

Méningoencéphalites — Atteintes neurologiques graves au cours des maladies systémiques

Meningoencephalitis — Severe neurological involvements in systemic diseases

B. Godeau

© SRLF et Springer-Verlag France 2011

Introduction

Le terme maladie systémique regroupe des affections pathologiques différentes dans leur physiopathologie, leurs manifestations cliniques ou leur pronostic, incluant principalement les connectivites et les vascularites systémiques. On peut y ajouter la sarcoïdose qui mérite d'être abordée ici en raison de son caractère souvent multisystémique et de la fréquence des atteintes neurologiques qui peuvent parfois être révélatrices.

De nombreuses complications peuvent survenir au cours de l'évolution des maladies systémiques et nécessiter une admission en réanimation. Il n'est cependant pas exceptionnel que le diagnostic de maladie systémique soit porté à l'occasion d'une admission en unité de soins intensifs, la maladie étant révélée par une complication viscérale grave. Parmi celles-ci, l'atteinte du système nerveux peut être au premier plan et poser de difficiles problèmes diagnostiques [1].

Nous aborderons ici les principales manifestations neurologiques centrales des maladies systémiques. Dans un but didactique, nous aborderons les atteintes les plus fréquentes, et nous nous limiterons aux atteintes spécifiques des maladies systémiques, mais il faut insister sur la possibilité d'infections opportunistes à localisation neurologique qui peuvent survenir dans un contexte d'immunodépression et de complications iatrogènes auxquelles, le réanimateur devra penser en priorité lorsqu'une complication neurologique survient chez un patient atteint d'une maladie systémique connue et traitée par immunosuppresseurs.

Vascularites systémiques

Les vascularites sont des maladies inflammatoires caractérisées par une inflammation de la paroi vasculaire, responsa-

bles d'une atteinte souvent multiviscérale et parfois sévère. Plusieurs classifications ont été proposées, mais la plus utilisée est celle de Chapel Hill. Elle repose sur le calibre et la nature des vaisseaux touchés. Trois groupes ont ainsi été définis. Le premier concerne les vascularites atteignant les artères de gros calibres, c'est-à-dire l'aorte et ses branches. Ce groupe comprend la maladie de Horton et l'artérite de Takayasu. Le deuxième groupe correspond aux vascularites atteignant les artères de moyen calibre et comprend la maladie de Kawasaki, qui est une pathologie avant tout pédiatrique, et la périartérite noueuse (PAN) dite « classique » par opposition à la « PAN microscopique » ou polyangéite microscopique. Le troisième groupe est plus hétérogène et correspond aux vascularites des petits vaisseaux. De façon très schématique, ce dernier groupe comprend, d'une part, les vascularites pouvant être associées à la présence des anticorps anticytoplastes des polynucléaires (ANCA) incluant la polyangéite microscopique, l'angéite de Churg et Strauss et la granulomatose de Wegener et, d'autre part, les vascularites liées à des dépôts d'immuns complexes et en particulier les vascularites des cryoglobulinémies et le purpura rhumatoïde.

Ces différentes pathologies partagent certaines manifestations cliniques telles qu'une atteinte cutanée (livedo, purpura vasculaire, etc.), une polyneuropathie et des signes généraux (altération de l'état général, fièvre spécifique, syndrome inflammatoire, etc.). Elles peuvent, par ailleurs, être associées à certaines infections virales (principalement le virus de l'hépatite B mais également le virus de l'hépatite C, le virus de l'immunodéficience humaine et l'HTLV1) qui devront être recherchées.

Maladie de Takayasu

Au sein du groupe des vascularites des gros vaisseaux, il est rare que la maladie de Horton entraîne des complications neurologiques centrales justifiant une admission en réanimation. En revanche, la maladie de Takayasu peut entraîner des tableaux d'accident vasculaire ischémique par sténose inflammatoire des troncs supra-aortiques. Ce diagnostic

