



« Quand le tremblement fait tomber le masque... »

“When the tremor knocks down the mask...”

Guèye EHTN<sup>1</sup>, Ndiaye M<sup>1</sup>, Sarr MN<sup>1</sup>, Dieng M<sup>2</sup>, Koné MM<sup>1</sup>, Dieng N<sup>1</sup>, Fall AN<sup>1</sup>, Fall F<sup>1</sup>, Fall CA<sup>1</sup>, Gning SB<sup>1</sup>

1. Service de médecine interne, Hôpital principal de Dakar

2. Service de médecine interne, Hôpital militaire de Ouakam, Dakar

Auteur correspondant : El hadji Tafsir Niaw Guèye / E-mail : tafsir1001@gmail.com

## Résumé

**Introduction** : Le neurolupus, ou lupus neuropsychiatrique, désigne les manifestations neurologiques et/ou psychiatriques associées au lupus érythémateux systémique. Il peut revêtir des formes très variées, rendant le diagnostic parfois complexe, notamment lorsque les signes sont inauguraux et atypiques. Nous rapportons l'observation d'une patiente atteinte de neurolupus révélé par un tremblement invalidant.

**Observation** : Mme L D, 59 ans, hypertendue connue, était admise pour un tremblement des mains survenant au repos, associé à des céphalées sans vomissement, avec une notion de fièvre. L'examen clinique retrouvait une patiente apyrétique, une TA = 142/94 mm Hg, avec une conscience claire, sans raideur méningée, ni déficit neurologique. L'IRM cérébrale montrait des lésions en hypersignal de la substance blanche sus-tentorielle et du tronc cérébral. Il existait un syndrome inflammatoire (CRP = 62.8 mg/l). Le bilan immunologique mettait en évidence une positivité des anticorps antinucléaires (1/320), de spécificité anti-Sm et anti-SSA/Ro60. La patiente a été traitée par une corticothérapie à forte dose initiée par un bolus, associée à des cures séquentielles de cyclophosphamide et à de l'hydroxychloroquine. L'évolution était rapidement favorablement avec une disparition du tremblement et des céphalées, sans récurrence avec un recul de 4 ans.

**Conclusion** : Le diagnostic des formes isolées du neurolupus peut s'avérer très difficile. Chez notre patiente, l'imagerie cérébrale facile, et le bilan immunologique réalisé devant un syndrome inflammatoire inexpliqué ont permis de poser le diagnostic et d'appliquer un traitement rapidement efficace.

**Mots-clés** : neurolupus, lupus systémique, tremblement.

## Summary

**Introduction:** Neuropsychiatric lupus, or neurolupus, refers to the neurological and/or psychiatric manifestations associated with systemic lupus erythematosus (SLE). It can present with a wide range of clinical features, making diagnosis sometimes challenging, particularly when manifestations are inaugural and atypical. We report the case of a patient with neurolupus revealed by a disabling tremor.

**Case Report:** Mrs. L.D., a 59-year-old woman with a history of hypertension, was admitted for resting hand tremor, associated with headache without vomiting and a history of fever. Clinical examination revealed an afebrile patient, blood pressure of 142/94 mmHg, clear consciousness, with no meningeal signs and no focal neurological deficit. Brain MRI showed hyperintense lesions on T2-weighted sequences involving the supratentorial white matter and the brainstem. Laboratory investigations revealed an inflammatory syndrome with a C-reactive protein (CRP) level of 62.8 mg/L. Immunological testing demonstrated positive antinuclear antibodies (ANA) at a titer of 1:320, with anti-Sm and anti-SSA/Ro60 specificity. The patient was treated with high-dose corticosteroid therapy initiated with intravenous pulse therapy, combined with sequential cyclophosphamide infusions and hydroxychloroquine. Clinical outcome was rapidly favorable, with complete resolution of tremor and headache, and no recurrence after a 4-year follow-up.

**Conclusion:** The diagnosis of isolated forms of neurolupus can be particularly challenging. In our patient, brain imaging and immunological investigations performed in the context of an unexplained inflammatory syndrome enabled an accurate diagnosis and the initiation of prompt and effective treatment.

**Keywords:** Neurolupus; systemic lupus erythematosus; tremor

## Introduction

Le neurolupus désigne l'ensemble des manifestations neurologiques et psychiatriques observées chez les patients atteints de lupus érythémateux systémique (LES). Il constitue l'une des complications les plus redoutables de la maladie en raison de son impact pronostique. Sa présentation est souvent protéiforme, allant de simples céphalées à des tableaux sévères tels que les convulsions, les accidents vasculaires cérébraux, ou encore les psychoses.

