

Atteintes neurologiques révélatrices du syndrome de sjögren primitif : à propos de 13 cas

Zohra Lerari, maître de conférence A , Service Médecine interne, CHU Mustapha, Alger, Algérie
 Samir abdelillah Taleb, maître assistant, Service Médecine interne, CHU Mustapha, Alger, Algérie
 Sadia Oudrar, maître de conférence A , Service Médecine interne, CHU Mustapha, Alger, Algérie
 Nesma Bradai, maître assistante, Service Médecine interne, CHU Mustapha, Alger, Algérie
 Kahina Bouslimani, maître de conférence B , Service Médecine interne, CHU Mustapha, Alger, Algérie
 Amel Dahak, maître assistante, Service Médecine interne, CHU Mustapha, Alger, Algérie
 Djamilia Si Ahmed professeur , Service Médecine interne, CHU Mustapha, Alger, Algérie
 Fayçal BOUALI professeur chef de service , Service Médecine interne, CHU Mustapha, Alger, Algérie

Introduction

Le syndrome de Sjögren primitif (SSp) est une maladie auto-immune fréquente qui, outre l'atteinte glandulaire, peut se compliquer de manifestations systémiques extra glandulaires. Parmi ces manifestations, l'atteinte neurologique périphérique est de loin la plus étudiée avec une fréquence de 10 à 30 %. L'atteinte centrale est plus rare et concerne moins de 5 % des patients.

L'objectif de notre travail est d'analyser les aspects cliniques, thérapeutiques et évolutifs de 13 patients ayant un Syndrome de Sjogren primitif avec atteinte neurologique.

Résultats

Parmi les 60 cas de SSp colligé dans notre service, 13 patients ont présenté une atteinte neurologique, dont douze femmes et un homme. L'âge moyen est de 45 ans (16-78ans)

Atteinte isolée du système nerveux central: quatre cas

	1	2	3	4
Sexe/ âge	F/41ans	F 42ans	F/45ans	F/50 ans
Délai	1 an	2 ans	3 ans	3 ans
Signes cliniques	Ptosis de l'œil gauche , des troubles sensitifs et de l'équilibre	Céphalées inhabituelles, vertiges	Syndrome pyramidal Crise convulsive Syndrome cordonal postérieur	Céphalées inhabituelles
IRM cérébrale	Lésions fronto-pariétales gauches et lésions hyperintenses T2 en flair.	Lésions démyélinisantes en hyper signal T2 et Flair au niveau de la substance blanche sous et sus tentorielle.	 multiples lésions démyélinisantes sus et sous tentorielles d'allure inflammatoire active (figure 1)	Lésions hyperintenses de la substance des deux hémisphères cérébraux
IRM médullaire	Sans anomalie	Sans anomalies	Myélopathie (figure2)	Sans anomalie
Absence de synthèse intrathécale des IgG				

Matériels et méthodes

Il s'agit d'une étude prospective, de 2016 à 2023 réalisée chez des patients présentant un syndrome de Sjögren primitif répondant aux critères de l'ACR/EULAR 2016.