B. Godeau (✉)

Service de médecine interne, centre de référence des cytopénies auto-immunes de l'adulte, CHU Henri-Mondor, AP-HP, UPEC, 51, avenue de Lattre-de-Tassigny, F-94000 Créteil, France
e-mail : bertrand.godeau@hmn.aphp.fr

doit donc être évoqué devant une femme jeune présentant un accident vasculaire ischémique lorsque ce dernier survient en dehors de tout facteur de risque d'athérome ou de cardiopathie emboligène. Le diagnostic peut être suspecté cliniquement devant l'existence de carotidynies et l'absence de pouls ou l'existence d'une asymétrie tensionnelle. Le diagnostic sera confirmé par l'imagerie. En effet, le développement de l'imagerie non invasive (écho-doppler, angio-IRM, angio-TDM) a beaucoup simplifié le diagnostic et limité la nécessité de recourir à l'angiographie conventionnelle qui a en plus l'inconvénient de ne visualiser que les anomalies du calibre artériel, mais ne permet pas de mettre en évidence l'épaississement inflammatoire de la paroi artérielle. La maladie de Takayasu entraîne des sténoses et/ou des dilata-tions anévrismales des troncs supra-aortiques avec présence d'un épaississement inflammatoire de la paroi artérielle. Il faut souligner qu'il n'existe pas de marqueur immunologique spécifique et que le syndrome inflammatoire biologique peut être très modéré, voire absent.

Vascularites à ANCA

Au sein des vascularites à ANCA, il est rare qu'elles se révèlent par une atteinte neurologique centrale isolée. Elles peuvent néanmoins entraîner des accidents ischémiques, des atteintes méningées en rapport avec une pachyméningite, une comitialité, des atteintes hypophysaires, en particulier au cours de la maladie de Wegener qui peut également donner des atteintes rétro-orbitaires évocatrices. Devant une atteinte neurologique centrale, le diagnostic de vascularite sera évoqué devant l'existence d'un tableau systémique pouvant associer, à des degrés divers de la fièvre, un amaigrissement, un syndrome inflammatoire biologique et la présence de signes extraneurologiques centraux qu'il faut rechercher soigneusement : multinévrite avec abolition d'un réflexe, arthromyalgies inflammatoires, présence d'une vascularite cutanée pouvant se manifester par un purpura nécrotique ou un livedo, une perforation de la cloison nasale, une atteinte pulmonaire qu'il s'agisse d'un asthme d'apparition récente orientant vers une angéite de Churg et Strauss ou des nodules pulmonaires pouvant évoluer vers l'excavation qui orienteront vers une maladie de Wegener. L'atteinte rénale est également possible avec une atteinte glomérulaire se traduisant par une protéinurie et une hématurie microscopique. On peut également observer des hémorragies intra-alvéolaires au cours de la maladie de Wegener ou de la micropolyangéite microscopique. Le diagnostic a été considérablement simplifié par la découverte des ANCA qui donnent une fluorescence cytoplasmique en immunofluorescence en cas de maladie de Wegener avec des anticorps dirigés contre la protéinase 3 en Elisa et une fluorescence périmucléaire avec des anticorps dirigés contre la myéloperoxydase (MPO) au cours de la micropolyangéite

ou de la maladie de Churg et Strauss. Les ANCA sont présents dans plus de 90 % des cas au cours de la maladie de Wegener, mais dans seulement 50 à 70 % des cas au cours de la micropolyangéite ou de la maladie de Churg et Strauss. Leur absence n'élimine donc pas le diagnostic.

Maladie de Behçet

La maladie de Behçet est la vascularite au cours de laquelle l'atteinte du système nerveux est la plus fréquente et peut révéler la maladie [2]. Elle touche préférentiellement les sujets originaires de Tunisie et de Turquie, mais elle peut être occasionnellement observée dans toutes les ethnies.

Les manifestations neurologiques centrales sont les plus graves et peuvent donner des tableaux variés : atteintes des paires crâniennes, convulsions, syndrome pyramidal, atteinte médullaire, méningite aseptique, syndrome confusional, etc. L'imagerie IRM est plus sensible que la tomodensitométrie et montre des lésions inflammatoires en hypersignal T2 qui touchent en priorité le tronc cérébral. L'atteinte hémisphérique est plus rare et est généralement associée à une atteinte mésodiencephalique. De telles images, chez un homme jeune appartenant à une ethnie à risque, sont très évocatrices et doivent faire rechercher des signes cliniques qui ont pu passer inaperçus ou qui ont été négligés par le patient et son entourage : aphose qui est évocatrice quand elle est bipolaire, atteignant alors la bouche et les parties génitales, où elle laisse des cicatrices, uvéite antérieure ou pan uvéite dont on recherchera des cicatrices par l'examen ophtalmologique, épisodes de phlébite superficielle, pseudo-folliculite qui peut passer inaperçue si on ne la recherche pas. Il n'existe pas de test biologique permettant de poser le diagnostic de maladie de Behçet qui repose encore exclusivement sur des critères cliniques. La recherche de l'antigène HLAB5 est peu utile en raison de son absence de spécificité.

