

# Atteinte neurologique au cours du Syndrome de Sjögren primitif: à propos de 12 cas

Sahar, MEKKI, Résidente, Médecine interne, CHU Hedi Chaker Sfax, Sfax, Tunisie

- Mariem, GHRIBI, Assistante, Médecine interne, CHU Hedi Chaker Sfax, Sfax, Tunisie
- Nesrin, REGAIEG, Assistante, Médecine interne, CHU Hedi Chaker Sfax, Sfax, Tunisie
- Abir, DERBEL, Assistante, Médecine interne, CHU Hedi Chaker Sfax, Sfax, Tunisie
- Chifa, DAMMAK, Professeur agrégé, Médecine interne, CHU Hedi Chaker Sfax, Sfax, Tunisie
- Faten, Frikha, Professeur, Médecine interne, CHU Hedi Chaker Sfax, Sfax, Tunisie
- Sameh, Marzouk, Professeur, Médecine interne, CHU Hedi Chaker Sfax, Sfax, Tunisie
- Zouhir, Bahloul, Professeur, Médecine interne, CHU Hedi Chaker Sfax, Sfax, Tunisie

## Introduction :

Le syndrome de Sjögren primitif (SSp) est une épithélite auto-immune systémique marquée par une infiltration lymphoïde des glandes exocrines. L'atteinte neurologique directement imputée à cette pathologie est rarement rapportée. Les neuropathies périphériques sont plus fréquentes. Les autres manifestations neurologiques du SSp sont assez hétérogènes et polymorphes.

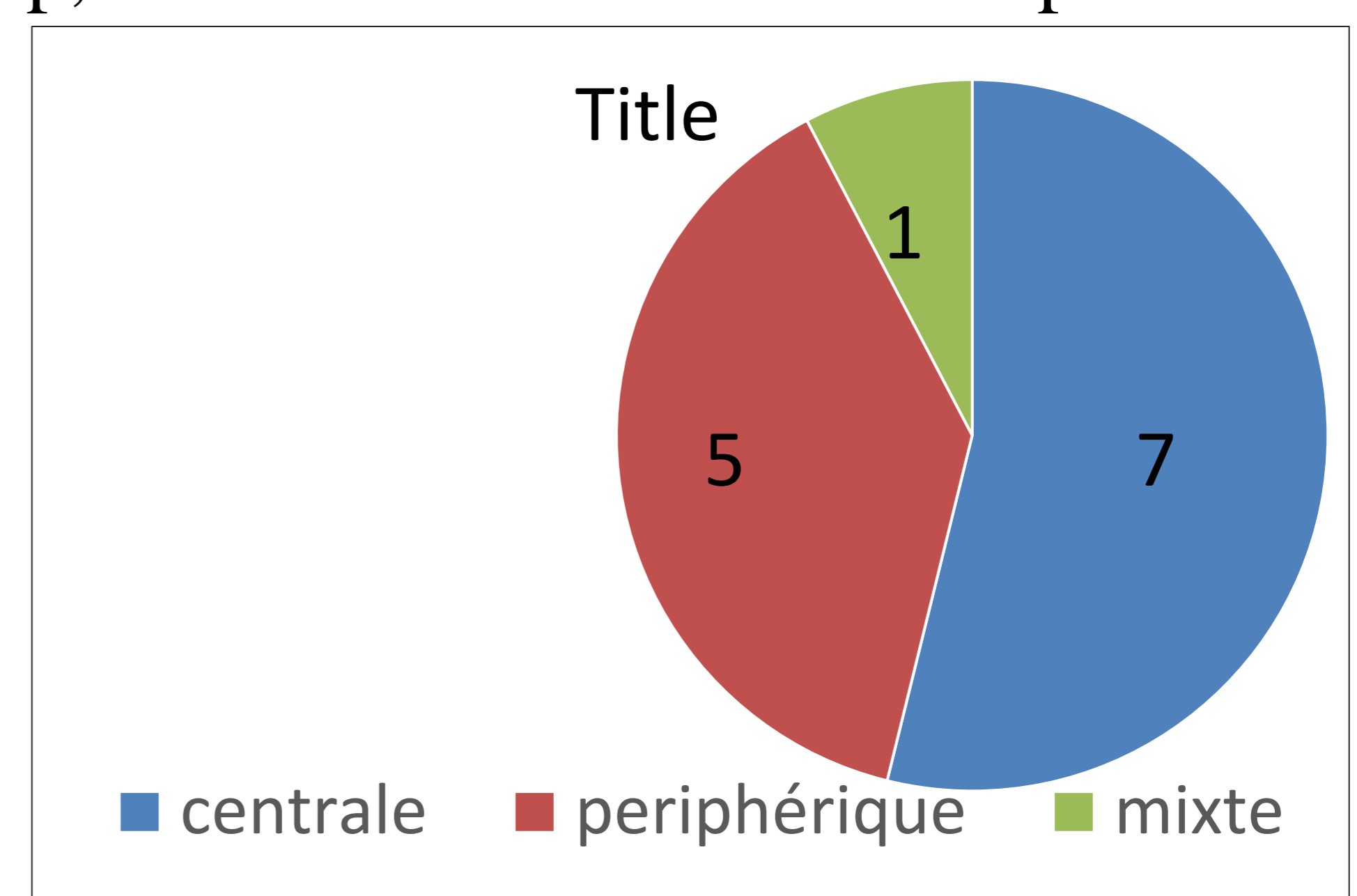
Nous avons mené cette étude pour décrire les caractéristiques cliniques des patients atteints de SSp avec atteinte neurologique.