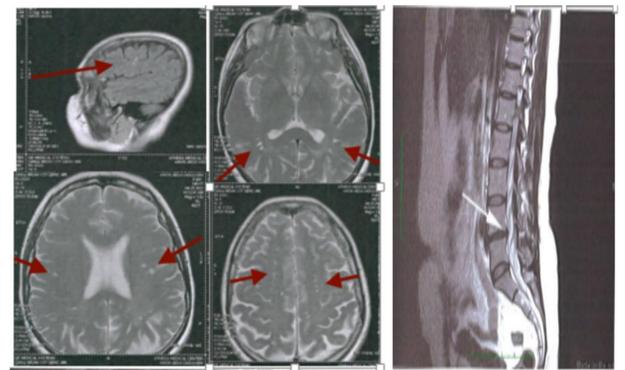


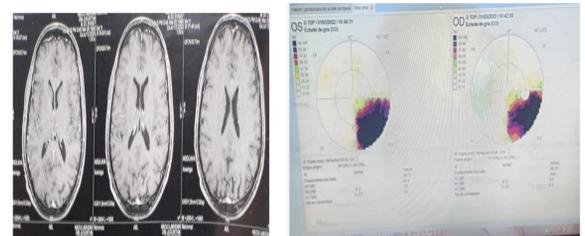
Figure1

Figure2

Atteinte neurologique mixte: un cas

Quadransie inférieure droite

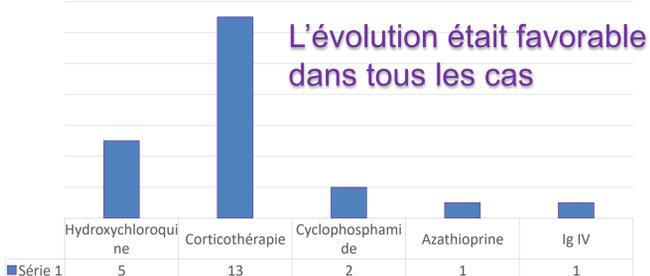
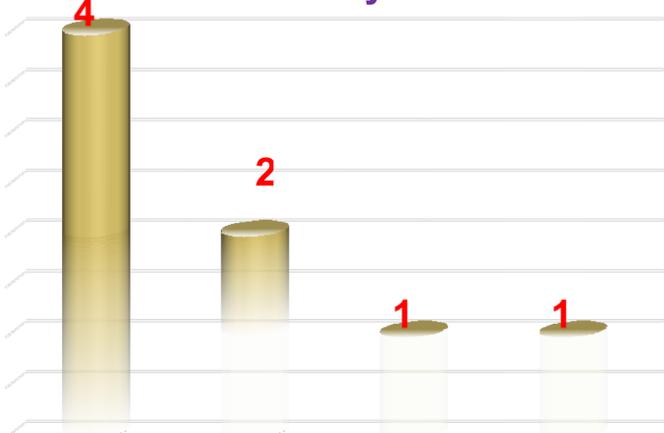
Homme de 32 ans, retard diagnostique de 2 ans, céphalées intenses suivies le lendemain d'une vision noire dans le quadrant inférieur externe des deux yeux. EMG : polyneuropathie sensitivo-motrice



Anomalies du signal de la substance blanche

Quadransie inférieure droite

Atteinte isolée du système nerveux périphérique: 8 cas



Conclusion

Notre travail illustre la difficulté de prise en charge de ces atteintes neurologiques lorsqu'elles sont révélatrices de la maladie. Ces manifestations systémiques peuvent être à l'origine d'un retard diagnostic

Discussion

Les manifestations neurologiques du SSp surviennent dans 2 à 25 % des cas, avec une prédominance d'atteinte du système nerveux périphérique, généralement secondaire à une vascularite des canaux nerveux. La polyneuropathie sensitivo-motrice est la manifestation la plus fréquente. L'atteinte du système nerveux central est hétérogène et polymorphe, et peut simuler une sclérose en plaques. Le traitement est mal standardisé et il n'existe aucune méthode établie pour évaluer son efficacité. Les corticoïdes oraux à forte dose, avec ou sans bolus intraveineux dans les cas graves, restent la pierre angulaire du traitement. Les options de deuxième intention incluent le cyclophosphamide et les échanges plasmatiques en cas d'atteinte sévère, évolutive ou corticorésistante. Le recours à un traitement immunosuppresseur doit être soigneusement évalué, compte tenu du risque accru de développer un lymphome malin.

Bibliographies

1. Skopouli FN, Moutsopoulos HM. Auto-immune epitheliitis: Sjögren's syndrome. Clin Exp Rheumatol 1994 ; 12 (Suppl 11):S9-11.
2. Liampas A, Parperis K, Erotocritou MF et al (2022) Primary Sjögren syndrome-related peripheral neuropathy: a systematic review and meta-analysis. Eur J Neurol
3. Mori K, Iijima M, Koike H, Hattori N, Tanaka Fet al ; large spectre des manifestations cliniques de la neuropathie associée au syndrome de Sjögren. Cerveau. 2005 Nov; 128 (Pt 11): 2518-34.
4. Perzyńska-Mazan J, Maślińska M, Gasik R. Neurological manifestations of primary Sjögren's syndrome. Reumatologia. 2018;56(2):99-105

