

L'atteinte neurologique de la sarcoïdose

1^{er} Auteur : Morad CHIGUER, Médecin Résident du Service de Médecine Interne B de l'Hôpital Militaire d'Instruction Mohammed V de Rabat – Maroc.

Équipe : A. kadiri, A.Charef, R.Lemouden, Y. Oualehsine, J.Benhammou, F.Boucham, F.Mekouar, N.Elomri, M.Jira, J.Fatih.

Service de Médecine Interne B de l'hôpital militaire d'instruction Mohammed V de Rabat.

INTRODUCTION

La sarcoïdose ou maladie de Besnier-Boeck-Schumann (BBS) est une maladie granulomateuse systémique, d'étiologie inconnue, caractérisée par la formation de granulomes immunitaires sans nécrose caséuse (NC) dans les organes atteints et dont le diagnostic de certitude est difficile à établir. Les manifestations neurologiques de la sarcoïdose sont rares et variées. Elles peuvent être révélatrice de la maladie ou survenir au cours de son évolution. L'objectif de notre étude est de décrire les caractéristiques épidémiologiques, cliniques, paracliniques, thérapeutiques et évolutives de la neurosarcoïdose.

MATÉRIELS ET MÉTHODES

Au sein d'une cohorte de 250 patients atteints par la sarcoïdose colligés dans le service de Médecine Interne de l'HMMIV entre décembre 2014 et janvier 2023, une atteinte neurologique de la sarcoïdose a été retenue dans 16 cas, soit en présence de granulomes non caséux lors d'une biopsie cérébrale, soit devant une imagerie cérébrale concordante ou devant un faisceau d'arguments clinico-morphologiques après exclusion des autres granulomatoses.

RÉSULTATS

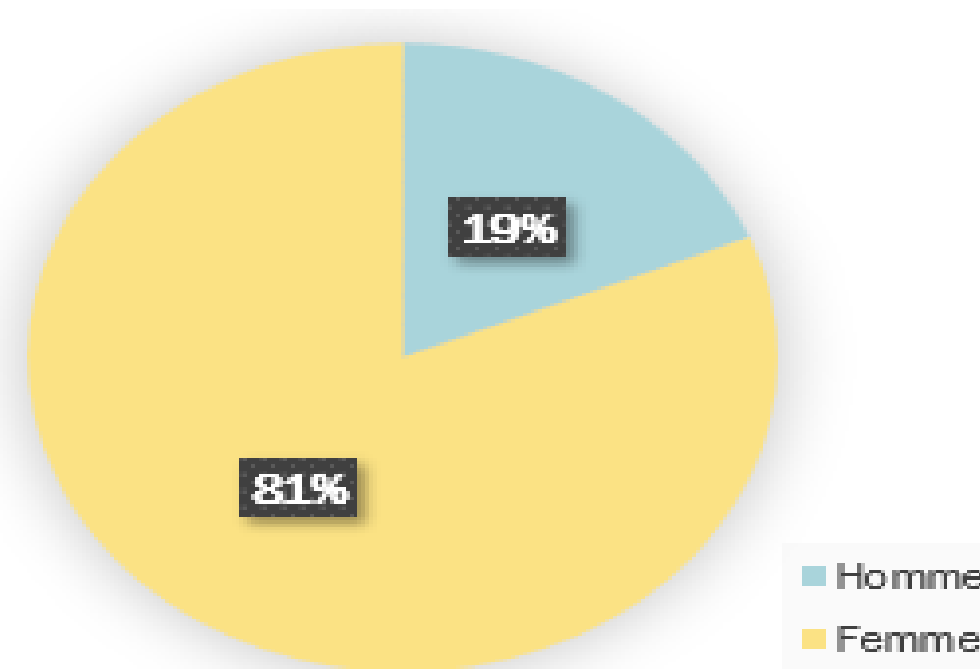
I- Épidémiologie :

A- Répartition selon l'âge :

- Age moyen : 43 ans [33-59],

B- Répartition selon le sexe :

- 13 femmes et 3 hommes,
- Sexe ratio H/F = 0,23



II- Profil clinique:

