

AC	: Anticorps
ACR	: American College of Rheumatology
ANCA	: Anticorps anticytoplasmique des polynucleaires neutrophiles
Anti-SSA	: Anti-Sjögren's-syndrome-related antigen A
ASAS	: Assessment of SpondyloArthritis
AINS	: Anti- inflammatoires non stéroïdiens
AVC	: Accident vasculaire cerebral
CHU	: Centre hospitalier universitaire
EEG	: electroencephalogramme
EMG	: Electromyogramme
IRM	: Imagerie par résonnance magnétique
LCR	: Liquide cephalo-rachidien
LES	: Lupus érythémateux disséminé
MS	: Maladie systémique
MB	: Maladie de Behçet
MN	: Manifestation neurologique
PR	: Polyarthrite rhumatoïde
SAPL	: syndrome des antiphospholipides
SGS	: Syndrome de Gougerot sjogren primitif
SGSS	: Syndrome de Gougerot sjogren secondaire
SLICC	: Systemic Lupus International Collaborating Clinics
SNA	: Systeme nerveux autonome
SNC	: Systeme nerveux central
SNP	: Systeme nerveux peripherique

SpA : Spondyloarthritis

TDM : Tomodensitometrie

TABLE DES ILLUSTRATIONS

LISTE DES FIGURES

Figure 1	: système nerveux central	7
Figure 2 A	: Voies somesthésiques ascendantes	12
Figure 2 B	: Système lemniscal.....	12
Figure 2 C	: Voies spinoréticulaire et spinothalamique	12
Figure 3	: Voie motrice.....	14
Figure 4	: Système nerveux peripherique.....	16
Figure 5	: Polyneuropathie	21
Figure 6	: Polyradiculo-neuropathie.....	22
Figure 7	: Mononeuropathie multiple.....	23
Figure 8	: Repartition des patients en fonction de la tranche d'âge	33
Figure 9	: Repartition des patients en fonction de leur origine géographique	34
Figure 10	: Répartition des patients en fonction de la profession	34
Figure 11	: Répartition des maladies systémiques	37
Figure 12	: Répartition des connectivites;.....	38
Figure 13	: Répartition des pathologies auto-inflammatoires	38

LISTE DES TABLEAUX

Tableau I	: Bilan pour les connectivites et auto-inflammatoires	26
Tableau II	: statut matrimonial	35
Tableau III	: Répartition des patients selon leur mode de vie	35
Tableau IV	: Délai diagnostique	36
Tableau V	: Répartition des manifestations neurologiques centrales.....	36
Tableau VI	: Répartition des manifestations neurologiques périphériques ...	37
Tableau VII	: répartition des patients selon les resultats du LCR.....	39
Tableau VIII	: répartition des lésions neurologiques observées au scanner.....	40
Tableau IX	: Répartition des lésions neurologiques observées à l'IRM	40
Tableau X	: Données thérapeutiques	41
Tableau XI	: Description des modalités évolutives	42
Tableau XII	: Etude des series.....	44

SOMMAIRE

INTRODUCTION	1
PREMIERE PARTIE : REVUE DE LA LITTERATURE	3
I-HISTORIQUE :.....	3
II-Donnees épidémiologiques	4
III-Données anatomiques	6
III-1-Le système nerveux central	6
III-2-Le système nerveux périphérique	9
IV-Données physiopathologiques.....	16
V-données diagnostiques	18
V-1- Diagnostic positif :	18
V-2- Diagnostic différentiel	28
V-3- Diagnostic étiologique.....	28
VI-Données thérapeutiques	28
DEUXIEME PARTIE.....	30
I-PATIENTS ET METHODES	30
I.1 Cadre d'étude.....	30
I.2 Type d'étude et période d'étude	30
I.3 Population d'étude	30
I.4 Méthode d'étude	31
I.5 Recueil des données.....	32
II. RESULTATS.....	32
RESULTATS	33
II.1 Données démographiques	33
II.2.Données diagnostiques	36
II. 3.données thérapeutiques.....	41
II.4 Diagnostic lié au traitement :	42

DISCUSSION.....	42
III-1- Donnees demographiques	43
III-1-1 Fréquence	43
III-1-.2 Genre	47
II-1-3 Mode de vie	48
III-2-Données thérapeutiques.....	52
III-3- Données évolutives.....	53
CONCLUSION.....	53
REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES.....	55

INTRODUCTION

Les maladies systémiques sont des maladies inflammatoires diffuses pouvant atteindre trois systèmes d'organes [27]. Elles comprennent deux grands groupes : les connectivites ou maladies auto-immunes et les pathologies auto inflammatoires.

Elles peuvent intéresser le système nerveux central (diffuses ou focales) ou périphérique.

Les études portant sur les manifestations neurologiques des maladies systémiques sont surtout rapportées dans la littérature occidentale [33,35]. Dans la littérature africaine, elles semblent rares voire exceptionnelles [44, 47]. En Afrique du nord, quelques travaux ont porté sur ces complications neurologiques au cours d'affections systémiques ; entre autres il s'agit d'une étude sur les manifestations neurologiques du LES rapportée en Tunisie [52], d'une étude de neuro-behçet en Tunisie [26]et d'une étude des complications neuropsychiatriques du lupus en Algérie [25].

En Afrique sub-saharienne, au Sénégal, deux études ont été réalisées, l'une par Ka et al sur les atteintes neurologiques [29], et l'autre par Fall Maouly sur un cas de syndrome de gougrot sjogren primitif de la femme âgée révélé par un AVC [19].

Ces manifestations neurologiques surviennent le plus souvent chez la femme qui est caractéristique des connectivites [29].

Elles surviennent le plus souvent à un âge avancé, car elles constituent les complications tardives des pathologies chroniques. [56]

Elles peuvent être inaugurales, concomitante et révélatrice du diagnostic. Les atteintes périphériques sont plus fréquentes que les atteintes centrales et le diagnostic est posé par la confrontation des données cliniques, radiologiques (TDM,IRM), fonctionnelles (EEG ,EMG), parfois par la biopsie musculaire et

cerebrale .Le diagnostic de chaque manifestation neurologique se fera sur les arguments épidémiologiques, cliniques , paracliniques et celui des maladies systémiques reposait sur les arguments épidémiologiques , cliniques et paracliniques en accord avec les criteres diagnostiques ou de classification. Il est parfois difficile de poser le diagnostic et peut simuler une infection, une tumeur, une intoxication.

La physiopathologie est heterogene et fonction d'une infiltration du cerveau par les lymphocytes, les macrophages, des depots amyloides, d'une inflammation des vaisceaux oud' une compression du tronc nerveux.

Quelque soit le mécanisme, le pronostic est grave car ces localisations sont considérées comme graves par l'invalidité et une mortalité non négligéable.

Sur le plan thérapeutique, la survenue de ces complications nécessite une intensification du traitement conventionnel(bolus de corticoides ou endoxan) ou recourir a la biothérapie.Compte tenue de l'interet multiple de ces complications ; nous avons colligés les observations dans le service de rhumatologie du centre hospitalier universitaire Aristide le Dantec afin d'en determiner les caracteristiques épidémiologiques, diagnostiques, thérapeutiques et évolutives de ces manifestations neurologiques.

Pour ce faire nous allons procéder à une revue de la littérature suivie de notre travail personnel qui comportera : les patients, la méthode, les résultats, la discussion, une conclusion et des recommandations.

PREMIERE PARTIE : REVUE DE LA LITTERATURE

I-HISTORIQUE :

Dès 1875 Kaposi signalait l'existence d'états confusionnels voire de coma en phase terminale de la maladie lupique.

Daly, en 1945, rattachait certaines manifestations neurologiques du lupus à une vascularite cérébrale.

Dans les années 1950, Clark et Bailey signalaient différentes manifestations neurologiques allant des convulsions aux atteintes du système nerveux périphérique et aux manifestations psychiatriques.

Ces 40 dernières années, les manifestations neurologiques décrites au cours du lupus se sont enrichies, allant des infarctus cérébraux aux méningites aseptiques, aux atteintes du nerf optique et mouvements choréiques [17].

En 1955, Piper et Helwig retrouve une fréquence relativement élevée des troubles psychotiques de la sclérodermie [49].

Les manifestations neurologiques de la maladie de Behçet ont été décrites initialement par Knapp en 1941 qui en a rapporté les aspects cliniques et par Berlin en 1944 qui en a étudié les aspects anatomiques [15].

La question est posée, depuis les années 1970, de savoir s'il existe certaines manifestations inflammatoires neurologiques centrales dans le cadre de la spondylarthrite et en particulier une éventuelle association à la sclerose en plaques .En effet en 1974, Thomas et al ont évoqué la question en rapportant deux cas de sclerose en plaque au sein d'une cohorte de 45 spondylarthrites, ce qui donne une prévalence de sclerose en plaques bien supérieure à celle de la population générale.

En fait, en 1968, Matthews rapportait déjà trois cas de sclerose en plaques dans une série de 59 spondylarthrites [39].

Khan et al rapportent deux cas de scléroses en plaques au sein d'une cohorte beaucoup plus large de 196 patients atteints de spondylarthrite. [30]

II-Donnees épidémiologiques :

En occident :

Aux USA, Lopate et al avaient trouvé une prevalence des manifestations neurologiques aucours des maladies systemiques de 59%. [33]

En Amerique du sud, plus precisement au Bresil, la prévalence des manifestations neurologiques de la spondyloarthrite ankylosante est de 0,9% [13].

En Europe, plus precisement en France, la prévalence des manifestations neurologiques de la maladie de Behçet varie de 5,3 à plus de 50% des cas [46].

En France , Lefevre.G et al ont trouvé une prévalence des manifestations neurologiquesau cours du lupus systemique de 20% -90% . [32]

En France, Guillermo carvajal et al ont trouvé une prévalence des manifestations neurologiques au cours du syndrome de Gougerot Sjogren de 20% [24].

Au Moyen orient, plus précisément au Liban, la prévalence des manifestations neurologiques de la maladie de Behçet est de 13% [2]

Afrique :

En Afrique du nord :

En Tunisie : les manifestations neuro-psychiatriques du lupus sont de 40 % des cas selon les séries. [52]

La prévalence de la neuro-Behçet tourne autour de 26% [26].

En Algérie : les manifestations neurologiques du lupus systémique se rencontrent dans 19% des cas [25].

En Egypte, la prévalence des manifestations neurologiques du lupus systémique est de 75% des cas.[10] .

En Afrique sub-saharienne :

Afrique occidentale :

Au Bénin, la prévalence des manifestations neurologiques des maladies systémiques est de 9% [58].

Au Burkina Faso, la prévalence des manifestations neurologiques au cours des connectivites est de 16% [47]

Au Sénégal,, en 1998 dans le service de Médecine interne Ka MM et al ont trouvé 30 cas de manifestations neurologiques soit 23% [29].

Au cours de notre étude nous avons eu une prévalence des manifestations neurologiques des maladies systémiques de 8,3%.

III-Données anatomiques :

Le système nerveux comprend :

Le système nerveux central,

Le système nerveux Périphérique,

Le système nerveux autonome.

III-1-Le système nerveux central : [18]

Il est le centre du traitement de l'information composé de l'encéphale protégé par la boîte crânienne et de la moelle épinière protégée par la colonne vertébrale : C'est l'axe cérébro-spinal.

Le SNC est recouvert par une enveloppe à trois couches appelée les méninges :

la dure-mère : couche externe, résistante

l'arachnoïde : membrane intermédiaire

la pie-mère : membrane interne, mince, qui est en contact direct avec la surface de l'encéphale.

Le liquide céphalorachidien (LCR) = liquide clair (eau de roche) qui entoure et protège l'encéphale et la moelle épinière, transporte les éléments nutritifs et les déchets.

1-1 L'encéphale : Il reçoit et interprète constamment les signaux nerveux du corps et amorce des réponses basées sur ces informations . L'encéphale est constitué de 3 parties : le cerveau, le cervelet et le tronc cérébral.

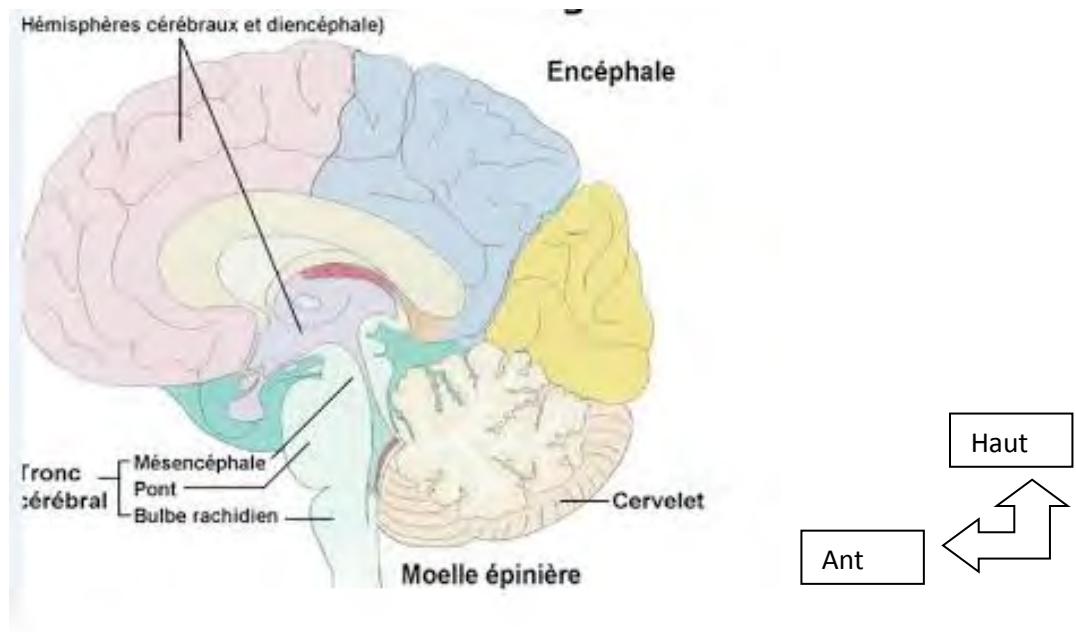


Figure 1 : système nerveux central [18]

1-1-a Le cerveau : est la partie la plus volumineuse de l'encéphale et est divisé en 2 hémisphères cérébraux reliés par un pont de fibres nerveuses appelé le corps calleux.