La maladie de Behçet peut également se manifester par des thrombophlébites cérébrales qui ont souvent une évolution à bas bruit et un pronostic favorable. Les transformations hémorragiques sont rares. Des formes graves sont cependant possibles pouvant entraîner des céphalées, un œdème papillaire, une comitialité, des paralysies oculomotrices. La ponction lombaire, si elle est réalisée, peut être associée à une prise de pression qui est élevée en cas de thrombophlébite, mais il est clair que l'angio-IRM a considérablement simplifié le diagnostic de cette complication.

Vascularite isolée du système nerveux central

La vascularite isolée du système nerveux central est sûrement un des diagnostics les plus difficiles, car en l'absence de signes extraneurologiques (par définition) et de signe biologique pathognomonique, le diagnostic repose exclusivement sur le contexte clinique et les données de l'icnographie [3].

Elle est définie par une atteinte récente et isolée du système nerveux central d'origine ischémique avec une atteinte de plusieurs artères proximales sans signes d'athérome. Elle atteint préférentiellement la carotide interne et les artères proximales, mais une atteinte des artères de petits calibres (secondes dérivations des artères intracrâniennes) est possible. Toutes les tranches d'âge peuvent être touchées, et les signes d'appel sont polymorphes : céphalée, signes neurologiques focaux, accidents vasculaires, troubles cognitifs... Il faut en théorie une preuve histologique qui peut être obtenue par une biopsie leptoméningée, mais en pratique, cette biopsie est rarement pratiquée, et le diagnostic repose surtout sur les données iconographiques. L'angiographie conventionnelle reste la technique la plus sensible mais qui peut être parfois remplacée par l'angio-IRM et l'IRM qui montrent des infarctus multiples d'âges différents et bilatéraux dans 90 %, avec en angio-IRM la présence d'images de sténoses associées à des images de dilatations anévrismales. Devant ce tableau, le diagnostic de maladie systémique associée est éliminé devant l'absence de signes extraneurologiques d'appel, l'absence de contexte inflammatoire, la négativité du bilan immunologique (anticorps antinucléaires et ANCA négatifs), l'absence de prise de toxiques et notamment la cocaïne et l'absence de terrain athéromateux. La vascularite isolée du système nerveux central doit également être différenciée de l'angiopathie cérébrale bénigne qui touche la femme jeune, parfois pendant la période de post-partum et qui se caractérise par une céphalée intense d'apparition brutale. On retrouve souvent une notion de terrain migraineux et de prise de vasoconstricteurs. L'évolution est favorable en quelques mois à la différence de la vascularite isolée du système nerveux central qui est une pathologie grave nécessitant le recours aux immunosuppresseurs.

Connectivites

Lupus systémique

Parmi les connectivites, le lupus systémique mérite d'être traité en premier, car les atteintes neurologiques y sont fréquentes, parfois graves, justifiant une intensification thérapeutique, et peuvent être révélatrices [4]. Le neuro-lupus peut pratiquement donner tous les tableaux neurologiques imaginables : chorée, accident vasculaire d'allure ischémique, tableau de pseudocompression médullaire en rapport avec une myélite transverse, tableau de démyélinisation pouvant poser des diagnostics différentiels difficiles avec une sclérose en plaques, état de mal convulsif, tableau psychiatrique aigu, troubles cognitifs, etc. La physiopathologie est complexe, et il est important au sein de ces multiples atteintes de séparer ce qui revient à une atteinte « immuno-

