

Des modes de révélation variables de la neurosarcoïdose : à propos de 7 cas

Variable modes of revelation of neurosarcoidosis: about 7 cases

A. Dahak, M. Ibrir, D. SiAhmed, F. Djemame, Z. Lerari, A. Tidjani, N. Mohand Ousaid, N. Ziane, S. Taleb, F. D. Boumedine, A. Hamdani, S. Tahar, D. Zoauid, M. Djedri, F. Otmani, F. Bouali.

Service de médecine interne CHU Mustapha

INTRODUCTION

Les atteintes neurologiques de la sarcoïdose sont rares, hétérogènes et souvent révélatrices de la maladie. Les atteintes extra-neurologiques associées de la sarcoïdose peuvent être peu symptomatiques rendant le diagnostic difficile. La neurosarcoïdose peut toucher n'importe quelle partie du système nerveux central ou périphérique et constitue un signe de gravité car souvent pourvoyeuse de morbidité.

INTRODUCTION : The neurological damage of sarcoidosis is rare, heterogeneous and often indicative of the disease. Extra-neurological involvement associated with sarcoidosis may be minimally symptomatic, making diagnosis difficult. Neurosarcoidosis can affect any part of the central or peripheral nervous system and is a serious sign because it often causes morbidity.

PATIENTS ET MÉTHODES

Nous rapportons dans notre série rétrospective les 7 cas de dossiers de patients présentant une neurosarcoïdose diagnostiquée dans un service de médecine interne, avec des circonstances de découvertes variables. Les aspects cliniques, radiologiques, thérapeutiques ont été analysés.

PATIENTS AND METHODS : We report in our retrospective series the 7 cases of patient files with neurosarcoidosis diagnosed in an internal medicine department, with variable circumstances of discovery. The clinical, radiological and therapeutic aspects were analyzed.

RÉSULTATS

On note une nette prédominance féminine avec un sex-ratio de 5F/2H. La prépondérance d'une population jeune avec un âge moyen de 34 ans et des extrêmes allant de [17-46]. La neurosarcoïdose était inaugurale chez 6 patients, des manifestations neuroendocrines ont été rapportées à type d'insuffisance antéhypophysaire compliquée d'un diabète insipide dans 3 cas, une patiente a développé des troubles neuropsychiatriques, un syndrome méningé dans 1 cas, 2 patients ont présenté des céphalées chroniques. L'analyse du LCR réalisé dans 3 cas, a montré une hyperprotéinorachie avec hypoglycorachie dans 1 cas, normoprotéinorachie et normoglycorachie dans 2 cas. Taux élevé d'enzyme de conversion dans 3 cas. L'IRM a montré une atteinte granulomateuse optochiasmatique et leptoméninge multifocale dans 1 cas, aspect de pachyméningite aigue péri cérébrale hémisphérique d'origine granulomateuse. Les atteintes extra neurologiques les plus fréquemment associés sont par ordre de fréquence : pulmonaire, ophtalmologiques et cutanées. Sur le plan thérapeutique, une corticothérapie était indiquée chez tous les patients, associée à un traitement immunosuppresseur. L'évolution était favorable dans 60 % des cas.

RESULTS : There is a clear female predominance with a sex ratio of 5F/2M. The preponderance of a young population with an average age of 34 years and extremes ranging from [17-46]. Neurosarcoidosis was inaugural in 6 patients, neuroendocrine manifestations were reported such as anterior pituitary insufficiency complicated by diabetes insipidus in 3 cases, one patient developed neuropsychiatric disorders, a meningeal syndrome in 1 case, 2 patients presented chronic headaches. CSF analysis performed in 3 cases showed hyperproteinorachia with hypoglycorachia in 1 case, normoproteinorachia and normoglycorachia in 2 cases, high rate of converting enzyme in 3 cases. MRI showed multifocal optochiasmatic and leptomeningeal granulomatous involvement in 1 case, hypoglycorachia in 1 case, normoproteinorachia and normoglycorachia in 2 cases, high rate of converting enzyme in 3 cases. MRI showed multifocal optochiasmatic