La partie externe du cerveau s'appelle cortex cérébral, ou substance grise qui contient les corps cellulaires des neurones.

Le cerveau est divisé en 4 lobes qui sont : le lobe frontal (devant), le temporal (côté), le pariétal (dessus), l'occipital (arrière).

Le lobe frontal : contrôle les mouvements, la parole, le comportement, la mémoire, les émotions et le fonctionnement intellectuel, comme la réflexion, le raisonnement, la résolution de problèmes, la prise de décisions et la planification.

Le lobe pariétal : contrôle les sensations comme le toucher, la pression, la douleur, la température, l'orientation spatiale.

Le lobe temporal : contrôle l'ouïe, la mémoire et les émotions. Le lobe temporal gauche commande aussi la parole

Le lobe occipital : contrôle la vision.

1-1-b Le cervelet : est situé sous le cerveau, dans la partie arrière de l'encéphale. Il est divisé en deux hémisphères, et contient de la substance grise et blanche comme le cerveau. Il contrôle l'équilibre, la coordination des mouvements et le maintien du tonus musculaire.

1-1-c- Le tronc cérébral : est un faisceau de tissu nerveux situé à la base de l'encéphale et fait le relai entre l'encéphale et la moelle épinière. Il contrôle la respiration, la fréquence et le rythme cardiaque, la pression artérielle, la température corporelle, la faim, la soif et les habitudes de sommeil.

Le tronc cérébral est composé de 3 régions : le mésencéphale, la protubérance annulaire, le bulbe rachidien .

Autres structures situées dans l'encéphale :

Le thalamus : relais pour toutes les informations qui circulent entre l'encéphale et le reste du SN.

L'hypothalamus : situé sous le thalamus, permet la régulation de la température corporelle, de la sécrétion d'hormones, de la pression artérielle, des émotions, de l'appétit et des habitudes de sommeil.

L'hypophyse : un petit organe de la grosseur d'un pois fixé à l'hypothalamus qui reçoit des messages en provenance de l'hypothalamus et libère des hormones qui contrôlent la glande thyroïde, la glande surrénale, la croissance et le développement physique ainsi que le développement sexuel.

L'épiphyse : c'est une excroissance du troisième ventricule au centre de

l'encéphale qui pourrait jouer un rôle dans la maturation sexuelle.

Elle comprend 4 ventricules remplies de LCR. Les douze paires de nerfs crâniens partent de l'encéphale et exécutent des fonctions spécifiques dans la région de la tête et du cou.

1-2 La moelle épinière : [18].

C'est un cordon arrondi, long de 40 à 45 cm et de 1 cm de diamètre situé dans le canal rachidien.

Elle prolonge le tronc cérébral et a pour fonction la transmission des messages nerveux entre le cerveau et le reste du corps, ainsi que le contrôle de certains réflexes.

Elle comprend une voie ascendante pour les informations sensorielles vers le cerveau et une voie descendante pour les informations motrices vers les muscles.

Sur toute la longueur de la moelle, sortent de chaque côté 31 racines nerveuses antérieures et 31 racines nerveuses postérieures (8 cervicales, 12 dorsales, 5 lombaires, 5 sacrées, 1 coccygienne).

La racine antérieure est motrice et la racine postérieure est sensorielle et porte un renflement appelé le ganglion rachidien.

A chaque étage, la racine antérieure et la racine postérieure se réunissent pour gagner le trou de conjugaison situé de chaque côté du canal vertébral et pour former un nerf rachidien (ou nerf spinal).

III-2-Le système nerveux périphérique : [4]

Le système nerveux périphérique (SNP) est formé par les ganglions et les nerfs. Il relie le SNC au reste de l'organisme et véhicule des informations sensibles (afférentes) et motrices (efférentes).

Il est composé de 10 des 12 nerfs crâniens issus du tronc cérébral (Les noyaux des nerfs I et II se situent dans le prosencéphale et le thalamus et ne sont donc pas considérés comme de vrais nerfs périphériques)

Ce sont des nerfs sensitifs, moteurs ou mixtes.

I : nerf olfactif (odorat)

II : nerf optique (vision)

III : nerf moteur oculaire moyen (mouvements de l'œil, ouverture paupière et rétrécissement/ouverture pupille)

IV : nerf pathétique (mouvements de l'œil vers le bas et l'intérieur),

V : nerf trijumeau (sensibilité faciale, mastication),

VI : nerf moteur oculaire externe (mouvements de l'œil vers l'extérieur),

VII : nerf facial (expression faciale, fermeture paupière, goût),

VIII : nerf auditif (ouïe, équilibre),

IX : nerf glossopharyngien (déglutition, réflexe nauséeux, parole),

X : nerf vague ou pneumogastrique (déglutition, réflexe nauséeux, parole, muscles organes internes),

XI : nerf spinal (rotation du cou, haussement épaules),

XII : nerf grand hypoglosse (mouvements de la langue) .

Les 31 paires de nerfs spinaux issus de la moelle épinière s'anastomosent pour former des plexus.

Le SNP comprend le système nerveux somatique et le système nerveux autonome.

III-2-1. Le SNP somatique:

Il transmet les informations sensorielles de la peau, des muscles et des articulations via le système sensoriel qui est afférent et ascendant et regroupe également les fibres motrices primaires des muscles, système efférent et descendant.

III-2-1.1. Voies sensibles:

Récepteurs de la sensibilité superficielle (corpuscules de Meissner, nocicepteurs, terminaisons nerveuses libres...) et de la sensibilité profonde (corpuscules Pacini, Ruffini, organes tendineux de Golgi)

III-2-1-2. Voies de transmission :

Sensibilité tactile épicrotique et proprioceptive : système lemniscal (figure 2A)

Premier neurone : racine postérieure de la moelle passe par le cordon postérieur de la moelle et se termine au niveau du bulbe (noyaux de Goll et Burdach).

Deuxième neurone, après la décussation, il passe par la partie inférieure du bulbe et chemine dans le ruban de Reil médian jusqu'au niveau du noyau ventro-postéro-latéral du thalamus. Le troisième neurone est thalamo-cortical (Aire pariétale ascendante)

Sensibilité protopathique et thermo-algique (figure 2 A)

Elle commence au niveau de la racine postérieure de la moelle, après la décussation au niveau médullaire, elle donne le faisceau spino- thalamique contralatéral dont il existe deux types :

- Faisceau néospino – thalamique : sensibilité protopathique et thermo-algique passe par le noyau ventro-postero- latéral du thalamus et se termine au niveau pariétal.
- Faisceau spino-réticulo-thalamique : Faisceau extralemniscal (figure 2 B).

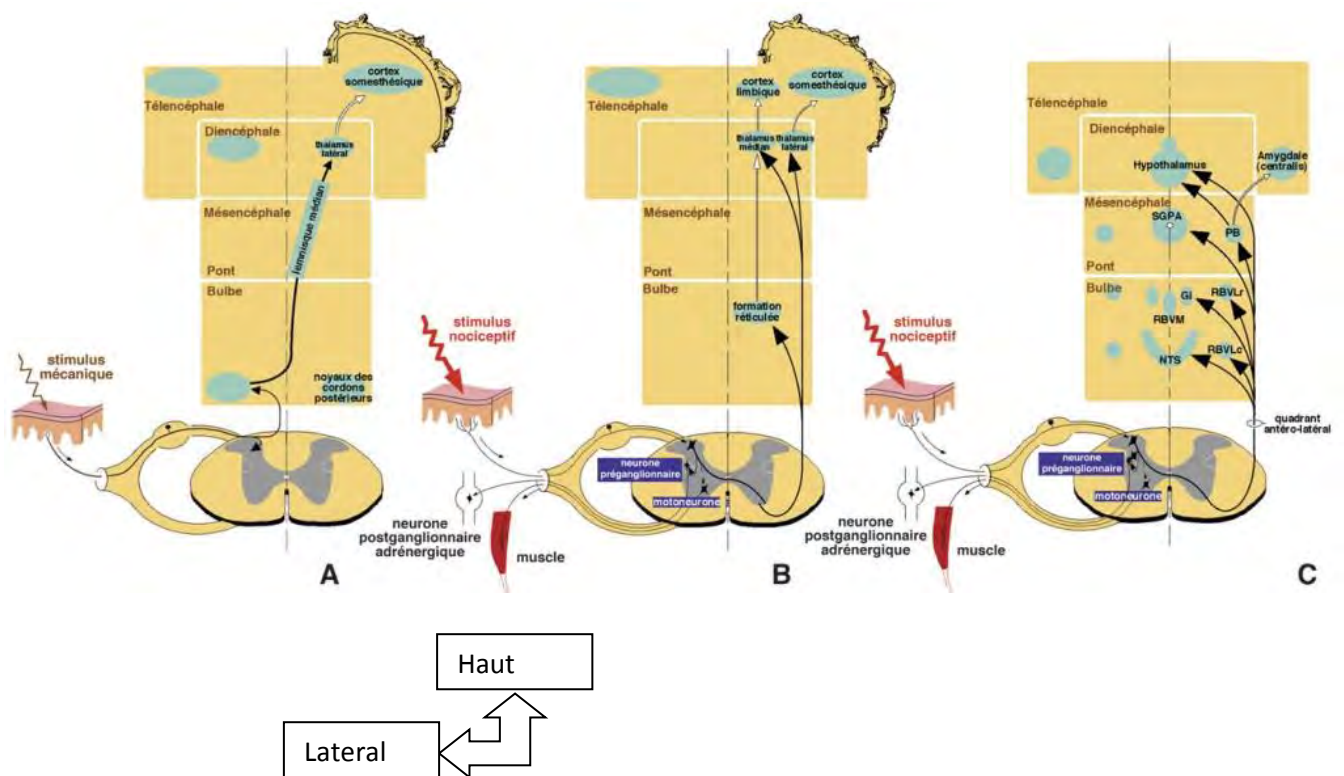


Figure 2 A: Voies somesthésiques ascendantes. Figure 2 B: Système lemniscal
Figure 2 C: Voies spinoréticulaire et spinothalamique (système extralemniscal cheminant dans le quadrant antérolatéral) [81]

III-2-1-3. Voie motrice :

La voie pyramidale comporte un premier neurone cortical, la cellule pyramidale de Betz, située dans la couche V de la circonvolution frontale ascendante (aire 4

de Brodmann). Les axones des faisceaux cortico-spinal et cortico-bulbaire empruntent la branche postérieure de la capsule interne (entre le noyau caudé et le putamen) puis le pédoncule cérébral (à la base du mésencéphale). Ils traversent ensuite la protubérance (ou pont) où ils se dispersent parmi les fibres transversales et les noyaux de la substance grise du pont. Les axones destinés à la moelle se réunissent de nouveau à la surface ventrale du bulbe pour former les pyramides bulbaires.

Cette voie contribue ainsi particulièrement au maintien de l'équilibre et de la posture.

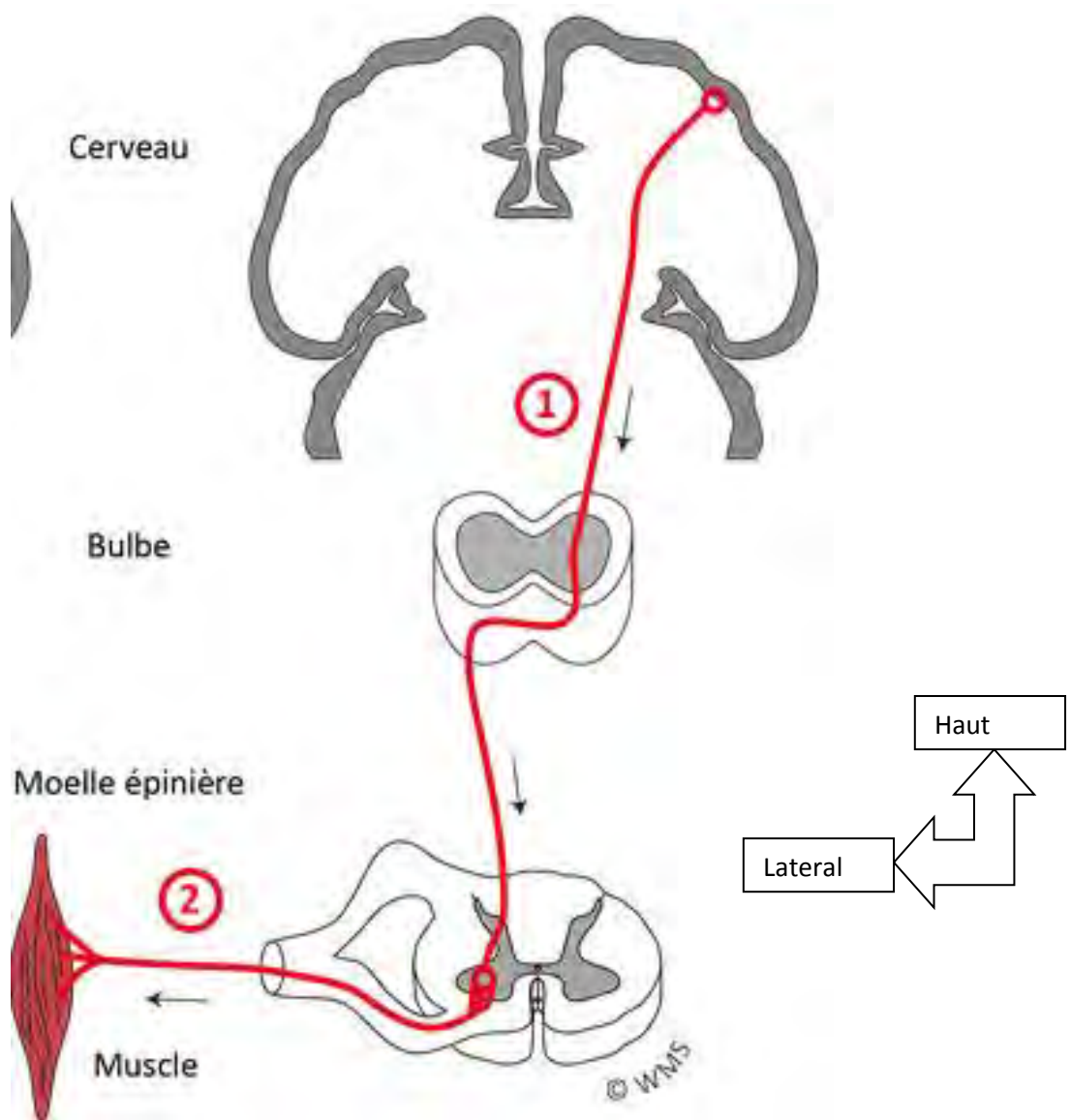


Figure 3: Voie motrice

III-2-2 Le SNP autonome: [29]

Le système nerveux autonome (ou végétatif) dirige et coordonne les fonctions internes de l'organisme : respiration, régulation cardiaque, circulation et pression artérielle, digestion et excrétion, grâce à des fibres viscérosensibles et des fibres viscéromotrices.