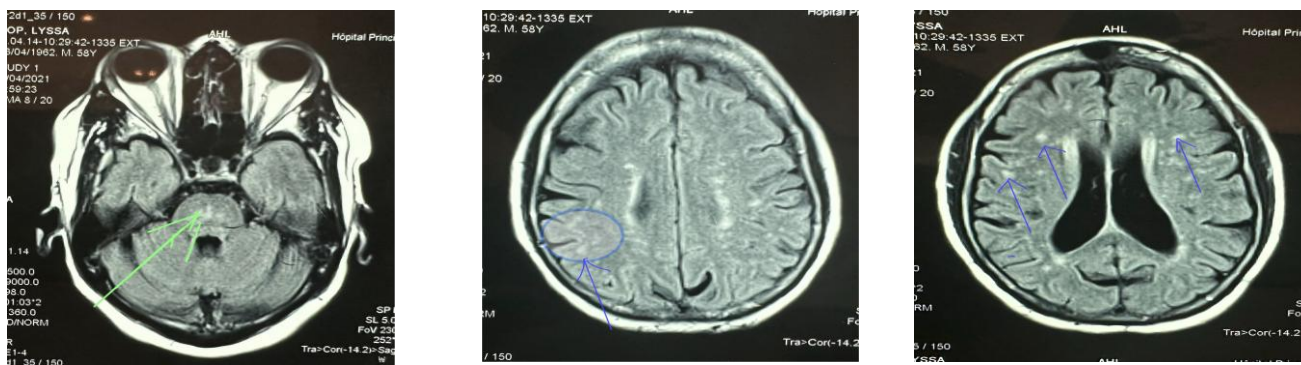
Nous rapportons ici un cas original de tremblement des mains révélateur d'un neurolupus, une manifestation particulièrement rare et peu rapportée dans la littérature, soulignant l'importance d'une bonne analyse sémiologique et d'une attitude pragmatique devant des signes atypiques.

## Observation

Madame DL, âgée de 59 ans, hypertendue depuis 2020 et traitée par amlodipine 10 mg/j, aux antécédents de deux avortements spontanés, nous a

été adressée le 20 décembre 2021 pour l'exploration d'un tremblement des mains survenant au repos, dans un contexte fébrile.

À l'interrogatoire, la patiente rapportait également des épisodes de céphalées temporo-occipitales, spontanément résolutive. L'examen clinique à l'admission retrouvait un état général conservé (OMS I), une température à 38°C, une tension artérielle à 142/94 mmHg, et un pouls régulier à 84 bpm. Il y avait un tremblement de repos sans akinésie ni hypertonie. L'examen des téguments était normal, de même que l'examen ostéo-articulaire. L'hormonologie thyroïdienne était normale. Il existait un syndrome inflammatoire (CRP à 62.8 mg/l), sans autre anomalie des examens biologiques de routine, ni anomalie des examens microbiologiques. L'IRM cérébrale objectivait plusieurs nodules en hypersignal de la substance blanche sus-tentorielle et du pont, parfois sous-corticaux, sans rehaussement après injection de gadolinium (figure 1).



**Figure 1 : IRM cérébrale de la patiente**

**Flèche verte : nodules en hypersignal au niveau du pont cérébral**

**Flèche bleue : nodules de la substance blanche en hypersignal**

**Cercle bleu : nodules sous corticaux**

Le scanner thoraco-abdominal était normal, sans foyer infectieux ou lésion d'allure granulomateuse. Le bilan immunologique révélait une positivité des anticorps antinucléaires (AAN), des anticorps anti-SM à 5.4, des anticorps anti-SSA/Ro60 à un taux supérieur à 8, et des anticorps anti-Sm RNP à un taux supérieur à 8. Les anticorps anti-DNA natifs, anti-ECT, anti-CCP et anti-U1 RNP étaient négatifs. La patiente a bénéficié d'une corticothérapie initiée avec la méthylprednisolone en bolus (600 mg/j pendant 3 jours), associée à des cures mensuelles de cyclophosphamide par voie intraveineuse (6 cures) et à la prise d'hydroxychloroquine.

L'évolution était favorable avec une disparition du tremblement et des céphalées au bout de quelques semaines.

## Discussion

Le lupus érythémateux systémique (LES) est une maladie auto-immune systémique d'évolution chronique. Les manifestations neurologiques et psychiatriques sont rapportées dans 14 à 80% des cas selon les séries, traduisant la grande hétérogénéité clinique du neurolupus [1]. Ces atteintes peuvent précéder, accompagner ou survenir au décours du diagnostic du LES, rendant leur reconnaissance parfois difficile, notamment lorsqu'elles inaugurent la maladie. La classification proposée par l'American College of Rheumatology (ACR) regroupe les manifestations neuropsychiatriques du LES en 19 entités distinctes, incluant 12 atteintes du système nerveux central (dont quatre troubles psychiatriques majeurs) et 7 atteintes du système nerveux périphérique [1].