Répartition des signes neurologiques dans notre série

EXAMEN NEUROLOGIQUE	NOMBRE DE CAS	POURCENTAGE
ATTEINTE DU SYSTEME NERVEUX CENTRAL :		
- ATTEINTE MENINGEE	4	25 %
- ATTEINTE MEDULLAIRE	2	12,5 %
- ATTEINTE HYPOTHALAMO- HYPOPHYSAIRE	6	37,5 %
- ATTEINTE DU NERF OPTIQUE	7	44 %
- ATTEINTE DES NERFS CRANIENS (HORS NERF OPTIQUE)	5	31 %
- AUTRES ATTEINTES DU SNC	2	12,5 %
ATTEINTE DU SYSTEME NERVEUX PERIPHERIQUE :		
- Atteinte radiculaire	1	6 %
- Atteinte musculaire	0	0 %
- Autres atteintes du SNP	3	19 %

III- Profil paraclinique:

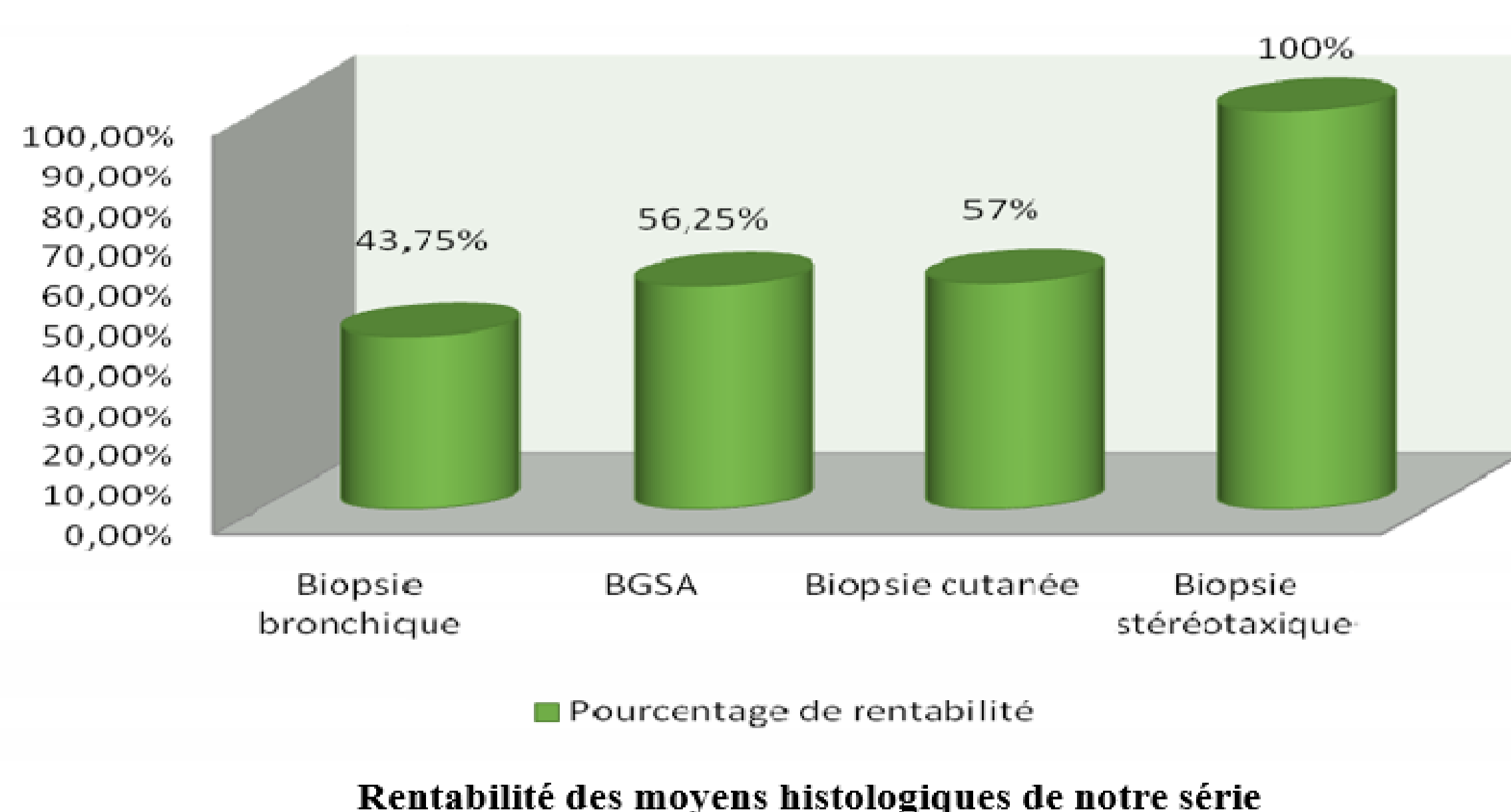
A – Biologie :