Son fonctionnement est automatique et ne gère pas les mécanismes volontaires
Il comprend 2 sous-systèmes : le système nerveux parasympathique et le système nerveux orthosympathique.

Le système nerveux parasympathique:

Son but est le ralentissement général de l'organisme dans les conditions normales .

Le système nerveux sympathique (ou orthosympathique) fonctionne sur un modèle à deux neurones: un neurone pré-ganglionnaire (dont le corps cellulaire est localisé dans la moelle épinière) fait synapse sur un neurone post-ganglionnaire (dont le corps cellulaire est localisé dans un ganglion) qui lui-même innerve le tissu cible.

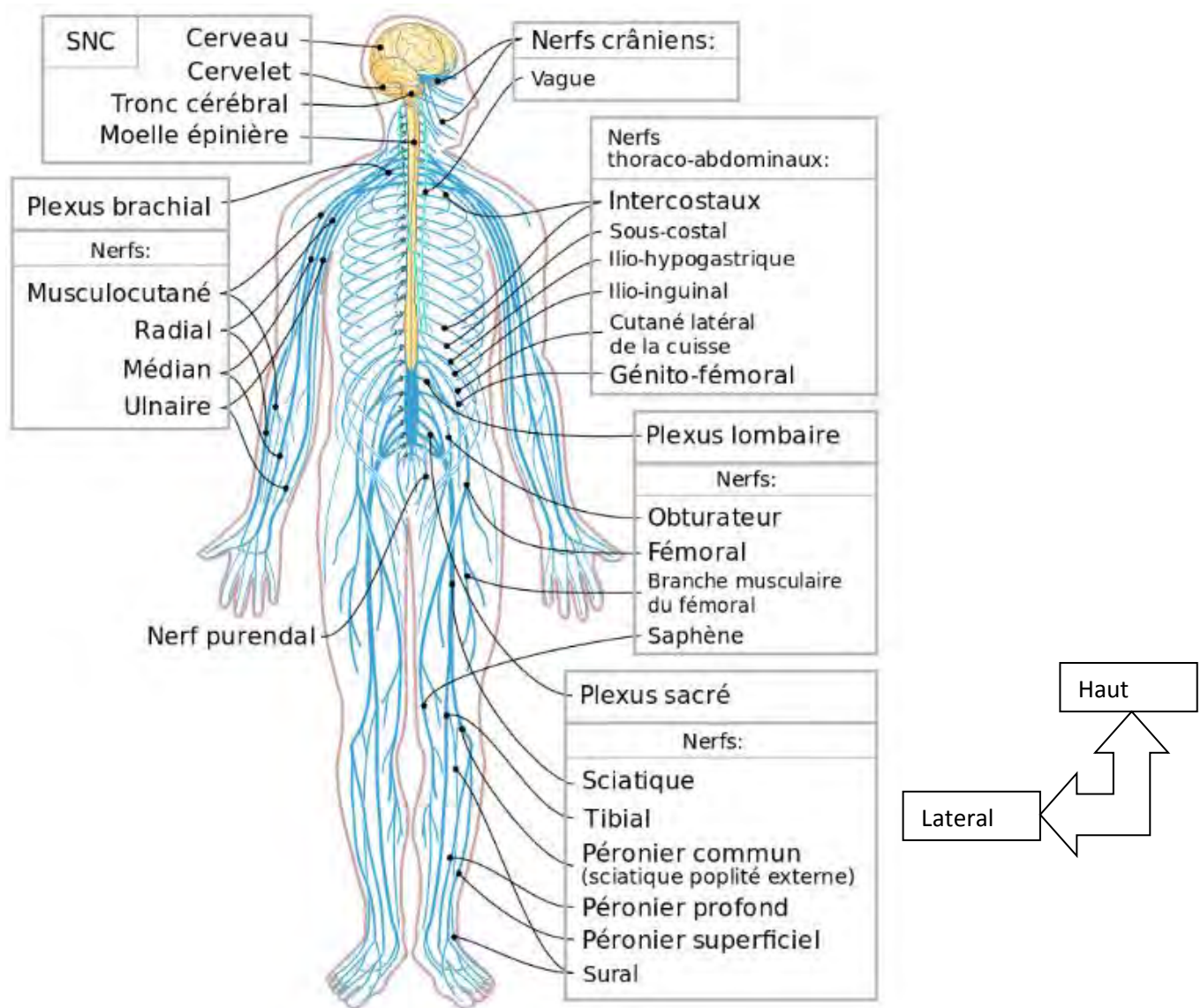


Figure 4: SYSTEME NERVEUX PERIPHERIQUE

IV-Données physiopathologiques :

Les mécanismes d'atteinte du système nerveux au cours des maladies de système sont complexes et peuvent être intriqués. La vascularite et l'infiltration lymphocytaire sont les plus couramment décrites.

1. *L'atteinte ischémique* [7]

Il peut s'agir :

- d'une vascularite avec infiltrat des petits vaisseaux,
- d'une vascularite nécrosante avec infiltrats des vaisseaux de plus gros diamètre associés à une nécrose fibrinoïde [9].
- des manifestations artérielles ischémiques peuvent être dues à des autoanticorps anti-phospholipides et des complexes immuns circulants.
- d'atteintes encéphaliques diffuses semblant directement secondaires à la présence d'anticorps pouvant interagir avec le parenchyme cérébral (anticorps anti-neurones et dirigés contre la protéine P ribosomale)

2. *L'infiltration lymphocytaire*

Cette infiltration intéresse les ganglions spinaux des racines dorsales responsables de ganglionopathies [28]. A partir de ces lésions, une dégénérescence rétrograde avec atteinte des voies lemniscales est possible [73]. Ce mécanisme pourrait expliquer l'atteinte fréquente du nerf trijumeau par infiltration du ganglion de Gasser [20].

3. *Mécanisme de compression*

C'est ce mécanisme qui explique l'atteinte du nerf médian au cours de la polyarthrite rhumatoïde.

V-Données diagnostiques :

V-1- Diagnostic positif :

a-Circonstances de découverte

Elles sont variables :

Devant les manifestations polymorphes inaugurales qu'il faudrait alors rapporter à chacune des maladies systemiques

Devant une maladie systemique connue et suivie dont l'évolution s'enrichi à des manifestations neurologiques ou devant les complications neurologiques

Interrogatoire

Préciser : le mode de debut (accident vasculaire cérébral ,céphalées ,chorée, mouvements anormaux, comitialité, syndrome confusionnel ,trouble anxieux , trouble cognitif ,le délai à la consultation ,caractere inaugural de l'atteinte neurologique et evolutif.

Antécédents (prise de medicaments, tumeur, infection)

b-Examen clinique : doit etre complet [6]

Evaluation du tonus musculaire

- Hypotonie.
- Hypertonie.

Evaluation des mouvements volontaires

Evaluation de la force musculaire

Paralysie : perte totale de la motricité.

Parésie : atteinte partielle de la motricité (force 1 à 4).

Normale (force 5).

Le déficit musculaire peut concerner un membre ou plusieurs, on peut ainsi avoir : une monoplégie, une monoparésie, une hémip légie, une hémiparésie, une Paraplégie, une para parésie, une tétraplégie, une tétraparésie.

-Manœuvre de Barré : patient en décubitus ventral, genoux pliés, et doit garder les jambes à la verticale ; pour les membres supérieurs : bras horizontaux, coudes tendus, poignets en dorsiflexion.

-Epreuves des doigts-nez, talon-genou, marionnettes : dépassement du but, incoordination (syndrome cérébelleux), mouvement ralenti ou raide (syndrome pyramidal).

-Apraxie : impossibilité d'exécuter des mouvements d'une façon volontaire et ordonnée.

-Réflexes ostéo-tendineux (ROT) : Aréflexie : abolition (interruption dans l'arc réflexe). Une exagération de la contraction musculaire, une personne détendue, membres relâchés : le médecin percute avec le marteau réflexe le tendon concerné et observe la contraction musculaire.

-Réflexe cutanéoplantaire (signe de Babinski) : lors du grattage de la plante externe à l'aide d'une pointe mousse, il y a flexion des orteils, si on observe une extension lente et majestueuse du gros orteil, on parle d'atteinte pyramidale de la voie motrice.

-Etude de la marche : fait de façon systématique, en aidant la personne si besoin. On cherche alors : instabilité, perte d'équilibre, steppage : chute de la pointe du pied qui accroche le sol, la personne compense alors en levant plus haut le genou : déficit moteur modéré. Une perte du ballant d'un bras : Parkinson.

-L'examen de la sensibilité : exploré méthodiquement, aux 4 membres, à la face, au tronc.

-Recherche d'une paresthésie : sensation anormale non douloureuse.

- Recherche d'une hyperesthésie : exagération des sensations tactiles.
- Recherche d'une hypoesthésie (manque de sensibilité) voire anesthésie (pas de sensibilité).
- Recherche d'une dysesthésie : impression anormale provoquée par le toucher.
- Sensibilité profonde : le médecin fait des positions avec les membres : le patient à les yeux fermés et doit dire comment se trouve son membre.
- Sensibilité superficielle : effleurage à la compresse, yeux fermés.
- Sensibilité thermo-algique : pique touche, tube eau chaude – eau froide.
- Sensibilité proprioceptive : informe sur la position des membres ; signe de Romberg : impossibilité de tenir en équilibre pieds joints et yeux fermés (syndrome cordonnal postérieur).

POLYNEUROPATHIES

La polyneuropathie: est une atteinte diffuse, symétrique, distale de plusieurs nerfs souvent longueur dépendante: atteinte en chaussette et en gants.

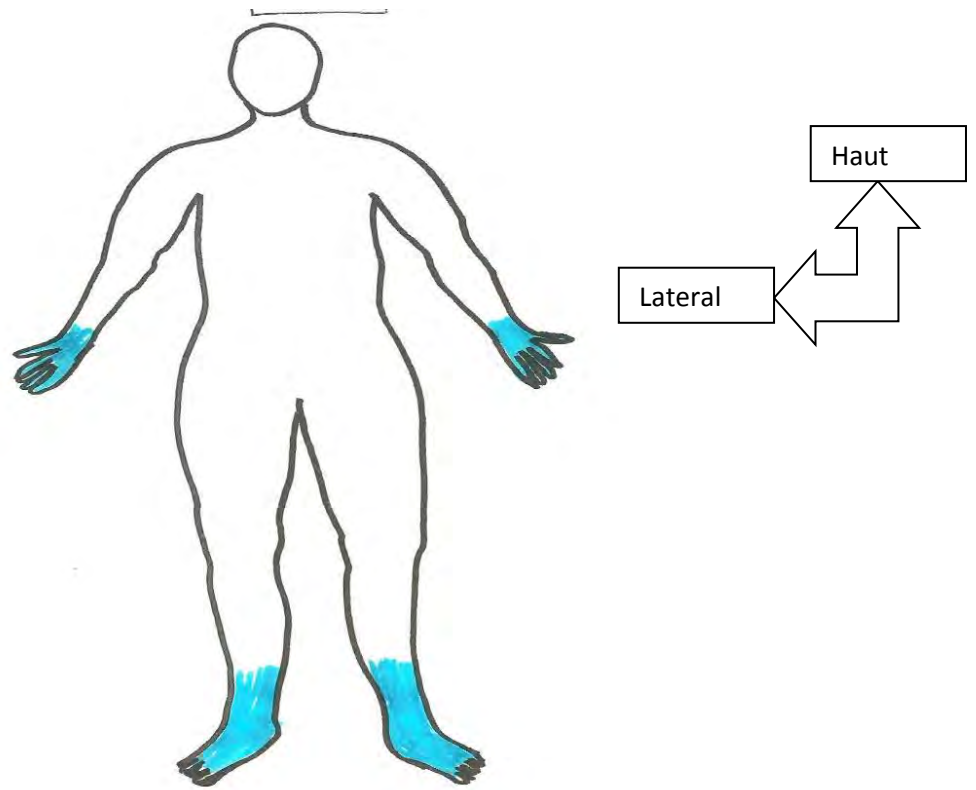


Figure 5: Polyneuropathie

POLYRADICULONEUROPATHIES

- Déficit sensitivo-moteur proximal symétrique ascendant et extensif
- Atteinte nerfs crâniens
- Troubles végétatifs
- amyotrophie dans formes chroniques

