

H.BAEZA (1), O.SOUCHAUD-DEBOUVERIE (1), F.ROY-PEAUD (1), M.PUYADE (1), P.ROBLOT (1), C.BEUVON (1)

(1) Service de médecine interne du CHU de Poitiers

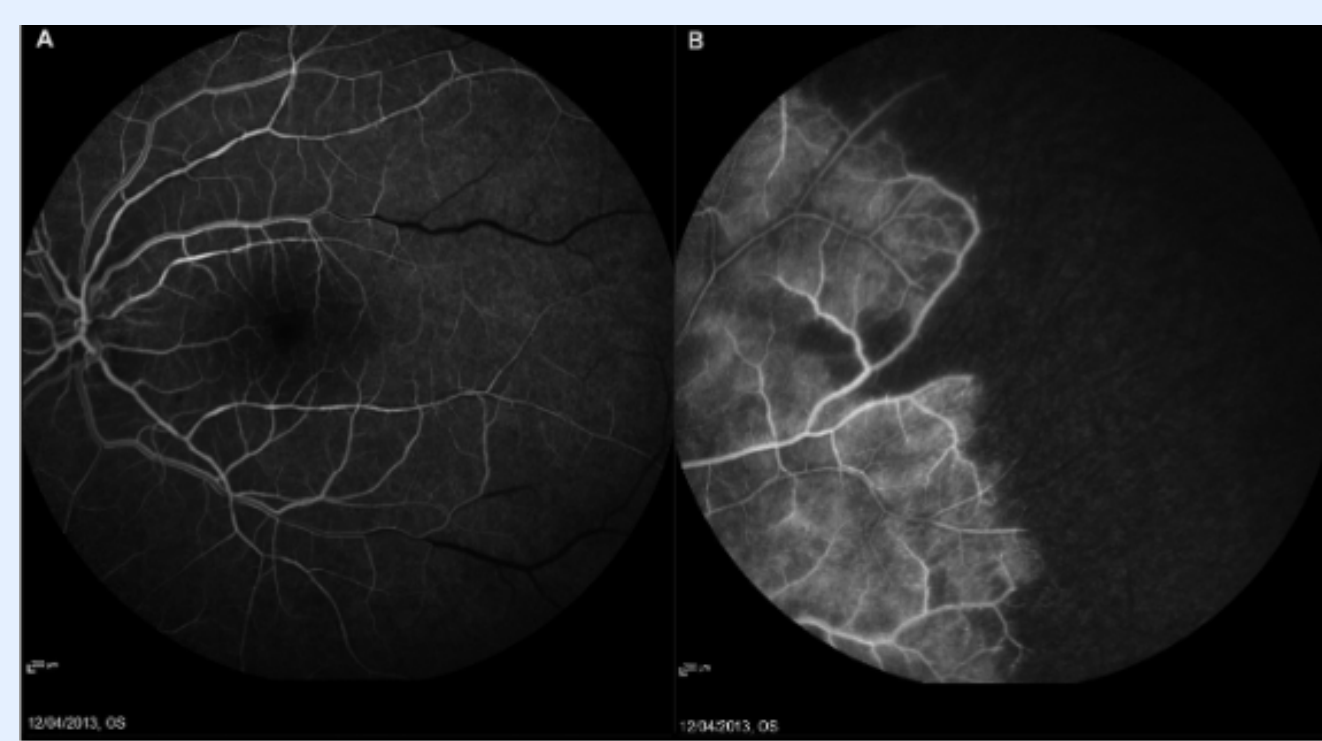
**Introduction :** Le diagnostic de neuro-lupus est un diagnostic d'exclusion difficile pour lequel il n'existe aucun biomarqueur diagnostique validé. Le dosage de l'interféron alpha pourrait aider au diagnostic. Nous rapportons ici le cas d'une patiente présente une élévation de l'interféron alpha dans le LCR en contexte de neuro-lupus.

**Sexe :** ♀  
**Age :** 39 ans  
**Ethnie :**  
**Africaine**



**Antécédents :** thyroïdectomie (Basedow) et RGO

Vascularite rétinienne occlusive de l'œil gauche (4)



Agitation psychomotrice avec bizarreries du comportementale et hallucinations

Syndrome catatonique avec hypothyroïdie profonde

Diagnostic de neuro-lupus

Récidive des symptômes malgré une corticothérapie à 60mg/jour

Pas d'amélioration

12/21

Diagnostic de connectivite mixte (phénomène de Raynaud, arthralgies inflammatoires, anticorps anti RNP fortement positifs, consommation du C4 en lien avec une cryoglobulinémie de faible abondance, lymphopénie, hypergammaglobulinémie polyclonale).  
Traitement par bolus de METHYLPREDNISONE avec décroissance cortisonique et AZATHIOPRINE.

01/22

Hypothèse d'une iatrogénie liée aux corticoïdes.  
Arrêt transitoire de ces derniers.

09/22

Les hormones thyroïdiennes, les benzodiazépines et les neuroleptiques n'ont eu aucune efficacité.  
La TDM cérébrale, l'IRM cérébrale et l'EEG sont normaux.  
**La ponction lombaire révèle une augmentation nette de l'interféron alpha dans le liquide céphalo-rachidien (6UI/mL (N<1UI/mL), pas de méningite, anti-neuropiles et onco-neuronaux négatifs.**

09/22

Traitement par bolus de METHYLPREDNISONE 1 g/j sur 3 jours avec relais oral 1 mg/kg/j  
Régression rapide des symptômes. Le traitement est complété par une perfusion mensuelle de CYCLOPHOSPHAMIDE (CYC) 550 mg/m<sup>2</sup>

10/22

Une imputabilité de cette dernière est une nouvelle fois évoquée mais rapidement écartée.  
Réalisation de 10 séances d'échanges plasmatiques au vu de la cortico-résistance

11/22

Traitement anxiolytique intra-veineux par LORAZEPAM à forte dose et poursuite corticoïdes + CYC

Retour à l'état antérieur après 6 cures de CYC

**Conclusion :** Le diagnostic de neuro-lupus est un diagnostic complexe, d'autant plus lorsqu'il ne s'exprime que par des symptômes psychiatriques comme c'est le cas pour notre patiente. Bien que 80% des patients lupiques ont une signature interféron de type I dans le sang (1) le dosage de l'interféron alpha dans le LCR n'est à ce jour pas recommandé pour le diagnostic d'encéphalite lupique (2)(3). Il pourrait cependant avoir un intérêt diagnostique comme le suggère cette observation.

L'autre originalité de cette observation est la mise en place d'un traitement par benzodiazépine intra-veineuse qui a permis le contrôle des symptômes. La place de cette classe thérapeutique est peu abordée dans la littérature alors qu'elle a pu avoir un impact positif dans le contrôle des symptômes catatoniques de notre patiente.

(1) Sarah McGlasson, David P. J. Hunt, Neurological Disease in Lupus: Toward a Personalized Medicine Approach, Frontiers in Immunology, 2018

(2) Fady G Joseph, Neil J Scolding, Neuro-lupus, Practical Neurology, 2010

(3) G. Lefèvre, D. Launaya, Neuropsychiatric systemic lupus erythematosus (2nd part), La revue de médecine interne, Volume 33, 2012, p503-513

(4) P.Gascon, G.Kaplanski, Retinal vasculitis and systemic diseases, La revue de médecine interne, Volume 39, 2018, p721-727