- 1) **la ponction lombaire** : réalisée chez tous nos malades retrouvant une méningite lymphocytaire dans 8 cas (50%).
- 2) **Le dosage de l'enzyme de conversion de l'angiotensine** dans le sang était élevé chez 8 malades (50%) et son dosage dans le LCR a été réalisé chez 6 patients et retrouvé constamment élevé (37,5%).
- 3) **Le bilan phospho-calcique** était normal chez tous nos patients.
- 4) **syndrome inflammatoire biologique** : 10 patients,
- 5) **Electrophorèse des protéines (EPP) :**

Electrophorèse des protéines	Résultats
EPP sérique	-Normale : 10 cas soit 62,5 -Gammapathie polyclonale : 6 cas soit 37,5%
EPP dans le LCR	-Normale : 3 cas soit 42,85% -Pic oligoclonal et une synthèse intrathécale des IgG : 4 cas soit 57,14%

- 6) **Rapport CD4/CD8 au LBA** : 13 patients de notre série ont bénéficié d'un dosage du rapport CD4/CD8 au lavage broncho-alvéolaire et qui était >3,5 chez 7 patients.

B – Histologie :



C – Radiologie :

- 1) **L'imagerie par résonance magnétique :**

ATTEINTE NEURO-RADIOLOGIQUE	NOMBRE DE CAS	POURCENTAGE
NORMALE	5	31 %
Epaississement avec rehaussement du nerf optique	7	43,75%
Epaississement avec rehaussement de la tige pituitaire	6	37,5 %
Epaississement avec Rehaussement méningé	4	25 %
Hypersignaux T2 Péri-ventriculaires	3	19 %
Atteinte du Tronc Cérébral	2	12,5 %
Atteinte médullaire	2	12,5 %
Lésions pseudo-tumorales avec effet de masse	2	12,5 %

IV- Profil thérapeutique et évolutif :

Modalités thérapeutiques dans notre série

MOYENS THERAPEUTIQUES	NOMBRE DE CAS	SCHEMA THERAPEUTIQUE	EVOLUTION
CORTICOTHERAPIE SYSTEMIQUE	16	- Bolus IV à la dose de 1 g/j, trois jours de suite, relais par corticothérapie orale à la dose de 1 mg/kg/j pendant 6 à 8 semaines : 12 cas - 0,5 mg/kg/j : 4 cas	-Favorable : 14 cas -Cortico-dépendance : 2 cas
IMMUNOMODULATEURS et IMMUNOSUPPRESSEURS :			
-Azathioprine -Cyclophosphamide	2 6	-2mg/kg par jour -1g/mois en IV pendant 6 mois (associé au méthylprédnisolone)	-amélioration spectaculaire mais transitoire et compliquée d'une hépatotoxicité
-Méthotrexate	2	-25mg/semaine en IM	- Amélioration et rémission prolongée
-ANTI-TNF- α INFLIXIMAB	2	• 5mg/kg S0, S2, S6	
ADALIMUMAB	1	• 40mg S/C	

CONCLUSION

Le diagnostic de la NS est difficile du fait du polymorphisme clinico-radiologique, notamment en cas de discrétion des atteintes extra-neurologiques. Le pronostic dépend du type de l'atteinte et de la précocité du diagnostic et du traitement, nous n'avons observé aucun décès et l'évolution était majoritairement favorable dans notre série.