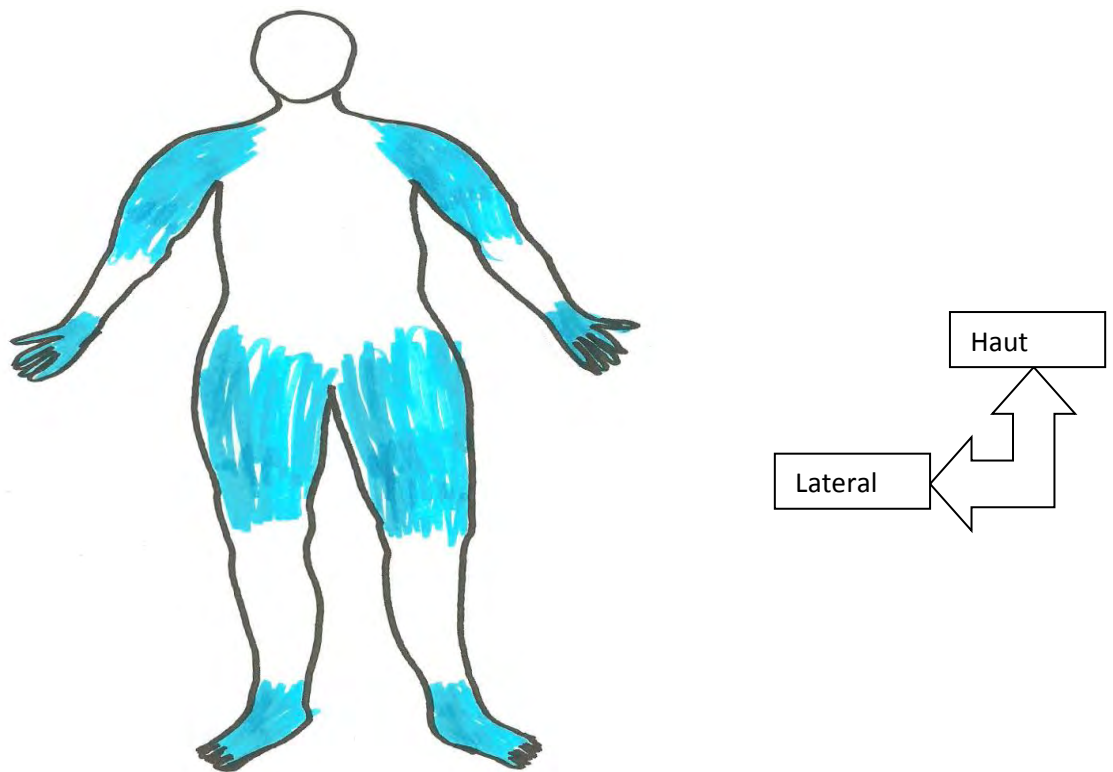


Figure 6: Polyradiculo-neuropathie

MONONEUROPATHIES MULTIPLES

- Atteinte asymétrique de plusieurs troncs nerveux
- Disséminée dans le temps affections générales, phénomènes vasculaires [6].

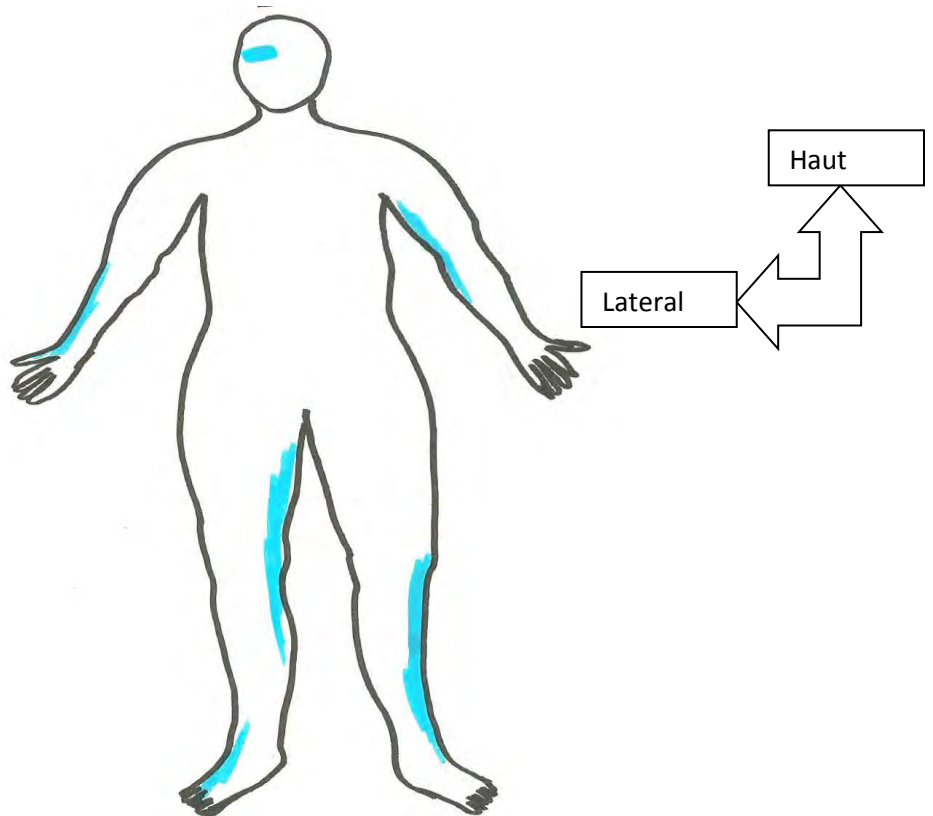


Figure 7: Mononeuropathie multiple

L'examen visuel :

La recherche d'une hémianopsie latérale homonyme : amputation unilatérale du champ visuel par lésion de l'hémisphère cérébral controlatéral.

Le médecin bouge un doigt dans les 4 quadrants visuels : le patient désigne dans quel cadran bouge le doigt :

- Diamètre et réactivité de la pupille à la lumière :
 - Mydriase : pupille totalement détracté.
 - Myosis : pupille totalement rétracté.
- Interrogatoire : baisse de l'acuité visuelle unie ou bilatérale, cécité, diplopie (vision double).

L'examen des fonctions supérieures :

- Conscience : obnubilation, confusion mentale, délire, coma.
- Orientation temporo-spatiale
- Mémoire : amnésie peut être rétrograde (perte des souvenirs), antérograde (trouble de la mémoire récente, immédiate), les lacunes (se rappelle une période mais avec les trous).
- Intellect : performance intellectuelle.
- Langage :
 - Aphasie : ensemble des perturbations du langage écrit ou oral (expression et/ou compréhension sans atteinte sensorielle, ni démence).
 - Agnosie : incapacité à dénommer un objet, un son, une couleur alors que la voir sensorielle est intacte et qu'il n'y a pas d'aphasie.

L'examen neurologique se termine par l'évaluation de l'échelle de Glasgow :

.Examens complémentaires :

Ils sont fonction de l'orientation Clinique;

Biologie:

Syndrome inflammatoire biologique est quasi-constant: [82]

Vitesse de sédimentation, protéine C réactive, (anémie inflammatoire, thrombocyte), EPS (hypoalbuminémie, augmentation des α_1 , α_2 et β globulinémie, hypergammaglobulinémie polyclonale)

Biochimie:

Bilan hépatique: Transaminases, PAL, Gama GT; bilirubines totale, directe et indirecte, uricémie, feritinémie, ferritine glycosylée

- Bilan musculaire: CPK, LDH, Aldolases.
- Bilan métabolique: glycémie à jeun; ionogramme sanguin;
- Bilan hormonal: TSHus, T3, T4, cortisolémie de 24h
- Dosage de la vitamine B12.

Bilan infectieux (examen direct ou indirect), sérologie chlamydiae

Examen sérodiagnostic (VHC, VHB, VHI)

Tableau I: Bilan pour les connectivites et auto-inflammatoires

Connectivites	
<ul style="list-style-type: none"> - Syndrome de Gougerot-Sjögren - Polyarthrite Rhumatoïde - Lupus Erythémateux Disséminé - Polymyosite /Dermatomyosite - Sclérodermie 	<ul style="list-style-type: none"> - Ac antinucléaires ; anti SSA, anti SSB - Facteurs rhumatoïdes, Ac anti CCP - Ac antinucléaires ; anti DNA natif ; anti Sm - Ac antinucléaires ; anti-aminoacyl-t-RNA-synthétase (anti J01) - Ac anti nucléaires et anti Scl70
<ul style="list-style-type: none"> - Vascularite des petits vaisceaux 	<ul style="list-style-type: none"> - Ac anticytoplasmique des polynucléaires neutrophiles
<ul style="list-style-type: none"> - SAPL 	<ul style="list-style-type: none"> - Anticoagulant lupique, anticardiolipine
Pathologies auto-inflammatoires	
<ul style="list-style-type: none"> - Spondyloarthrite ankylosante - Behçet 	<ul style="list-style-type: none"> - AgHLA B27 - AgHLA B51, Test de Pathergy
<ul style="list-style-type: none"> - Goutte polyarticulaire 	<ul style="list-style-type: none"> - Uricémie

Bilan imagerie:

Radiographie standard

Radiographie thorax de face : pneumopathie interstitielle, épanchement pleural.

Radiographie des mains et poignets de faces, des pieds de face

Radiographie dorso-lombaire, Radiographie cervicale, du bassin,

Fond d'œil : montrant les lésions au niveau du système nerveux

Liquide céphalo-rachidien :(cellularité, aspect du liquide, bactériologie,)

Liquide synovial

Exploration fonctionnelle :

EEG : méthode d'exploration cérébrale qui mesure d'apprécier l'activité électrique du cerveau.

EMG : recherche un syndrome myogène ou un syndrome neurogène.

TDM : montrant des lésions du cerveau.

IRM : montre des hypersignaux T2 de la substance blanche sus tentorielle, hypersignal T2 du tronc cérébral, thrombophlébite cérébrale, hypersignal du noyau gris centraux, rehaussement intra nodulaire et nodulaire.

Anatomo-pathologie:

Réalisée sur des pièces de biopsies d'organes atteints.

- Peau

Retrouve une bande lupique en cas de lupus

- Glandes salivaires

Elle recherchera un infiltrat inflammatoire interstitiel diffus formé de cellules lymphoïdes selon la classification de Chisholm et Masson

- Musculaire et cérébrale

La biopsie permet de confirmer une polymyosite (lésions nécrotiques et infiltratives), une vascularite (infiltrat péri-vasculaire).

Le diagnostic de chaque manifestation neurologique se fera sur les arguments épidémiologiques, cliniques, paracliniques en accord avec les critères usuels internationaux de chaque maladie systémique.

V-2- Diagnostic différentiel

Maladies infectieuses systémiques :

La maladie de lyme : La maladie de Lyme est caractérisée par une méningo-radiculo-névrite qui s'intègre dans une atteinte plurisystémique

-Maladies iatrogène : (carentielle, toxique, médicamenteuse)

-Maladie dégénérative (athérosclérose)

-Maladie tumorale

V-3- Diagnostic étiologique

-mécanisme auto-immun (PR, SGS, sclérodermie, Polymyosite, Lupus, Sclérose en plaques)

-mécanisme auto-inflammatoire (goutte, Behçet, amylose, spondyloarthrites), et certaines vascularites

VI-Données thérapeutiques :

1-But : soulager la douleur, contrôler la maladie systémique et contrôler les manifestations neurologiques

2-Moyens :

a)-Non pharmacologiques : une prise en charge psychologique (éducation, information et la communication).

b)-Pharmacologiques : La prise en charge thérapeutique fait recours à plusieurs moyens, notamment médicamenteux (symptomatiques, de fond, locaux), physiques et chirurgicaux.

-Moyens symptomatiques : les traitements antalgiques sont dirigés contre la douleur par excès de nociception (antalgiques usuels, AINS, corticoïdes à faible

dose), mais aussi contre la douleur neuropathique (antidépresseurs tricycliques, antiépileptiques).

-Les traitements de fond sont composés d'immunomodulateurs ou d'immunosuppresseurs (Hydroxychloroquine, Sulfasalazine, Méthotrexate, Ciclosporine, Azathioprine) et innovants (biothérapies) composés de molécules anti-cytokines (anti-TNF, anti-BAFF) ou anti-lymphocytes B (anti-CD 20, anti-CD 22).

Les biothérapies sont indiquées en cas d'échec du traitement conventionnel.

-Le traitement local fait appel à des infiltrations cortisoniques, à l'application d'anti-inflammatoires topiques.

-Moyens physiques associent la physiothérapie, indiquée pendant les phases douloureuses et la kinésithérapie indiquée pendant les phases d'accalmie.

-Moyens chirurgicaux, il peut s'agir d'une chirurgie conservatrice notamment devant les douleurs résiduelles.

3-Indications :neuropathies centrales et peripheriques :

(antalgiques usuels : paracetamol, tremadol, AINS : ibuprofene, aspirine, , corticoïdes à faible dose : cortancyl), mais aussi contre la douleur neuropathique (antidépresseurs tricycliques, antiépileptiques : rivotril, laroxyl)),.

(Hydroxychloroquine, Sulfasalazine, Méthotrexate, Ciclosporine, Azathioprine) et innovants (biothérapies) composés de molécules anti-cytokines (anti-TNF, anti-BAFF) ou anti-lymphocytes B (anti-CD 20, anti-CD 22). Les biothérapies sont indiquées en cas d'échec du traitement conventionnel.

DEUXIEME PARTIE

I-PATIENTS ET METHODES

I.1 Cadre d'étude

Notre étude a été réalisée dans le service de Rhumatologie du Centre Hospitalier Universitaire (CHU) Aristide Le Dantec de Dakar, qui est un hôpital de niveau 3. Le service de rhumatologie comprend une unité de consultation. Les hospitalisations se font dans le service de Médecine interne. Les patients y sont référés par les autres services de l'hôpital et des centres hospitaliers dakarois et régionaux. Le personnel médical est constitué d'un maître de conférence agrégé qui est le Chef de service, d'un assistant chef de clinique, de deux assistants hospitaliers, d'un interne des hôpitaux et des médecins en spécialisation. Le personnel paramédical est composé d'une infirmière d'état et de deux secrétaires. Le service reçoit depuis 2014 au minimum plus de 3000 nouveaux malades par an. En moyenne 20 patients sont vus quotidiennement à la consultation. Chaque patient est revu tous les trois mois.