DISCUSSION

C'est un faisceau d'arguments qui permettra de retenir le diagnostic. Dans cette série, la stratégie diagnostique consistait d'abord à évoquer la neurosarcoïdose devant une symptomatologie évocatrice, puis d'exclure une autre cause expliquant le tableau clinique réalisé, confortée par des explorations paracliniques (calcémie, calciurie, dosage de l'enzyme de conversion de l'angiotensine), pouvant vérifier le diagnostic en recherchant les éventuelles atteintes systémiques infracliniques au niveau de l'œil, du médiastin, du poumon et de la peau. Les signes cliniques dépendent de la localisation du granulome, les nerfs crâniens les plus fréquemment touchés sont les nerfs optiques, trijumeaux, des signes hypothalamo-hypophysaires peuvent étre au premier plan (diabète insipide, hyperphagie), les atteintes neurologiques périphériques peuvent être responsable d'un tableau de neuropathie axonale, les at-

teintes extra-neurologiques associées sont discrètes, L'IRM cérébrale met en évidence des hypersignaux FLAIR qui ont un aspect non spécifique, peut toucher n'importe quelle partie du SNC, certaines localisations sont évocatrices: atteinte des nerfs optiques, tronc cérébral, la région hypophysaire. Une prise de contraste leptoméninge nodulaire est fréquemment retrouvée évocatrice de la sarcoïdose.

DISCUSSION : It is a bundle of arguments that will make it possible to retain the diagnosis. In this series, the diagnostic strategy consisted first in evoking neurosarcoidosis in the face of suggestive symptomatology, then in excluding another cause explaining the clinical picture produced, supported by paraclinical explorations (calcaemia, calciuria, dosage of the enzyme angiotensin conversion), which can verify the diagnosis by looking for possible subclinical systemic damage to the eye, mediastinum, lung and skin. The clinical signs depend on the location of the granuloma, the most frequently affected cranial nerves are the optic, trigeminal nerves, hypothalamic-pituitary signs may be prominent (diabetes insipidus, hyperphagia), peripheral neurological damage may be responsible for a picture of axonal neuropathy, the associated extra-neurological damage is discreet, brain MRI highlights FLAIR hypersignals which have a non-specific appearance, can affect any part of the CNS, certain locations are suggestive: nerve damage optics, brainstem, pituitary region. Nodular leptomeninge contrast enhancement is frequently found suggestive of sarcoidosis.

CONCLUSION

Atteinte rare et hétérogène, diagnostic parfois difficile. La neurosarcoïdose est responsable de présentations cliniques variées. Le problème majeur réside dans la difficulté d'obtenir une preuve histologique directe d'où la nécessité de rechercher d'autres arguments cliniques et para cliniques extra neurologiques.

CONCLUSION : Rare and heterogeneous attack, diagnosis sometimes difficult, Neurosarcoidosis is responsible for varied clinical presentations. The major problem lies in the difficulty of obtaining direct histological proof, hence the need to seek other extra-neurological clinical and paraclinical arguments.

BIBLIOGRAPHIES

La Revue de Médecine Interne 38:A129

DOI:10.1016/j.revmed.2017.10.047

Q J Med 2009; 102 (7): 449-60

BIBLIOGRAPHIES : The Journal of Internal Medicine 38:A129

DOI:10.1016/j.revmed.2017.10.047

Q J Med 2009; 102 (7): 449-60

Patients	Age	Sexe	Début	IRM cérébrale	Les atteintes extra neurologiques
1	17	H	Diabète insipide	Granulome hypothalamique	Elargissement du médiastin supérieur
2	29		SPPD	Granulome hypothalamique	Normale
3	40		PFP Faiblesse des membres inf. Céphalées	Aspect de pachyméningite aigue péricérébrale hémisphérique d'origine granulomateuse.	ADP médiastinales condensation parenchymateuse
4	35	H	Diabète insipide	Granulome hypothalamique	Uvéite granulomateuse
5	38	F	Méningite	Atteinte granulomateuse optochiasmatique et leptoméninge multifocale	ADP hilaires bilatérales
6	30		Trouble du comportement	Granulome de la logecaverneuse gauche	Sarcoïdose cutanée
7	46	H	Céphalées	Atrophie cortico-sous corticale	ADP sus-carinaires et hilaires gauche