## Patients et méthodes :

Il s'agit d'une étude rétrospective incluant 157 patients atteints de SSp, suivis au service durant une période de 20 ans allant de janvier 1996 à décembre 2020.

## Résultats :

Une atteinte neurologique a été retenue chez 12 patients (7.6%). Il s'agissait de 9 femmes et 3 hommes. Cette atteinte était concomitante au diagnostic du SSp dans 6 cas. Elle était survenue au cours de l'évolution de la maladie dans 3 cas avec un délai moyen de 7,5 mois [Extrêmes de 3 et 12 mois].



Les signes cliniques de la neuropathie périphérique étaient à type de paresthésies au niveau des membres inférieurs chez tous nos patients associés à une diminution progressive de la force musculaire du pied gauche chez une patiente. L'examen clinique a révélé un déficit du releveur du pied droit (1 cas) et une hyperesthésie en chaussettes chez une malade.

L'EMG réalisé chez tous nos patients a montré une neuropathie sensitivo motrice axonale (3 cas), une mononeuropathie multiple sensitivo-motrice axono démyélinisante assez sévère des membres inférieurs avec dénervation des nerfs sciatique poplitée externe et interne (1 cas) et une neuropathie sensitive pure distale de mécanisme axonal (1cas). L'atteinte des paires crâniennes a été notée chez 3 patients. Il s'agissait de névralgie du trijumeau (1cas), d'une paralysie faciale (1cas) et d'une atteinte des nerfs crâniens Glosso-Pharyngien (IX) et du nerf Vague (X) (2cas).

Les signes cliniques de l'atteinte centrale étaient à type d'un syndrome cérébelleux (1 cas), d'un syndrome quadripodal associé à une paralysie des nerfs crâniens (2cas), d'une paraparésie associée à des troubles sphinctériens (1 cas), d'un accident vasculaire cérébral (AVC) (2cas) et de trouble bipolaire (1cas).

Une IRM cérébrale a été réalisée chez tous nos patients. Elle a montré des hypersignaux T2 au niveau de la moelle cervicale, du tronc cérébral, du corps calleux (1cas), des hypersignaux T2 au niveau des noyaux gris centraux et du tronc cérébral (1cas), des hypersignaux T2 et T2 flair sous corticaux bilatéraux au niveau de la région frontale (1cas), des anomalies de signal de la substance blanche sous corticales frontales droites et du centre semi ovale homolatéral (1cas) (Figure 9), des lésions de la substance blanche péri ventriculaire (1 cas), d'atrophie cortico sous corticale (1 cas) et d'un AVC capsulo-thalamique et temporale interne droite (1cas). Dans tous les cas, il n'y a pas de prise de contraste.

## Conclusion :

La diversité des manifestations neurologiques du SSp peut fréquemment mimer une pathologie ischémique ou inflammatoire d'où la nécessité d'éliminer les autres diagnostics différentiels afin de mieux anticiper la prise en charge de cette affection.