I.2 Type d'étude et période d'étude

Il s'agissait d'une étude rétrospective réalisée entre le 1^{er} Janvier 2013 et 31 Decembre 2016 chez des patients hospitalisés et suivis en ambulatoire.

I.3 Population d'étude

○ Critères d'inclusion

Ettaient inclus, tous les dossiers ou observations suivis pour une maladie systémique et qui présentaient des manifestations neurologiques.

○ Critères non inclinaison :

Sont non inclus, toutes les observations incomplètes qui ne permettaient pas une exploitation fiable des données et les patients qui ne présentaient pas de maladies systémiques.

I.4 Méthode d'étude :

Nous avons colligés des observations de patients atteints de maladie systémique et présentant des manifestations neurologiques. Le diagnostic de la maladie systémique reposait sur des arguments épidémiologiques, cliniques et paracliniques en accord avec leurs critères diagnostiques ou de classification usuels, notamment :

Pour les connectivites : critères de l'ACR 2010 pour la polyarthrite rhumatoïde (PR), critère SLICC 2012 pour le lupus systemique, critères actualisés de Sapporo de classification du syndrome des antiphospholipides, critere americano-europeen 2002 pour le syndrome de Gougerot Sjogren, critère de Bohan et Peter pour les myopathies inflammatoires,

Pour les affections auto-inflammatoires : critères d'ASAS et de New York pour les spondylo-arthrites, critère de l'ACR de 1977 et de Mc Carthy pour les pathologies microcristallines (goutte, chondrocalcinose).

L'atteinte neurologique était établie sur la base d'arguments épidémiologique (sexe, âge), cliniques (atteinte centrale : diffuse ou focale, atteinte périphérique : sensitive, motrice, sensitivo-motrice ou neurovégétative), biologiques (analyse du liquide céphalo-rachidien), radiologiques (TDM et ou IRM cérébrale et ou médullaire), fonctionnels (Electro-encéphalogramme, Electromyogramme).

I.5 Recueil des données

Une fiche de recueil des données a été établie. Elle comprenait les paramètres étudiés :

- **données démographiques**

Age, sexe, origine géographique (Pays, Nationalité), profession, statut matrimonial.

- **le mode de vie : intoxication tabagique ou alcoolique, toxicomanie**

- **données diagnostiques**

- le type d'atteinte neurologique (atteinte périphérique : mononeuropathie, polyneuropathie, polyradiculo-neuropathie ; atteinte centrale (diffuse ou focale),
- le type de maladie systémique,
- le délai entre le diagnostic de la maladie systémique et la survenue de l'atteinte neurologique,

- **données thérapeutiques**

- traitement symptomatique
- traitement de fond : conventionnel et innovant

- **données évolutives**

- évolution favorable
- évolution dramatique, circonstance de survenue du décès

La saisie, l'analyse et l'interprétation des données ont été réalisées sur le logiciel SPSS.

RESULTATS

II. RESULTATS

II.1 Données démographiques

Le nombre d'observation de maladies systémiques qui présentaient des manifestations neurologiques était de 50 parmi 603. La prevalence était ainsi de 8,3%. Il s'agissait de 23 hommes et de 27 femmes, avec un sex ratio H/F= 0,85. L'âge moyen était de 50 ans (extremes : 20 ans et 90 ans). Les tranches d'âge les plus touchées se situaient entre 41-50 ans et 60 ans et plus.

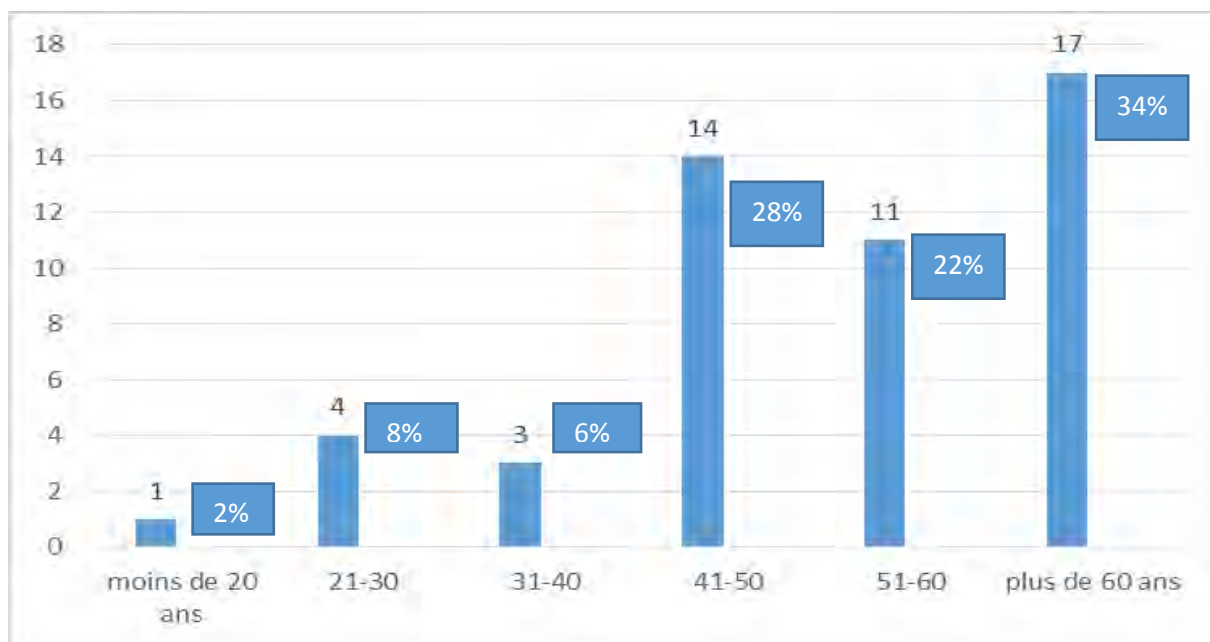


Figure 8 : Repartition des patients en fonction de la tranche d'âge

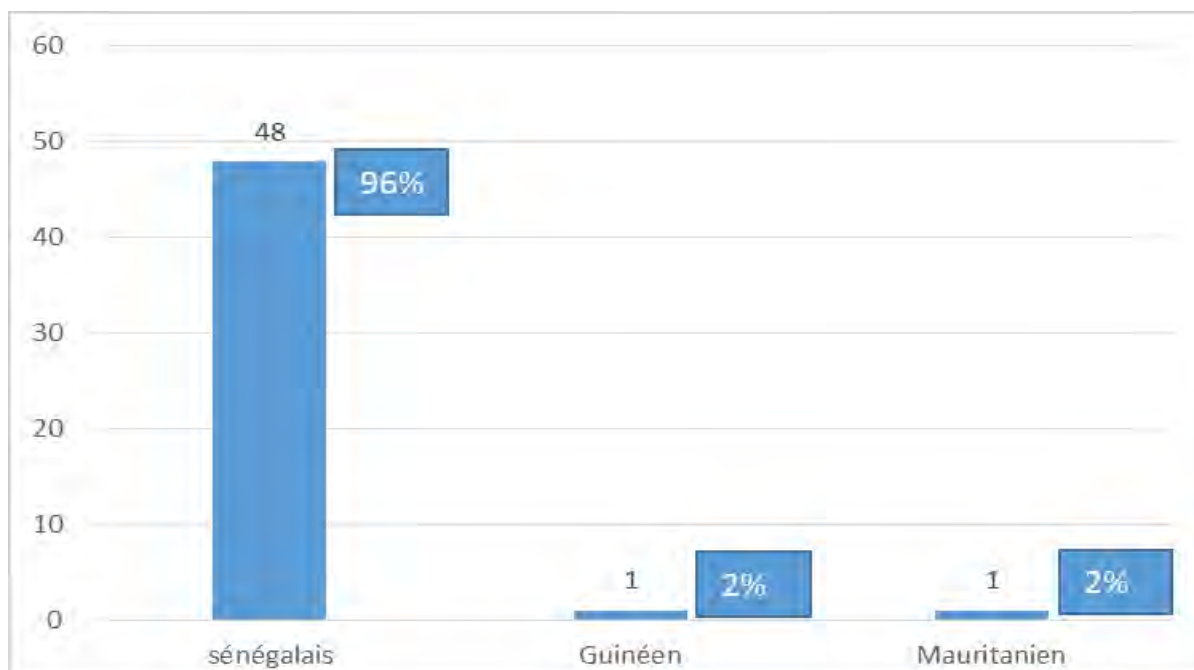


Figure 9: Répartition des patients en fonction de leur origine géographique

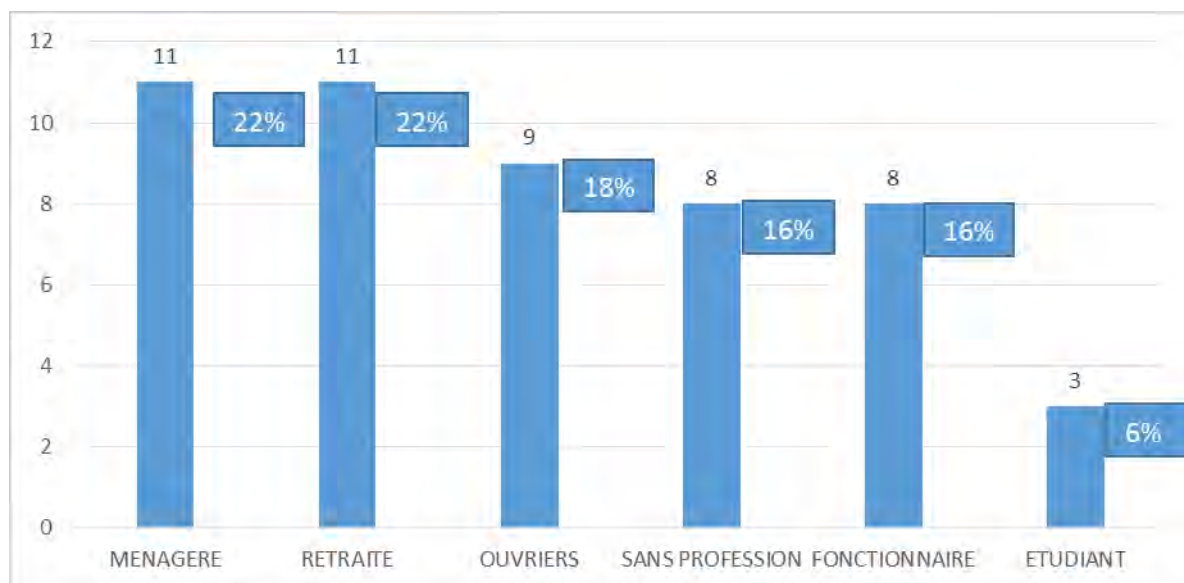


Figure 10: Répartition des patients en fonction de la profession

La majorité de nos patients étaient des ménagères et des retraités.

II-2.1 Le statut matrimonial:

Tableau II: statut matrimonial

Statut matrimonial		Effectif	Pourcentage %
Célibataire		7	14
Marié		20	40
Veuf		13	26
Divorcé		10	20

La majorité de nos patients étaient des mariés

II-2.2 Mode de vie:

Tableau III: Répartition des patients selon leur mode de vie

Mode de vie	Effectif	Pourcentage %
Tabagique	2	4
Alcoolique	2	4
Patients sans alcool-tabagique	46	92

La majorité de nos patients étaient sans alcool-tabagique

II.2.Données diagnostiques

Tableau IV: Délai diagnostic

Intervalles de temps	Effectifs	Pourcentage %
8	6	12
7	8	16
6	10	20
5	20	40
4	1	2
3	2	4
2	3	6
Total	50	100

Dans 40 % des cas le diagnostic de manifestations neurologiques s'est fait sur un intervalle de temps de 5 ans.

Les manifestations neurologiques étaient centrales dans 8 cas et périphériques dans 49 cas. Elles sont représentées dans les tableaux (V et VI)....

Tableau V: Répartition des manifestations neurologiques centrales

Manifestations neurologiques centrales		Nombre	Pourcentage %
Focales	AVC ischémique	3	38
	Myélite longitudinale	1	12
Diffuse	Meningoencéphalite aseptique	4	50

La topographie de l'AVC ischémique était capsulaire dans 1 cas et capsulo-lenticulaire dans 2 cas.

Tableau VI: Répartition des manifestations neurologiques périphériques

Manifestations neurologiques périphériques		Nombre	Pourcentage %
Polyradiculoneuropathie		14	29
Polyneuropathie	Motrice	6	12
	Sensitive	4	8
	Sensitivo-motrice	3	6
Mononeuropathie	Canal carpien	8	17
	Sciatique poplitée interne	5	10
	Sciatique poplitée externe	5	10
Mononeuropathie multiple		4	8

Elles étaient parfois associées chez le même patient.

Les maladies systémiques étaient des connectivites (maladies auto-immunes systémiques) dans 36 cas et des maladies auto-inflammatoires dans 14 cas.