gique » qui justifiera un traitement immunosuppresseur des atteintes vasculaires ischémiques liées à des phénomènes de thromboses dues à la présence d'anticorps antiphospholipides (anticorps anticardiolipides à titre fort et/ou présence d'un anticoagulant circulant lupique), en sachant que certaines atteintes comme les myélites transverses ou les chorées peuvent associer les deux mécanismes qui ne sont pas mutuellement exclusifs. Lorsque ces atteintes neurologiques sont révélatrices, le diagnostic repose sur le contexte clinique, le lupus touchant en priorité la femme jeune. Il est capital de rechercher à l'interrogatoire des signes évocateurs de lupus : antécédents de fausses couches répétées ou de phlébites, photosensibilité, alopecie, syndrome sec oculaire et buccal, arthromyalgies, épisode d'aphtose buccale. Le diagnostic est grandement facilité par la présence d'anticorps antinucléaires associés à des anticorps anti-ADN et d'anticorps anti-ECT de type anti-Sm. Le tableau immunologique peut cependant être incomplet au début et se limiter à la présence d'anticorps antinucléaires à un titre faible. La recherche d'anticorps qui seraient spécifiques de l'atteinte neurologique, tels que les anticorps antiribosomes P ou anti-NR2 glutamate R, est encore réservée à la recherche. L'augmentation du taux d'interféron dans le LCR est un élément d'orientation en faveur du diagnostic de neuro-lupus. L'imagerie est non spécifique et peut être strictement normale. L'électroencéphalogramme est en revanche souvent perturbé, de manière non spécifique, mais il peut alors aider à confirmer l'organocité devant un tableau purement psychiatrique.

Syndrome des antiphospholipides (SAPL)

Le SAPL est défini par la présence d'anticorps antiphospholipides et par la survenue d'événements obstétricaux (fausses couches répétées ou pertes fœtales) ou d'accidents thrombotiques veineux et/ou artériels. Les anticorps antiphospholipides peuvent être des anticorps anticardiolipides de type IgG ou IgM ayant une valeur diagnostique que s'ils sont présents à titre fort (plus de 40 U) et/ou un anticoagulant circulant de type lupique. Ces anticorps doivent être présents à deux reprises à plus de 12 semaines d'intervalle pour s'affranchir des situations comme les infections virales où l'on peut observer de manière transitoire des anticorps antiphospholipides sans réel pouvoir pathogène. Le SAPL peut être isolé ou associé à un lupus où la recherche d'anticorps antiphospholipides doit être systématique et répétée. Il peut se manifester par un accident vasculaire ischémique, parfois associé à des anomalies valvulaires à type d'épaississement de la valve mitrale. La recherche d'anticorps antiphospholipides doit donc faire partie du bilan étiologique d'un accident vasculaire ischémique du sujet jeune. Cette recherche est en revanche inutile lorsque l'accident vasculaire survient chez un sujet âgé, a fortiori s'il existe un terrain athéromateux.

Le SAPL peut également entraîner un syndrome catastrophique des antiphospholipides qui associe une défaillance multiviscérale notamment cardiaque et pulmonaire avec une insuffisance rénale. Des signes neurologiques sont fréquemment présents et notamment des signes neurologiques focaux fluctuants ou un état de mal convulsif en rapport avec une microangiopathie thrombotique.

Syndrome de Sneddon

Le syndrome de Sneddon associe chez une femme jeune un livedo racemosa à un accident vasculaire cérébral ischémique. Le livedo racemosa se différencie du fréquent et banal livedo vasomoteur par les caractéristiques sémiologiques suivantes : il ne siège pas seulement aux membres inférieurs (il faut savoir le rechercher au niveau du tronc), et les mailles sont larges et ouvertes. Dans 50 % des cas, le syndrome de Sneddon est associé à la présence d'anticorps antiphospholipides, ce qui a alors des conséquences thérapeutiques importantes, car le traitement ne repose plus alors sur l'aspirine mais sur les antivitamines K.

Syndrome de Gougerot-Sjögren

Le syndrome de Gougerot-Sjögren peut donner des atteintes neurologiques centrales qui peuvent occasionnellement poser de difficiles problèmes diagnostiques avec une sclérose en plaques, avec notamment des atteintes neurologiques encéphaliques multifocales ou médullaires. Il est néanmoins rare que le tableau ait un mode d'installation aussi brutal qu'au cours du lupus, et le médecin réanimateur est donc moins concerné par cette pathologie. Devant un tableau neurologique central inexplicé, il est néanmoins licite d'évoquer cette pathologie et de réaliser une biopsie des glandes salivaires accessoires et un examen ophtalmologique s'il existe un syndrome sec oculaire et/ou buccal. Au plan immunologique, le syndrome de Gougerot-Sjögren associe la présence d'anticorps antinucléaires à celle d'anticorps anti-ECT de type SSA/Ro.