Le neurolupus doit être suspecté devant toute manifestation neurologique inexpliquée chez une patiente lupique ou dans un contexte auto-immun évocateur. Lorsque les manifestations neurologiques sont révélatrices et isolées comme chez notre patiente, il est souvent plus difficile à évoquer. Le terrain d'une femme jeune ou d'âge mûr, la présence de manifestations fébriles sans contexte infectieux, ainsi que l'aspect et le siège des lésions encéphaliques orientent le diagnostic vers une maladie inflammatoire chronique systémique. Le diagnostic du neurolupus repose alors sur un raisonnement d'imputabilité : l'exclusion d'une autre pathologie infectieuse, vasculaire ou granulomateuse ; et la présence d'auto-anticorps spécifiques du lupus. Notre patiente a présenté un symptôme inaugural sous forme de mouvement anormal à type de tremblement des mains survenant au repos. Il s'agit d'une forme de présentation rare et peu documentée du neurolupus. Les mouvements anormaux sont rapportés dans le neurolupus, bien qu'ils restent relativement rares comparés à d'autres atteintes neuropsychiatriques [2, 3]. Parmi eux, la chorée reste le trouble le plus fréquent, avec une prévalence d'environ 2%. Elle survient habituellement dans les premières années suivant le diagnostic, et peut même précéder les autres manifestations lupiques [4, 5, 6].

Le parkinsonisme secondaire au LES est beaucoup plus rare, avec moins d'une quarantaine de cas rapportés à ce jour depuis les premières descriptions de Seminario et Pasano (1930) [7]. Il touche majoritairement des femmes jeunes (entre les 3<sup>e</sup> et 4<sup>e</sup> décennies) et se manifeste par une triade classique (bradykinésie, rigidité et tremblement de repos), souvent associée à des signes neuropsychiatriques variés (psychose, troubles cognitifs, hallucinations, mutisme, céphalées, convulsions, hémiparésie). Dans certains cas, les troubles neuropsychiatriques précédaient les signes parkinsoniens et disparaissaient avant leur apparition [3].

L'atteinte cérébelleuse est également décrite mais reste rare (<2%), bien qu'une ataxie soit notée chez jusqu'à 25% des patients lupiques ayant présenté un infarctus cérébral [3].

Le tremblement isolé ne figure pas parmi les entités codifiées par la classification de l'ACR de 1999 [1], mais peut être considéré comme une manifestation extrapyramidale ou secondaire à une atteinte cérébelleuse ou vasculaire. La physiopathologie du parkinsonisme dans le LES reste mal élucidée, notamment en raison du faible nombre de cas et de l'absence fréquente d'explorations neurologiques complètes. Toutefois, puisque la majorité des cas surviennent durant la phase active du lupus, une

physiopathologie commune avec le neurolupus est suspectée, combinant mécanismes vasculaires et immunologiques [8, 9, 10]. L'hypothèse vasculaire repose sur la présence de vasculites suggérées par les anomalies en IRM au niveau des noyaux gris centraux et de la substance noire, ainsi que par des anomalies en SPECT, avec une hypoperfusion dans 63% des cas. À l'inverse, 37% des patients présentaient une hyperperfusion, soulevant la possibilité de stades évolutifs différents ou de mécanismes pathogéniques distincts. L'hypothèse immunologique est étayée par la détection :

- d'anticorps anti-cellules dopaminergiques (anti-DA) dans le sérum d'une patiente avec un parkinsonisme rapidement progressif [11] ;
- d'IgG fixées à la surface de neurones dopaminergiques vivants [12] ;
- et d'anticorps anti-protéines ribosomales P dans le sérum et le LCR de patients avec parkinsonisme lupique [12, 13, 14], connus pour être associés aux atteintes neuropsychiatriques du lupus [15, 16].

Dans le cas de notre patiente, l'IRM cérébrale a montré des lésions en hypersignal de la substance blanche sus-tentorielle et du pont, compatibles avec une leucopathie vasculaire, renforçant l'hypothèse d'un mécanisme ischémique ou inflammatoire sous-jacent.

La prise en charge du neurolupus dépend de la sévérité des manifestations et de l'activité immunologique. Dans les formes sévères comme ici, le traitement repose sur une corticothérapie à fortes doses, associée à des immunosuppresseurs (le plus souvent cyclophosphamide), en plus du traitement de fond par hydroxychloroquine [17].

Notre patiente a bien répondu à cette stratégie thérapeutique, avec une régression nette du tremblement et des céphalées en quelques semaines, témoignant d'un bon contrôle de l'inflammation centrale. Cette évolution favorable renforce l'imputabilité du trouble observé à la maladie lupique.

Ainsi, ce cas illustre plusieurs éléments d'intérêt que sont : la présentation atypique du neurolupus par un simple tremblement isolé requérant un haut degré de suspicion clinique, l'importance de l'imagerie cérébrale et du bilan immunologique dans l'évaluation d'un trouble moteur inexpliqué, et enfin l'efficacité d'une prise en charge immunosuppressive précoce.