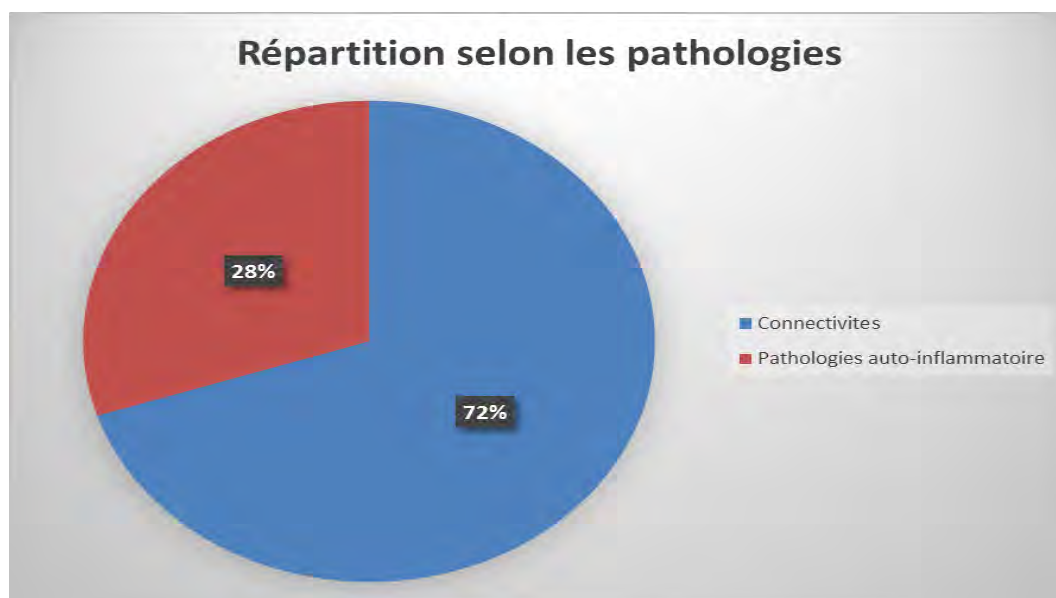


Figure 11: Répartition des maladies systémiques

Les connectivites étaient dominées par le SGS primitif, suivi de la polymyosite

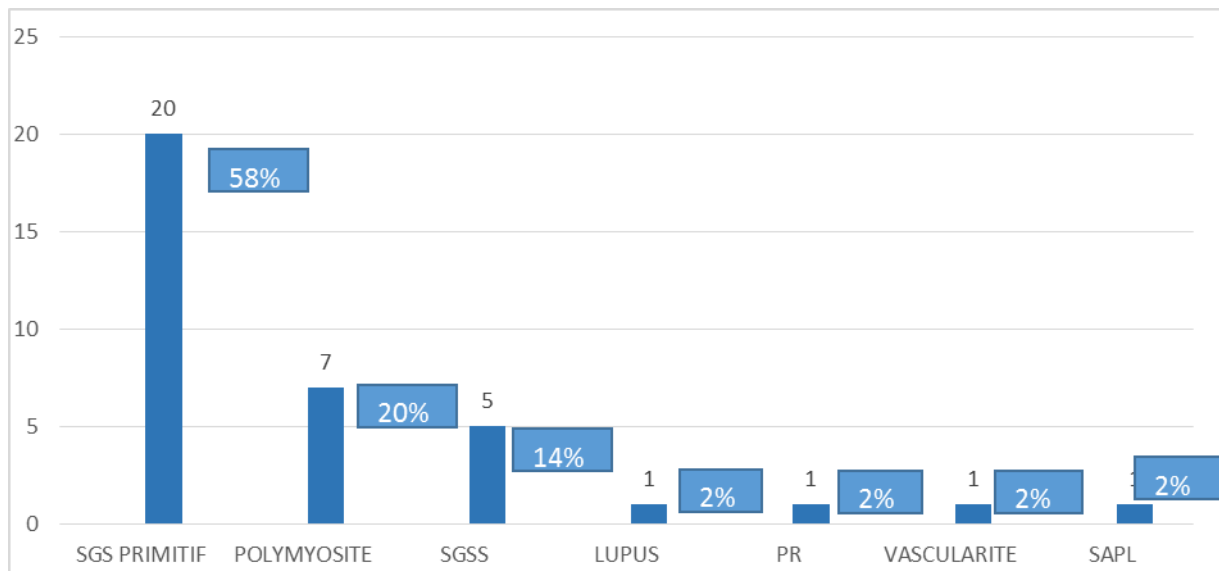


Figure 12: Répartition des connectivites;

Le SGS secondaire était associé à une PR dans quatre cas et un lupus aussi un cas

Les pathologies auto-inflammatoires étaient essentiellement des SPA.

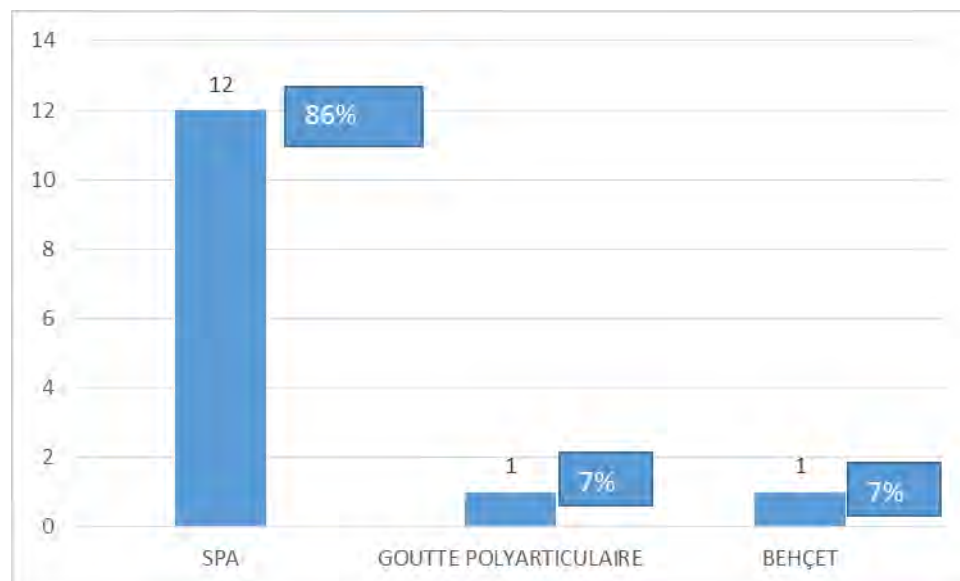


Figure 13: Répartition des pathologies auto-inflammatoires

Tableau VII: répartition des patients selon les resultats du LCR

Resultats du LCR					
Diagnostic		SGS(1CAS)	SGS(2CAS)	SGS(3CAS)	SGS(5CAS)
LCR	Cellularité				
	PNN	Absent	Absent	Absent	Absent
	Eosinophile	Absent	Absent	Absent	Absent
	Lymphocyte	150/mm3	100/mm3	120/mm3	200/mm3
	Globule rouge	Absent	Absent	Absent	Absent
	Proteine	>1g/l	>1g/l	>1g/l	>1g/l
	Glucide	Absent	absent	Absent	Absent

Le taux de lymphocytes était compris entre 150mm3 à 200mm3 avec une légère proteinorrhachie superieure à 1g/l

Tableau VIII: répartition des lésions neurologiques observées au scanner

SCANNER	NOMBRE DE CAS	PATHOLOGIE
AVC ischémique constitué en capsulo lenticulaire droit	02	SGS
AVC ischémique capsulaire récent	01	SGS
Atrophie cortico sous corticale	04	SGSp
TOTAL	07	

Les atrophies cortico sous corticales étaient les plus représentées avec 4 cas.

Tableau IX: Répartition des lésions neurologiques observées à l'IRM

IRM cerebrale / medullaire	NOMBRE DE CAS	PATHOLOGIE
LEUCOARIOSE	02	SGSp
lesion médullaire longitudinale extensive sur plus de trois segments vertébraux	01	Maladie de Behçet
TOTAL	03	

Les lésions neurologiques observées à l'IRM étaient représentées par la leucoariose avec deux cas et une lésion médullaire longitudinale extensive

II. 3.données thérapeutiques

La prise en charge thérapeutique reposait sur des moyens non pharmacologiques (Education, Information, Communication), médicamenteux (symptomatiques et de fond), chirurgicaux.

Tableau X: Données thérapeutiques

	Traitement	Effectifs	Pourcentage
	Traitement non pharmacologique (Information; éducation; communication)	50	100
	Traitement pharmacologique		
Symptomatique	AINS	50	100
	Antalgique	50	100
	Corticoïde	50	100
De fond classique	Méthotrexate	43	89
	Salazopyrine	0	0
	Hydroxychloroquine	46	92
Adjuvants	Omeprazole	48	96
	Acide folique	47	94
	Calcuim D3	47	94
Local	Infiltration	5	10
Chirurgical	Neurotomie	8	16

II.4 Diagnostic lié au traitement :

L'évolution sous traitement était défavorable dans 5 cas, marquée par la survenue d'un décès en rapport avec une méningo-encéphalite aseptique (n=4) et une embolie pulmonaire massive (n=1). Ces décès survenaient sur un terrain de PR+SGS dans 3 cas, LES +SGS dans 1 cas de syndrome catastrophique des antiphospholipides dans 1 cas.

Tableau XI: Description des modalités évolutives

Modalités évolutives	Effectifs	Fréquences%
Favorable	40	80
Rechute	0	0
Rémission	5	10
Décès	5	10
Total	50	100

DISCUSSION

III-1- Donnees demographiques

III-1-1 Fréquence

La prévalence des manifestations neurologiques au cours des des maladies systémiques est inconnue. Toutefois, multiples manifestations peuvent donner une idée sur l'épidémiologie de ces manifestations neurologiques.

La prevalence des manifestations neurologiques au cours de notre étude était de 8,3%.

En Amerique du nord :

Aux USA, Lopate et al [33] avaient trouvé une prevalence des manifestations neurologiques du syndrome de Gougerot Sjogren de 59%.

En Amerique du sud :

Au Bresil, Carlos E et al [13] avaient retrouvé une prevalence de manifestations neurologiques de la spondyloarthrite ankylosante de 0,9% .

-En Europe :

En France, Lefevre et al [32], M Jallouli et al [35], avaient retrouvé respectivement une prevalence des manifestations neurologiques du lupus erythémateux de 20-90% et de la sarcoidose de 70%.

Afrique du nord : S Hamani et al avaient retrouvé une prevalence de 14% [52].

Afrique noire :

Zomalheto Z et al [58], KA.MM et al [29] avaient retouvé respectivement une prevalence de manifestations neurologiques au cours des maladies systémiques de 9% et 23%.

Cette difference entre les prévalences pourrait s'expliquer par le mode de recrutement des malades, la meconnaissance des signes cliniques de ces manifestations neurologiques au debut et le type de maladies systémiques.

Tableau XII: Etude des series

Année	Pays	Auteurs	Milieu d'étude	Nbre de cas	Prevalence	Age moyen	Homme	Femme
Occident								
2012	France	Lefèvre G et al [32]	Service psychiatrie de Lille	204	20-90%	-	-	204
2008	France	M. Jallouli et al [35]	Med Interne de la Pitié salpetiere	207	70%	36,3 ans	207	255
2006	France	Guillermo carvajal et al [24]	Hopital Bichat de Paris	395	20%	58 ans		
2004	USA	Lopate et al [33]	Neuromuscular disease center of washington	22	59%	-		

Amerique du sud								
2012	Bresil	Carlos Ewerton et al [13]	Rhumatologie de Hopital Geral de Fortaleza	13	0,9%	-	-	-
Moyen Orient								
2006	Liban	A.Tolmé et al [2]	Medecine Interne Hotel-Dieu	22	13%	-	4	18
Afrique du Nord								
2015	Egypte	Badry et al [10]	University of Amsterdam	81	75%	-	-	-
2004	Tunisie	S.Hammani et al [52]	Medecine Interne CHUFattouma Bourgiba	60	14%	28 ans	-	60

	Tunisie	Houman et al [26]	Medecine Interne Hopital la Rabta	105	26%	20-40 ans	-	-
2015	Algerie	Hakem et al [25]	Med interne CHU Bab El Ouad	160	19%	34 ans	-	160
Afrique de l'Ouest								
2014	Benin	Zomalheto Xavier et al [58]	Rhumato-Dermatologie de Benin	33	9%	28ans	1	32
2014	Bourkina Faso	D.D Oudraogo et al [33]	Rhumato-Dermato de Bourkina Faso	42	16%	-	6	36
1998	Senegal	KA.MM et al [29]	Med interne Hopital Ariste Le Dantec	30	23%	30ans	-	-
2016	Senegal	Notre etude	Rhumatologie H.A Le Dantec	50	8,3%	50	23	27

III-1-.2 Genre:

Au cours de notre étude, nous avons retrouvé une prédominance féminine avec 54% des cas.

Ce résultat est superposable à ceux retrouvés par Jallouli et al [35], A. Tolmé et al [2] avec respectivement 70% et 81% des cas.

De façon générale, les maladies auto-immunes s'observent préférentiellement chez la femme [41]. En effet les œstrogènes, à dose physiologique, en modulant la différenciation et/ou la fonction des cellules de l'immunité innée, comme les cellules dendritiques et/ou les monocytes, pourraient amplifier plutôt qu'inhiber les réponses inflammatoires. Par ce mécanisme, les œstrogènes pourraient contribuer à la plus grande susceptibilité des femmes aux maladies auto-immunes en favorisant le développement de réponses immunes dirigées contre les antigènes du soi. [23].

I.3 Age :

L'âge moyen de nos malades était de 50 ans avec (extrêmes: 20-90 ans), ce qui est superposable à l'âge moyen rapporté dans les études réalisées par Delalande et al [14] qui avaient trouvé une moyenne d'âge de 53 ans avec (extrêmes : 14-76 ans) . La répartition selon la tranche d'âge chez nos malades montre que la tranche d'âge la plus atteinte est celle entre 60 ans et plus (17 cas sur 50),

Cinquante six pour cent (56%) des affections neurologiques décelées chez nos malades sont des pathologies chroniques, donc qui s'installent progressivement dans le temps. Ce qui explique, ainsi leur découverte à un âge plus avancé.

II-1-3 Mode de vie :

Au cours de notre étude on a observé 4 cas d'intoxication alcoolo-tabagique, mais aucun lien d'imputabilité n'a été établi.

Il est actuellement admis que la survenue des neuropathies alcoolo-tabagiques résulte de la conjonction de plusieurs facteurs chez le même sujet.

