



Quand le lupus érythémateux systémique réfractaire devient paralysant

1^{er} Auteur : Ameni , Regaieg, Residente , médecine interne , CHU Hedi Chaker, Sfax, Tunisie

Autres auteurs, équipe:

- Abir, Derbel, Assistante , médecine interne , CHU Hedi Chaker, Sfax, Tunisie
- Mouna,Guermazi, Assistante ,médecine interne , CHU Hedi Chaker, Sfax, Tunisie
- Aicha, Abbassi, Résidente , médecine interne , CHU Hedi Chaker, Sfax, Tunisie
- Mariem , Ghribi, Assistante ,médecine interne , CHU Hedi Chaker, Sfax, Tunisie
- Raida , Ben Salah, Professeur, médecine interne , CHU Hedi Chaker, Sfax, Tunisie
- Mouna , Snoussi, Professeur, médecine interne , CHU Hedi Chaker, Sfax, Tunisie
- Faten , Frikha, Professeur , médecine interne , CHU Hedi Chaker, Sfax, Tunisie
- Ameni , Jerbi, Assistante ,Immunologie , CHU Habib Bourguiba , Sfax, Tunisie
- Hend , Hachicha, Assistante, Immunologie , CHU Habib Bourguiba , Sfax, Tunisie
- Sameh , Marzouk, Professeur , médecine interne , CHU Hedi Chaker, Sfax, Tunisie
- Zouhaier , Bahloul, Professeur , médecine interne , CHU Hedi Chaker, Sfax, Tunisie

Introduction

L'atteinte du système nerveux périphérique au cours du lupus érythémateux systémique (LES) est rare (<10%), encore plus si elle est paralysante. Les multinévrites sont exceptionnelles et leur association à une cryoglobulinémie est rarissime. Nous rapportons un cas de multinévrite sensitivo-motrice sévère associée à une cryoglobulinémie de type I.

Observation :

-Femme 47 ans

-ATCDS: familiaux de lupus, suivie pour LES et syndrome des antiphospholipides (SAPL)

-Motif d’hospitalisation: décembre 2025 pour bilan de sa maladie.

-Son histoire :

**Début: 2007* purpura thrombopénique immunologique (PTI) réfractaire aux corticoïdes, nécessitant rituximab et splénectomie.

**2017,* épisode thrombo-embolique en post-partum a conduit au diagnostic de SAPL avec anticoagulation curative.

**2023,* le LES était retenu devant une polyarthrite, des anticorps anti-ADN positifs et une hypocomplémentémie. Elle a été traitée par corticothérapie moyenne dose et antipaludéens de synthèse.

**Avril 2025,* syndrome néphrotique impur avec hématurie, insuffisance rénale (clairance 45 ml/min) et thrombopénie sévère. Le bilan immunologique montrait un complément effondré et des anti-ADN >800 UI/mL. La biopsie rénale concluait à une néphropathie lupique stade III et V. Elle a reçu des bolus de méthylprednisolone, puis corticothérapie forte dose avec cyclophosphamide mensuel (1g/cure) et antipaludéens de synthèse.

**À 6 mois* de traitement (décembre 2025), l'insuffisance rénale et la thrombopénie s'étaient améliorées mais le syndrome néphrotique persistait.

-Clinique : des troubles de la marche avec paresthésies bilatérales des mains.

-Examen : déficit de dorsiflexion des pieds avec steppage bilatéral et réflexes ostéo-tendineux faibles à gauche.

-Examen complémentaires :

**L'électroneuromyogramme (ENMG) :* neuropathie axono-démyélinisante sévère des quatre membres épargnant le nerf médian droit, confirmant la multinévrite sensitivo-motrice paralysante.

**Le bilan infectieux* négatif (Lyme, VHB, VHC, VIH)

**RM cérébro-médullaire* normale.

**Le bilan immunologique* révélait des anti-ADN à 400 UI/mL, des anticardiolipines positifs et un complément effondré.

** La cryoglobulinémie* était positive de type I (IgG monoclonale).

Aucune hémopathie n'a été retenue (TDM thoraco-abdomino-pelvien et ponction sternale normaux).

- Traitement :

**Bolus de méthylprednisolone* (3 jours) puis relais par corticothérapie forte dose orale.

**Des immunoglobulines intraveineuses* pendant 5 jours ont apporté une légère amélioration du déficit sensitivo-moteur.

**Le mycophénolate mofétil* (3g/jour) était initié

** Rituximab* envisagé.

Discussion

La cryoglobulinémie est une cause classique de multinévrite. Néanmoins, la cryoglobuline de type I est exceptionnelle dans le LES, habituellement de type mixte (II ou III). Bien que la neuropathie périphérique soit bien documentée dans le syndrome de Sjögren, elle reste rare dans le lupus. Le mécanisme physiopathologique suggère une atteinte vasculitique par occlusion microvasculaire des vasa nervorum et dépôts de complexes immuns. Au cours du SAPL, l'atteinte neurologique périphérique est rare et touche préférentiellement le système nerveux central.

Conclusion

Ce cas exceptionnel de multinévrite paralysante associée à une cryoglobulinémie de type I au cours d'un LES illustre la complexité diagnostique et physiopathologique des atteintes neurologiques périphériques secondaires à la maladie lupique. La corticothérapie à forte dose et les immunoglobulines se sont révélées efficaces, soulignant l'importance d'un diagnostic précoce et d'une prise en charge adaptée.