre patiente, elle était présente en l'absence de troubles hydroélectrolytiques. Elle a été traitée par corticothérapie associée au cyclophosphamide. L'évolution était favorable aussi bien sur le plan clinique que radiologique ce qui renforce l'hypothèse de l'imputabilité de cette atteinte neurologique à la maladie lupique.