Le rôle toxique de l'alcool n'est pas clairement établi, mais il entraîne des carences nutritives en particulier vitaminiques (B1, B6, B9 et B12). Ces déficits en vitamines sont responsables d'un dysfonctionnement de la production d'énergie nécessaire au transport axonal le long du nerf. Pour le tabac, le mécanisme relèverait de la toxicité des cyanures, d'une atteinte vasculaire et/ou de modification du métabolisme du zinc [40].

II. Données diagnostiques :

Une manifestation neurologique peut être la circonstance de découverte d'une maladie systémique et dans cette situation, elle devient l'atteinte inaugurale ou peut coexister avec les signes évocateurs de la maladie systémique . Elle peut cependant précéder l'expression des manifestations spécifiques de l'affection systémique ou survenir à distance du diagnostic de la maladie [32]. Au cours de notre étude une patiente avait présenté un SGS, l'atteinte neurologique a précédé le syndrome sec pendant 4 ans, contrairement à la majorité des cas (99%) où l'atteinte neurologique survenait en moyenne 5 ans après le diagnostic de la maladie systémique. Ce resultat corrobore à celui effectué au Senegal par **Maouly** [19] sur un cas de syndrome de Gougerot Sjogren primitif de la femme agée révélé par un AVC.

Au cours de notre étude, les manifestations neurologiques étaient caractérisées chez nos malades par leur polymorphisme, composées d'atteintes centrales (diffuses et focales) soit 8 cas , et périphériques à type de mononeuropathies (isolées et multiples), de polyneuropathies (sensitives, motrices , sensitivo-motrice) et de polyradiculoneuropathies soit 49 cas .

Dans la littérature les atteintes du système nerveux central sont moins fréquentes et les atteintes rapportées sont très diverses : accidents vasculaires cérébraux ischémiques, myélite longitudinale, meningoencephalite aseptique.

ce résultat est superposable à ceux de Massara et al [38] qui avaient retrouvé 24% des cas et de Morréale et al [42] qui avaient retrouvé 20% des cas.

Les mécanismes physiopathologiques entraînant les atteintes du système nerveux central dans les maladies systémiques sont mal connus.

Alexander et al. [3] supposaient que les lésions du système nerveux central étaient secondaires à des lésions ischémiques de vascularite par atteinte des vaisseaux via les anticorps.

Au cours de notre étude, l'atteinte du système nerveux périphérique est la plus fréquente (98%), répartie en polyneuropathie motrice, sensitive et sensitivo-motrice (26%), en mononeuronopathie(37%), en polyradiculoneuropathie (29%), en mononeuropathie multiples (8%).Comparativement à l'étude réalisée par Brito Zeron et al [11] , 10 % des patients présentaient une atteinte du SNP. L'atteinte la plus fréquente était la polyneuropathie axonale sensitivo-motrice soit 4% des cas, suivie de la multinévrite soit 2%, puis de la polyradiculoneuropathie démyélinisante soit 0.1%.

MoriK et al. [43] avaient étudié 92 patients atteints de syndrome de sjogren primaire chez qui ils retrouvaient 36 cas de neuropathie sensitive ataxiante soit 39%, 18 cas de neuropathie sensitive soit 19%, 11 cas de multinévrite soit 12%, 4 cas de polyradiculoneuropathie soit 4%.

Toutefois, quel que soit l'affection systémique, les complications neurologiques sont caractérisées par leur hétérogénéité.

La survenue des complications systémiques dont celles neurologiques au cours d'une maladie systémique peut être directement liée à celle-ci et peut revêtir plusieurs mécanismes. L'atteinte viscérale peut être en rapport avec la "dissémination" de l'inflammation sous-tendue par les dépôts de complexes antigène-anticorps, mais aussi par l'infiltration lymphoplasmocytaire ou parfois de polynucléaires neutrophiles au niveau dans ces organes [4 ;46]. D'autres mécanismes sont possibles, notamment, compressives, mais aussi vasculaires [50 ; 14]. Dans ce dernier cas, il peut s'agir d'une atteinte des gros vaisseaux (thromboses artério-veineuses, accidents vasculaires cérébrales), comme des petits vaisseaux (vascularites, ischémie des vasa vasorum) [48 ; 14]. Le retentissement de l'atteinte des vasa vasorum sur les nervi nevi est l'une des principaux mécanismes de survenue des neuropathies périphériques.

En effet, la prédominance du type d'atteinte neurologique, selon les données de la littérature, dépend de plusieurs paramètres, notamment le type de maladie systémique, les critères diagnostiques utilisés, les modalités de recrutement [32 ;45 ; 48]

Au cours de notre étude on a retrouvé une prédominance du syndrome de Gougerot sjogren parmi les connectivites soit 58% suivie de la polymyosite avec 20%.Ce resultat corrobore à celui effectué par **E.Turki et al** [16] qui avaient retrouvé 41% du syndrome de gougerot sjogren parmi les connectivites.

Pour **A. Mersni** [1] Le syndrome de Gougerot-Sjögren (SGS) primitif apparaît comme la plus fréquente des connectivites après la poly-arthrite rhumatoïde avec une prévalence estimée a 45 %.

En ce qui concerne les pathologies auto-inflammatoires, il y avait une prédominance des spondylarthrites ankylosantes soit 86%.

B. Mediouni et al [8] avaient retrouvé une prédominance de la spondyloarthrite ankylosante soit 14%.

Cette différence pourrait s'expliquer par le fait que cette étude n'avait concerné que les patients remplissant les critères de New York modifié.

Au cours de notre étude nous avons retrouvé une prédominance des manifestations neurologiques centrales dans le lupus systémique et la maladie de Behçet, ce qui concorde avec les données de la littérature car **Ben** et al [12] avaient retrouvé une prédominance des manifestations neurologiques centrales au cours de la maladie de Behçet soit 89% des cas, **Mahfoudhi et al** [36] avaient trouvé une prédominance des manifestations neurologiques centrales avec 22% des cas au cours du lupus systémique.

Au cours de notre étude, nous avons retrouvé une prédominance des manifestations neurologiques périphériques dans le syndrome de Gougerot-Sjogren soit 42% et les spondylarthrites soit 26%.

E. Turki et al [16] avaient retrouvé une prédominance des manifestations neurologiques périphériques au cours du Gougerot avec 22% des cas.

B.Mediouni et al [8] avaient retrouvé 14% de manifestations neurologiques dans la spondyloarthrite ankylosante.

Au cours de notre étude, nous avons observé quatre cas de méningo-encéphalite retrouvés dans le syndrome de Gougerot Sjogren par l'analyse du liquide céphalo-rachidien soit 26,64%.

L'analyse du LCR montrait une méningite lymphocytaire aseptique pour tous

ses patients avec un taux de lymphocyte atteignant 300 element/mm³ avec une légère proteinorrhachie.

Ce résultat concorde avec les données de la littérature car selon Alexander et Alexander [3], les méningoencéphalite représentent 25% des complications neurologiques centrale du SGS.

Dans notre série nous avons enregistré 03 cas d'AVC ischémique soit 42,85% et quatres cas d'atrophie cortico-sous corticale soit 57,15%.

Andonopoulos et al. [5] après la recherche systématique d'atteintes neurologiques chez 63 patients, n'ont observé qu'un cas d'atteinte du SNC; il s'agissait d'un accident vasculaire cérébral (AVC) chez un patient hypertendu.

Au cours de notre étude, nous avons retrouvé à l'IRM deux cas de leucoariose et une lésion medullaire longitudinale extensive sur tous les segments soit 3 patients présentant des lésions neurologiques centrales.

Mori et al [43] avaient montré la présence d'anomalie à l'IRM médullaire (hyper signaux en séquence T2) au niveau de la partie postérieure de la moelle chez 12 patients parmi les 14 présentant une neuropathie. Ces auteurs ont de plus démontré que la présence et l'extension de ces anomalies était liée à la gravité de l'atteinte.

III-2-Données thérapeutiques

Nos patients ont été tous mis sous corticothérapie parfois associée aux immunosuppresseurs (methotrexate et hydroxychloroquine) dans 56% des cas.

Zomalheto Xavier et al [58], avaient utilisé les corticoides parfois associées aux immunosuppresseurs (methotrexate et hydroxychloroquine) dans 58 % des cas.

E.Turki et al [16] avaient utilisé la corticothérapie parfois associée aux immunosuppresseurs (imurel et endoxan) dans 53% des cas.

Les corticoides occupent une place importante dans l'arsenal thérapeutique, car il n'existe pas de consensus sur l'approche thérapeutique des atteintes neurologiques des maladies systémiques et cela s'explique par une diversité clinique chez nos patients.

III-3- Données évolutives:

Au cours de notre étude, l'évolution sous traitement était favorable dans 80% des cas.

Ce résultat corrobore avec celui de Zomalheto et al [58] qui avaient trouvé une évolution favorable dans 63,6% des cas. Cette évolution favorable était secondaire par la précocité du diagnostic, la prise en charge adaptée à travers une corticothérapie intense.

Les modalités évolutives dans notre étude étaient marquées par la survenue de 5 cas décès dans un contexte de méningo-encéphalite aseptique (4cas) et d'embolie pulmonaire dans un cas.

Zomalheto et al [58] ont trouvé 4 cas de décès soit 12%. L'existence de ces cas de décès est le reflet du mauvais pronostic caractérisant ces complications neurologiques en particulier et systémiques en général au cours des maladies systémiques.

CONCLUSION

Notre travail permet de tirer les conclusions suivantes :

-Au plan épidémiologique nous avons trouvé 50 cas de MN parmi 603 patients atteints de maladie systémique (prévalence : 8,30%) .

Au cours de notre étude on notait une prédominance féminine qui est en accord avec les données de la littérature et une fréquence élevée à un âge avancé.

Le diagnostic est difficile lié non seulement au retard à la consultation, mais aussi à la présentation clinique dominée par les atteintes périphériques.

L'évolution est globalement favorable mais avec un risque de survenue de complications graves.

Le traitement reposait sur des moyens symptomatiques (antalgiques, les anti-inflammatoires) et de fond (corticoïdes à faibles doses, bolus de méthylprédnisolone, anti-paludéens de synthèse, méthotrexate), les biothérapies.

Ainsi une prise en charge pluridisciplinaire s'impose chez les malades coordonnée par l'interniste, le rhumatologue et le neurologue. Ce pendant, la nécessité d'un plateau technique performant demeure incontournable pour faciliter le dépistage de ces complications. Les autorités politiques doivent aider à l'accessibilité des biothérapies, afin qu'on puisse rendre optimiser la prise en charge thérapeutique de nos patients.

RECOMMENDATIONS

- Favoriser la spécialisation des médecins
- Une prise en charge pluridisciplinaire.
- La nécessité d'une amélioration du plateau technique dans notre contexte demeure incontournable pour faciliter le dépistage de ces complications au cours des maladies systémiques.
- Diagnostic précoce
- Accessibilité aux biothérapies, afin d'optimiser la prise en charge thérapeutique de certains de nos patients.

REFERENCES
BIBLIOGRAPHIQUES

- 1- A. Mersni, I. Gharsallah, R. Hajji , L. Mitoui , F. Ajili , J. Laabidi , N.Ben Abdelhfidh , R. Batikh , F. M'Sadek, B. Louzir, S. Othmani Atteintes neurologiques au cours de syndrome deGougerot-Sjögren : à propos de 5 cas Rev Med Int 2010,31 :84-193
- 2-A. Tohmé, S. Koussa, S. Haddad-Zébouni, B. El-Rassi, E. Ghayad Manifestations neurologiques de la maladie de Behçet. Étude de 22 observations la revue de médecine interne,2006 ; 27 : 303.
- 3-Alexander EL, Alexander GE. Aseptic meningoencephalitis in primary Sjögren's syndrome. Am J Med 1983;33:593–8.5-
- 4-Anthea Maton et Jean Hopkins, Charles William McLaughlin, Susan Johnson, Maryanna Quon Warner, David LaHart, Jill D. Wright, *Human Biology and Health*, Englewood Cliffs, New Jersey, USA, Prentice Hall, 1993 ;10: 132–144
- 5-Andonopoulos AP, Lagos G, Drosos AA, Moutsopoulos HM. The spectrum of neurological involvement in Sjogren's syndrome. Br J Rheumatol 1990;29:21–30.
- 6-Antony Amato and James A Russel, Neuromuscular disorders, 2eme edition octobre 2015].
- 7-Amoura Z, Lafitte C, Piette JC. Syndrome de Gougerot-Sjögren. Complications neurologiques Presse Med 1999;28:1209–13.
- 8-B. Mediouni , L. Daoud , W. Hamdi , S. Ghorbel , D.-H. Azouz , A. Gargouri , S. Kochbati , R. Guider , C. Dziri , M.-M. Kchir · Les complications neurologiques de la spondylarthrite ankylosante: A propos d'une série de 100 cas. Revue du rhumatisme.2006;73:1249-50
- 9-Bakchine S, Duyckaerts C, Hassine L, Chaunu MP, Turell E, Wechsler B, et al. Lésions neurologiques centrales et périphériques au cours d'un syndrome de Gougerot-Sjögren primitif. Rev Neurol 1991;14:368–375.

10-Bardy R, Gamal RM. Different types of headache in patients with systemic lupus erythematosus. *Int J Neurosci*. 2015;125:357-60.

11-Brito-Zeron P, Akasbi M, Bosch X, et al. Classification and characterisation of peripheral neuropathies in 102 patients with primary Sjögren's syndrome. *Clin Exp Rheumatol* 2013;31:103–105.

12- C. Ben Taarit, S. Turki, H. Ben Maïz Manifestations neurologiques de la maladie de Behçet quarante observations dans une cohort de 300 malades *Journal des Maladies Vasculaires* 2002 ; 27 : 77-81

13-Carlos Ewerton Maia Rodrigues, Walber Pinto Vieira, Adriana B. Bortoluzzo, Célio Roberto Gonçalves, José Antonio Braga da Silva, Antonio Carlos Ximenes et al manifestations neurologiques de la spa *Rev Reumatol* 2012;52:375-383

14-Delalande S, de Seze J, Ferriby D, Vermersch P. Les manifestations neurologique du Gougerot-Sjögren. *Rev Méd interne* 2010;31:8-15.