Sarcoïdose

L'atteinte neurologique de la sarcoïdose se caractérise par son polymorphisme d'expression puisqu'en dehors des accidents vasculaires cérébraux, la sarcoïdose peut donner pratiquement tous les tableaux neurologiques [5]. Certaines atteintes sont plus particulièrement évocatrices telles que l'hydrocéphalie, l'atteinte des nerfs crâniens, les atteintes hypothalamohypophysaires. L'atteinte méningée est très fréquente et peut se manifester par une pachyméningite visible au scanner ou à l'IRM. L'atteinte neurologique peut

être révélatrice et être alors de diagnostic difficile, mais elle survient le plus souvent dans le cadre d'une sarcoïdose multiviscérale. Parmi les atteintes extraneurologiques, il faut souligner la fréquence de l'atteinte cardiaque. Elle devra donc être systématiquement recherchée par les méthodes les plus sensibles (échographie, scintigraphie, IRM) en raison de sa gravité, avec un risque de mort subite. Au plan iconographique, la neurosarcoïdose se manifeste par des lésions non spécifiques d'hyperdensité au scanner sans effet de masse, sans œdème périlésionnel et sans calcification et en hypersignal en T2 en IRM. Ces images sont mal corrélées à la clinique.

Le diagnostic de neurosarcoïdose repose sur un faisceau d'arguments basés sur la présentation clinique et sur la mise en évidence d'une diffusion des lésions avec l'atteinte d'un autre territoire (médiastinopulmonaire, cardiaque, oculaire, lymphoïde, etc.). Le bilan doit donc comporter la réalisation d'un scanner thoracoabdominopelvien, un examen ophtalmologique même en l'absence de signes d'appel à la recherche notamment d'une uvéite postérieure, l'électrophorèse des protides révèle une hypergammaglobulinémie polyclonale. La négativité de l'IDR peut être utile quand existe la notion d'une positivité antérieure. Le dosage de l'enzyme de conversion de l'angiotensine n'a en revanche pas d'intérêt diagnostique en raison de son manque de spécificité. Au terme de ce bilan, il faut biopsier un organe atteint (bronches, ganglions médiastinaux, peau, glandes salivaires, etc.) en privilégiant l'organe le plus facilement accessible à la recherche de lésions granulomateuses gigantocellulaires sans nécrose caséeuse, mais dont on rappellera que leur présence doit toujours être interprétée en fonction de la clinique en raison de leur absence de spécificité.

Quelques autres diagnostics qui doivent être connus du réanimateur

Encéphalopathie de Hashimoto

L'encéphalopathie de Hashimoto mérite d'être connue en raison de sa corticosensibilité [6]. Elle touche des sujets de plus de 50 ans, souvent de sexe féminin, et se manifeste par un tableau de détérioration intellectuelle progressive avec des signes neurologiques d'accompagnement à type de tremblements, de syndrome pyramidal ou extrapyramidal, de comitialité et de troubles de conscience pouvant simuler une maladie de Creutzfeldt-Jacob. Plus rarement, le tableau peut être aigu et pseudovasculaire avec des troubles cognitifs et de la conscience d'installation rapide, parfois associés à une comitialité. Le scanner est habituellement normal, l'IRM montre des hypersignaux T2 non spécifiques, l'analyse du LCR est normale ou révèle la présence d'une

hyperprotéinorachie modérée. Le diagnostic sera évoqué devant la présence d'anticorps antithyroperoxydase et d'anticorps antithyroglobuline à un titre élevé, alors que le patient est souvent en euthyroïdie. La corticosensibilité est un argument supplémentaire pour le diagnostic.

SICRET syndrome

Le SICRET syndrome également appelé syndrome de Susac associe à des degrés divers chez une femme jeune des céphalées, des troubles de l'audition et de la vision avec des vertiges et une hypoacousie bilatérale brutale, des troubles psychiatriques, une comitialité [7]. Il associe des infarctus de la rétine, de la cochlée et de l'encéphale d'où l'acronyme Small Infarctus Cochlear Retinal and Encephalic Tissue. L'IRM montre des hypersignaux avec une prise de gadolinium en T1. L'angiographie si elle est pratiquée est normale. La physiopathologie est mal connue et le traitement mal codifié ; la place des antiagrégants et des corticoïdes est

notamment discutée. Le pronostic est favorable malgré le tableau initial parfois inquiétant.