## Conclusion

Cette observation met en évidence une présentation inhabituelle du neurolupus. Le diagnostic des formes isolées du neurolupus peut s'avérer très difficile. Chez notre patiente, l'imagerie cérébrale facile, et le bilan immunologique réalisé devant un syndrome inflammatoire inexpliqué ont permis de poser le diagnostic. Cette attitude a permis d'appliquer un traitement rapidement efficace, contribuant ainsi à prévenir les complications du lupus neuropsychiatrique.

Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêt.

## REFERENCES

1. ACR Ad Hoc Committee on Neuropsychiatric Lupus Nomenclature. The American College of Rheumatology case definitions for neuropsychiatric lupus syndromes. *Arthritis Rheum.* 1999; 42(4): 599-608
2. Magro-Checa C, Zirkzee EJ, Huizinga TW, Steup-Beekman GM. Management of neuropsychiatric systemic lupus erythematosus: current approaches and future perspectives. *Drugs.* 2016; 76(4): 459-83
3. Baizabal-Carvallo JF, Bonnet C, Jankovic J. Movement disorders in systemic lupus erythematosus and the antiphospholipid syndrome. *J Neural Transm (Vienna).* 2013; 120(11): 1579-89
4. Cervera R, Asherson RA, Font J, Tikly M, Reverter JC, Ramos-Casals M et al. Chorea in the antiphospholipid syndrome. Clinical, radiologic, and immunologic characteristics of 50 patients from our clinics and the recent literature. *Medicine (Baltimore).* 1997; 76(3): 203-12
5. Sanna G, Bertolaccini ML, Cuadrado MJ, Khamashta MA, Hughes GR, D'Cruz DP et al. Neuropsychiatric manifestations in systemic lupus erythematosus: prevalence and clinical significance. *J Rheumatol.* 2020; 47(5): 682-90
6. Baizabal-Carvallo JF, Alonso-Juarez M, Koslowski M. Chorea in systemic lupus erythematosus. *J Clin Rheumatol.* 2011; 17(2): 69-72
7. Hanly JG. Diagnosis and management of neuropsychiatric SLE. *Nat Rev Rheumatol.* 2014; 10(6): 338-47
8. Schwartz N, Stock AD, Putterman C. Neuropsychiatric lupus: new mechanistic insights and future treatment directions. *Nat Rev Rheumatol.* 2019; 15(3): 137-52
9. Aringer M, Costenbader K, Daikh D, Brinks R, Mosca M, Ramsey-Goldman R et al. 2019 European League Against Rheumatism/American College of Rheumatology Classification Criteria for Systemic Lupus Erythematosus. *Arthritis Rheumatol.* 2019; 71(9): 1400-12
10. Baizabal-Carvallo JF, Bonnet C, Jankovic J. Movement disorders in systemic lupus erythematosus and the antiphospholipid syndrome. *J Neural Transm (Vienna).* 2013; 120(11): 1579-89
11. Dale RC, Brilot F, Duffy LV, Twilt M, Waldman A, Irani SR et al. Antibodies to surface dopamine-2 receptor in autoimmune movement and psychiatric disorders. *Brain.* 2012; 135(11): 3453-68
12. Dale RC, Yin K, Ding A, Irani SR, Brilot F, Waters P et al. Antibody binding to neuronal surface in movement disorders associated with lupus and antiphospholipid antibodies. *Dev Med Child Neurol.* 2011; 53(6): 522-8
13. Tang Q, Wang J, Chen J, Xie X, Li Y, Zhang W et al. Parkinsonism as a manifestation of neuropsychiatric systemic lupus erythematosus: a case report and literature review. *Arch Rheumatol.* 2015; 30(4): 361-4
14. Kwon OD, Kim SK, Park GY. Is there any common pathophysiology between central nervous system lupus and Parkinson's Disease? *Eur Neurol.* 2018; 79(1-2): 100-5
15. Sciascia S, Bertolaccini ML, Roccatello D, Khamashta MA, Hughes GR, Cuadrado MJ et al. Autoantibodies involved in neuropsychiatric manifestations associated with systemic lupus erythematosus: a systematic review. *J Neurol.* 2014; 261(9): 1706-14
16. Pisetsky DS. Anti-DNA antibodies-quintessential biomarkers of SLE. *Nat Rev Rheumatol.* 2016; 12(2): 102-10
17. Fanouriakis A, Kostopoulou M, Andersen J, Aringer M, Bertsias G, Boumpas DT et al. EULAR recommendations for the management of systemic lupus erythematosus: 2023 update. *Ann Rheum Dis.* 2024; 83(1): 15-29

Date de soumission : 30 novembre 2025  
Date d'acceptation : 1 décembre 2025