15-Dilsen N. Historique de la maladie de behçet, *Rev Rhum*, 1996 ;63 :599-606.

16-E. Turki Jaidane, M. Khelifa, A. Alaoua, N. Gannouchi, I. Ben Jazia, W. Hachfi, N. Kaabia, F. Bahri, A. Ltaief. Manifestations neurologiques du syndrome de Gougerot-Sjögren à partir d'une série de 50 patients.

La Revue de médecine interne 2010;31: 84–193.

17-F. Cotten, J. Bouffard-Vercelli, M. Hermier, J. Tebib. Apport de l'IRM cérébrale dans une série de 58 cas de malade lupique avec ou sans manifestations neuropsychiatriques. *La revue de médecine interne* 2004,25 :815.

18-F. Vuilliera, b, , É. Medeiros de Bustosb, L. Tatuac, c , organisation fonctionnelle du cervelet :approche neuro-anatomique *Revue de neurologie* 2011 ;5 :167, 369

- 19-Fall Maouly. Syndrome de gougerot sjogren primitif de la femme agée révélé par un accident vasculaire cerebral;Rev Rhum 2016;37 :48-51
- 20-Font J, Valls J, Cervera R, Pou A, Ingelmo M, Graus F. Pure sensory neuropathy in patients with primary Sjögren's syndrome: clinical, immunological and electromyographic findings. Ann Rheum 1990;49:775–778.
- 21-Gemignani F, Marbini A, Pavesi G, Di Vittorio S, Manganelli P, Cenacchi G, Peripheral neuropathy associated with primary Sjogren's syndrome. J Neurol Neurosurg Psychiatry 1994;57:983–6.
- 22GovonM,PadovanM,RizzoN,TrottaF.CNSinvolvementinprimarySjögren'ssyndrome: prevalence, clinical aspects, diagnosis assessment and therapeutic approach. CNS Drugs 2001;15:597–607.
- 23- GUERY J.C Impact des œstrogènes sur le système immunitaire.Réalités en gynécologie-obstétrique 2012;164:1-5
- 24-Guillermo Carvajal Alegria, Dewi Guellec, Xavier Mariette, Jacques-Eric Gottenberg, Emmanuelle Dernis, Jean-Jacques Dubost,Anne-Priscille Trouvin, Alain Saraux, on behalf of the Assessment of Systemic Signs and Evolution in Sjögren's Syndrome Revue de Medecine Interne 2010.
- 25-Hakem D, Lassouaoui S, Boudjelida A, N. Ouadahi N, Ibrir M, et al. Manifestations neuropsychiatriques au cours du lupus érythémateux systémique. Revue de médecine interne 2013 ; 34S : A85–A186.
- 26-Houman M.H, Salem R, Ben Salem T. Manifestations neurologiques de la maladie de Behçet. Rev Méd interne 2009;30S :S238-S242.
- 27-Jean Sibilia Comment définir et classer les maladies inflammatoires Revue du Rhumatisme 2007 ; 7 :714–725

28-John S, Hajj-Ali RA. Headache in autoimmune diseases. *Headache*. 2014;54:572-82.

29-Ka MM, Diallo S, Kane A, Wade B, Diouf B, et al. Systemic lupus erythematosus and lupus syndromes in Senegal. A retrospective study of 30 patients seen over 10 years. *Rev Rhum Engl Ed*. 1998;65:47-6.

30-Khan MA, Kushner I. Ankylosing spondylitis and multiple sclerosis ; a possible association, *Arthritis Rheum*, 1979, 22 :784-786.

31-Klaus-Armin Nave, « Myelination and the trophic support of long axons », *Nature Reviews Neuroscience*, 2010; 11: 275-283.

32- Lefèvre G, Zéphir H, Warenbourg F, Michelin H, Pruvo J-P, et al. Neurolupus (1^{ère}) partie. Description et démarche diagnostique et thérapeutique dans les manifestations neurologiques centrales et psychiatriques au cours du lupus érythémateux systémique. *Rev Med interne* 2012;33:503-13.

33-Lopate G, Pestronk A, Al-Lozi M, Lynch T, Florence J, Miller T, Levine T, Rampy T, Beson B, Ramneantu I peripheral neuropathy in an outpatient cohort of patients with sogren's syndrome *Muscle Nerve*. 2006 ;33(5):672-674

34-M. Brauna, G. Lasannea, G. Hossab, R. Anxionnata, S. Bracarda

Anatomie morphologique et fonctionnelle de la moelle épinière *Revue Neurologique* 2012 : 168, A22

35-M Jallouli, C. Chapelon-Abric, D. Sène, Z. Amoura, N Costedoat Chalumeau, J. Haroche, D. Boutin-Le Thi Huong, J.-C. Piette, P. Cacoub

Comparaison selon les ethnies des patients atteints de sarcoïdose dans une étude monocentrique rétrospective portant sur 462 cas *La Revue de médecine interne* 2008;29 : 294–3

- 36-Mahfoudhi M, Mrabet N, Haddad S, El Heuch N, Bani W, et al. Manifestations neurologiques au cours du lupus érythémateux systémique : à propos de 25 cas. Rev Med interne 2015;36S:A100-A211.
- 37-Marshall SE. Behçet's disease. Best Pract Research Clin Rheumatol 2004;18:291-311.
- 38-Massara A, Bonazza S, Castellino G, et al. Central nervous system involvement in Sjögren's syndrome: unusual, but not unremarkable: clinical, serological characteristics and outcomes in a large cohort of Italian patients. Rheumatology 2010;49:1540–9.
- 39-Matthew WB, the neurological complications of ankylosing spondylitis. J Neurol sci 1968;6: 561-573 .
- 40-Milea D et Vignal-Clermont C. Neuropathies optiques carentielles, toxiques et médicamenteuses. Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS) Paris,Ophtalmologie, 2002;2 :485-530.
- 41-MIOSSECP:Pathologies auto-immunes: Aspects épidémiologiques, diagnostiques et principes de traitement.
- 42-Morreale M, Marchione P, Giacomini P, et al. Neurological involvement in primary Sjögren syndrome: a focus on central nervous system. Plos One 2014;9:84605].
- 43- Mori K, Lijima M, Koike H, Hattori N, Tanaka F, Watanabe H, et al. The wide spectrum of clinical manifestations in Sjögren's syndrome-associated neuropathy. Brain 2005;128:2518–34.
- 44-Mijiyawa M, Amanga K, Oniankitan O.I, Pitché P, Tchangai-Walla K. Les connectivites en consultation hospitalière à Lomé. Rev Med interne 1999;20:13-17.

- 45-Nishimura H, Tachibana H, Makiura N, Okuda B, Sugita M. Corticosteroidresponsive parkinsonism associated with primary Sjogren's syndrome. Clin Neurol Neurosurg 1994;96:327–31.
- 46-Noel N, Drier A, Wechsler B, Piette J.C, De Paz R, et al. Manifestations neurologiques de la maladie de Behçet. Rev Méd interne 2014;35 :112-20.
- 47-Ouedraogo D.-D, Korsaga-Somé N, Zabsonné Tiendrébéogo J, Tiéno H, Kaboré H, et al. Niamba P. Les connectivites en pratique hospitalière à Ouagadougou (Burkina Faso). Médecine et Santé Tropicales 2014; 24:271-274.
- 48Piette JC, Amoura Z, Wechsler B, Frances B. Manifestations neurologiques du syndrome des antiphospholipides. Rev Méd interne 1998;19 :39-45.
- 49- Piper WN, Helwig EB, progressive systemic sclerosis, visceral manifestations in generalized sclerodermies. Arch dermatol, 1955, 72:535-546
- 50-Ramos-Remus C, Duran Barragan S, Castillo-Ortiz J.D. Neurological involvement in rheumatoid arthritis. Clin Rheumatol 2012;31:1-12
- 51-Reynolds E. Vitamin B12, folic acid and the nervous system. Lancet Neurol 2006;5:949-60.
- 52-S. Hammami, I. Mehrez, A. Hamzaoui, W. Chebbi, S. Mahjoub. Les manifestations neurologiques au cours du lupus érythémateux systémique. J Rheumatol 2004; 31 : 2156–62.
- 53-Sobue G, Yasuda T, Kumazawa K, Yamamoto K, Mitsumata T. MRI demonstrates dorsal column involvement of the spinal cord in Sjögren's syndrome associated neuropathy. Neurology 1995;45:592–93.
- 54-Sofia Madrane, Camillo Ribi atteintes neurologiques centrales du lupus erythemateus Rev Med Suisse 2012; 848-853.

- 55-Thomas DJ, Kendall MJ, Witfield AG, Nervous system involvement in ankylosing spondylitis, Br Med Interne, 1974,1:148-150 .
- 56-Valdes-Ferrer SI. J Neuroimaging 2008;18:62-65.
- 57-Vuillier F, Medeiros du Bois L . Organisation fonctionnelle du cervelet : approche neuro anatomiaue. Revue neurologique. 2011 ; 167 :361- 369.
- 58-Zomalheto Xavier, Assogba Michee, Agbodande Anthelme, Atadokpede Felix, Gounongbe Marcelle, Avimadje Martin. Lupus érythémateux systémique : Particularités au Bénin et en afrique de l'Ouest. La tunisie Medicale - 2g014 ;92: 707-710 .
- 59-Le Bars D, Willer J.-C. Physiologie de la douleur. EMC-Anesthésie Réanimation 2004 ; 1: 227–266 .
- 60-BONNOTTE Bernard et al Syndrome inflammatoire.La revue du praticien 2003, 53:489-494.

RESUME

INTRODUCTION : Les maladies systémiques sont des affections inflammatoires diffuses susceptibles d'intéresser tous les organes ou systèmes d'organes simultanément ou successivement. Compte tenu de leur nature systémique, le système nerveux n'est pas épargné. En raison de leur gravité potentielle, les localisations neurologiques de ces affections systémiques sont considérées comme des complications. Elles peuvent être centrales (diffuses ou focales) ou périphériques. Les études portant sur les manifestations neurologiques des maladies systémiques sont surtout rapportées dans la littérature occidentale. Dans la littérature africaine, elles semblent rares voire exceptionnelles. L'objectif de ce travail : étudier les caractéristiques épidémiologiques, diagnostiques, thérapeutiques et évolutives des manifestations neurologiques au cours des maladies systémiques.

Matériel et méthodes : Il s'agissait d'une étude rétrospective réalisée dans le service de Rhumatologie du CHU Aristide Le Dantec de Dakar entre le 01 Janvier 2013 au 31 Decembre 2016 où nous avons colligé des observations de patients atteints de maladies systémiques et qui présentaient des manifestations neurologiques. Le diagnostic des maladies systémiques était retenu en accord avec leurs critères usuels internationaux. L'atteinte neurologique était établie sur des arguments épidémiologiques (sexe, âge), cliniques (atteinte centrale : diffuse ou focale, périphérique : motrice, sensitive, sensitivo-motrice), biologiques (analyse du LCR), radiologiques (TDM, IRM), fonctionnels (EMG, EEG). Pour chaque observation, avaient été analysées les données démographiques, cliniques, paracliniques, thérapeutiques et évolutives.

Résultats : Nous avons colligé 603 observations de patients atteints de maladies systémiques chez qui 50 parmi eux présentaient des manifestations neurologiques, soit une prévalence de 8,29%. Ces manifestations neurologiques intéressaient 27 femmes et 23 hommes, d'âge moyen de 50 ans avec des extrêmes entre 20 ans et 90 ans. Les maladies systémiques étaient des connectivites dans 36 cas et des pathologies auto-inflammatoires dans 14 cas. Les connectivites associaient : SGS primitifs (n=20), SGS secondaires [n= 5 (4 secondaires à une PR et 1 secondaire à un LES), polymyosites (n=7), PR (n=1), LES isolé (n=1), vascularite (n=1), syndrome catastrophique des antiphospholipides (n=1). Les affections auto-inflammatoires se répartissaient en SPA (n=12), goutte chronique polyarticulaire (n=1), maladie de Behçet (n=1). Les manifestations neurologiques étaient centrales dans 8 cas et périphériques dans 49 cas. Elles étaient parfois associées chez un même patient. Les atteintes étaient centrales diffuses dans 8 cas (méningo-encéphalite aseptique : 4 cas) et focales dans 4 cas à type d'AVC ischémique (3cas) et de myélite longitudinale (1cas). Les atteintes périphériques étaient une mononeuropathie (n=18), une mononeuropathie multiple (n=4), une polyneuropathie sensitive (n=4), une polyneuropathie motrice (n=6), une polyneuropathie sensitivo-motrice (n=3), une polyradiculoneuropathie (n=14). La survenue des manifestations neurologique était concomitante au diagnostic de la maladie systémique, sauf dans un cas d'AVC où il s'agissait d'une complication évolutive. L'évolution sous traitement était défavorable dans 5 cas, marquée par la survenue d'un décès en rapport avec une méningo-encéphalite aseptique (n=4) et une embolie pulmonaire massive (n=1). Ces décès survenaient sur un terrain de PR+SGS dans 3 cas, LES +SGS dans 1 cas et syndrome catastrophique des antiphospholipides dans 1 cas.

Conclusion : Les manifestations neurologiques sont dominées dans notre étude par les atteintes périphériques. Leurs survenue au cours des maladies systémiques comme l'illustre nos cas de décès est un facteur de mauvais pronostic. Ainsi, leur recherche doit être systématique au cours des maladies systémiques. En revanche, devant toute atteinte neurologique inexplicée, il faut évoquer la possibilité d'une cause systémique.

Mots clés : Maladies systémiques, Manifestations neurologiques centrales et périphériques, Epidemiologie, Diagnostic, Traitement, Dakar.