En pratique...

Comme nous l'avons vu, le catalogue des atteintes neurologiques des maladies systémiques peut donner le vertige à un réanimateur qui n'est, en règle, qu'occasionnellement confronté à ce type de pathologies. Ainsi, et dans un but didactique, cet article s'est volontairement limité aux atteintes les plus fréquentes. Une autre difficulté provient du fait qu'il est rare que les maladies systémiques donnent un tableau clinique neurologique très spécifique, et nous avons vu par exemple que le neuro-lupus ou la neurosarcoïdose pouvaient entraîner pratiquement tous les tableaux neurologiques imaginables. L'icôneographie n'aide que rarement au diagnostic positif dans la mesure où elle est indispensable pour éliminer d'autres causes, notamment tumorales ou

Tableau 1 Les six étapes pour faire le diagnostic de maladie systémique devant une atteinte neurologique grave inexpliquée

Y penser...

Interroger le patient et/ou sa famille (Tableau 2)

Rechercher sur des arguments cliniques et paracliniques simples une atteinte extraneurologique

Rechercher des autoanticorps (Tableaux 3 et 4)

En fonction du contexte, réaliser éventuellement une biopsie d'organe pour mettre en évidence une vascularite ou une granulomatose

Affirmer l'existence d'une poussée de la maladie systémique et éliminer une origine infectieuse ou iatrogène à la complication neurologique

Tableau 2 Questions à poser pour rechercher une maladie systémique devant une atteinte neurologique inexpliquée

Questions	Orientations diagnostiques
ATCD familiaux	Contexte familial parfois présent au cours de certaines connectivites comme le lupus par exemple
Toxicomanie	Vascularite systémique satellite du virus de l'hépatite C ou plus rarement du VIH ou du VHB
Photosensibilité	Lupus
Syndrome de Raynaud	Connectivites, vascularites
Phlébite(s)	SAPL primaire ou satellite d'un lupus
Sécheresse buccale ou oculaire	Syndrome de Gougerot-Sjögren primaire ou associé à une autre connectivite, sarcoïdose
Ulcération buccale, aphtose	Maladie de Behçet, lupus
Épisode d'œil rouge	Maladie de Behçet, sarcoïdose
Épisode d'érythème noueux	Maladie de Behçet, sarcoïdose
Alopécie	Lupus
Fausses couches, événements obstétricaux	SAPL primaire ou satellite d'un lupus
Grossesse récente, prise récente d'estroprogestatifs	Lupus
Arthromyalgies de rythme inflammatoire	Lupus, vascularites, sarcoïdose

Tableau 3 Données de l'examen clinique à rechercher (liste non limitative...)		
Localisation	Signe	Orientation diagnostique
Peau	Livedo	SAPL, Lupus, Sd de Sneddon, vascularite
	Purpura vasculaire	Connectivite, vascularites
	Sarcoïdes	Sarcoïdose
	Érythème noueux	Sarcoïdose, maladie de Behçet
Scrotum, vulve	Cicatrice d'aphtose	Maladie de Behçet
Bouche	Aphtes	Maladie de Behçet,
	Ulcérations buccales, ulcérations du palais	Lupus
Parotides	Hypertrophie	Syndrome de Gougerot-Sjögren, sarcoïdose
Aires ganglionnaires	Adénopathies, splénomégalie	Lupus, sarcoïdose
Cuir chevelu	Alopécie diffuse ou pelade	Lupus
Fosses nasales	Perforation de la cloison nasale visible à l'œil nu	SAPL primaire ou associé à un lupus, maladie de Wegener, polychondrite
Pression artérielle aux 2 bras	Asymétrie tensionnelle ou TA imprenable	Maladie de Takayasu
Pouls et artères	Abolition d'un pouls ou souffle sur un trajet artériel	Maladie de Takayasu, maladie de Horton, SAPL primaire ou associé à un lupus
Percussion des ROT	Abolition d'un réflexe	Multinévrite orientant en priorité vers une vascularite

Sd : syndrome.

Tableau 4 Examens complémentaires à demander en première intention pour rechercher une maladie systémique devant une atteinte neurologique grave inexpliquée		
Examens	Anomalies recherchées	Orientations diagnostiques
NFS, plaquettes	Cytopénie(s) Hyperéosinophilie	Lupus Vascularite
VS CRP	Sd inflammatoire	Vascularite
EPP	Hypergammaglobulinémie polyclonale	Lupus, Sjögren, sarcoïdose
Créatinine	Insuffisance rénale	Lupus, vascularite, sarcoïdose
Bandelette urinaire	Protéinurie, hématurie microscopique	Lupus, vascularite
CPK	Myosite	Lupus, vascularite, sarcoïdose
Ac antinoyaux, anti-ADN, anti-ECT, anti-Ro/SSA, C3, C4, complément total	Présence d'autoanticorps, hypocomplémentémie	Lupus et autres connectivites
Facteurs rhumatoïdes, anticorps anti-CCP	Présence d'une sérologie rhumatoïde positive et/ou d'anticorps anti-CCP	Polyarthrite rhumatoïde
ANCA	Présence d'ANCA	Vascularite (orientation selon le type de fluorescence et la cible antigénique en Elisa) [voir texte]
Ac antithyropéroxydase et antithyroglobuline	Présence d'anticorps antithyroïde	Encéphalopathie de Hashimoto
Recherche d'anticoagulant circulant lupique (laboratoire d'hémostase)	Présence d'un anticoagulant circulant lupique	SAPL primaire ou associé à un lupus
Ac anticardiolipides	Présence d'anticorps anticardiolipides de type IgG à un titre supérieur à 40 U	SAPL primaire ou associé à un lupus
Sérologies VHB, VHC, VIH	Infection virale à VIH, VHC, VHB	Vascularite
Radio de thorax ± TDM	Adénopathies médiastinales	Sarcoïdose
thoracoabdominopelvien	Syndrome interstitiel Nodule(s) pulmonaire(s) (± excavation)	Sarcoïdose, lupus Maladie de Wegener

Ac : anticorps ; Sd : syndrome.

infectieuses, mais ne donne pratiquement jamais d'image spécifique permettant d'affirmer le diagnostic de maladie systémique (sauf peut-être au cours de certaines vascularites). Dès lors, le réanimateur doit savoir penser au diagnostic de maladie systémique devant un tableau neurologique inexpliqué après avoir éliminé les causes infectieuses curables. Cette démarche repose d'abord sur l'interrogatoire du patient ou de sa famille et l'analyse fine des antécédents. Les Tableaux 1 et 2 résument les éléments de cette démarche. Ensuite, il ne faut pas oublier l'examen clinique extra-neurologique qui peut révéler des signes ayant une grande valeur diagnostique (Tableau 3). Enfin, des examens complémentaires simples dont le lecteur trouvera la liste dans le Tableau 4 permettent d'orienter le diagnostic, et le réanimateur devra pouvoir exiger du laboratoire qu'ils soient réalisés en urgence. Il est inutile d'insister sur l'importance d'une prise en charge collégiale et multidisciplinaire et de la nécessité d'une discussion entre le réanimateur, le neurologue, l'interniste avec l'aide des neuroradiologues dont le support et l'expertise sont fondamentaux pour aboutir rapidement à un diagnostic dans des situations qui sont presque toujours des urgences thérapeutiques.

Conflit d'intérêt : l'auteur déclare ne pas avoir de conflit d'intérêt.

Références

1. Appenzeller S, Vasconcellos Faria A, Zanardi VA, et al (2008) Vascular involvement of the central nervous system and systemic diseases: etiologies and MRI findings. *Rheumatol Int* 28:1229–37
2. Siva A, Saip S (2009) The spectrum of nervous system involvement in Behçet's syndrome and its differential diagnosis. *J Neurol* 256:513–29
3. Sazlvarini C, Brown RD, Calamia KT, et al (2007) Primary central nervous system vasculitis: analysis of 101 patients. *Ann Neurol* 62:442–51
4. Joseph FG, Lammie GA, Scolding NJ (2007) Central nervous system lupus: a study of 41 patients. *Neurology* 69:644–54
5. Chapelon-Abrie C (2006) Neurosarcoïdose : état des connaissances. *Rev Neurol* 162:1173–88
6. Archambeaud F, Galinat S, Regoubey Y, et al (2001) Encéphalopathie de Hashimoto. Analyse de quatre observations. *Rev Med Interne* 22:653–9
7. Maillart E, Deschamps R, Moulignier A, et al (2009) Syndrome de Susac : étude de cinq cas. *Rev Neurol* 165:575–82