

Quadransie homonyme révélatrice d'un syndrome de Sjögren primitif : une présentation neurologique inhabituelle

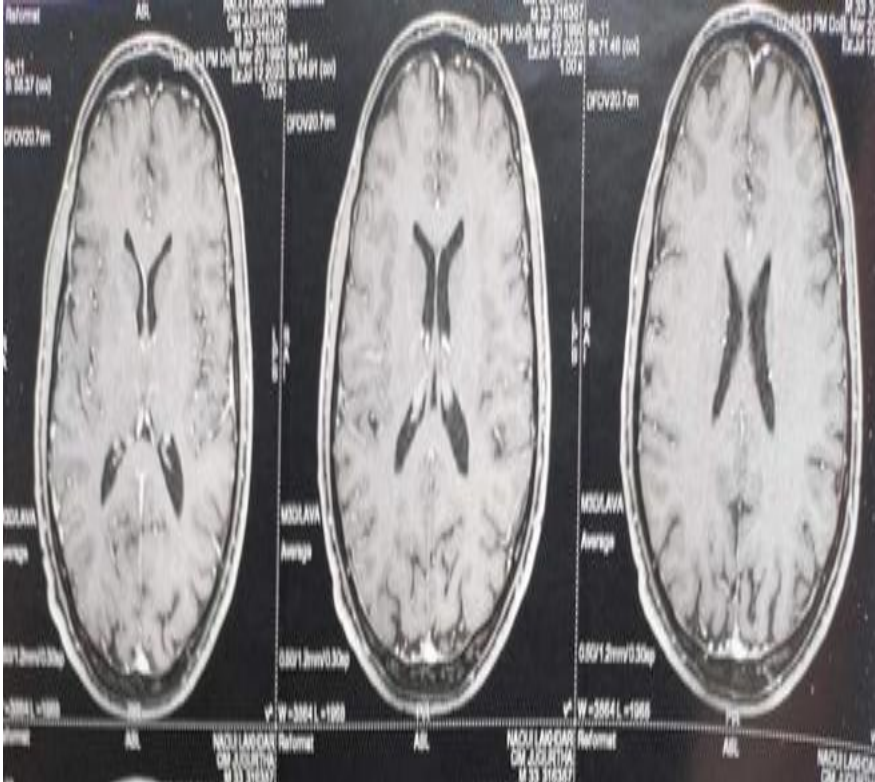
Z. LERARI, , Dj.SI AHMED. D. BOUMEDIENE, S. OUDRA, S. TALEB, F. BOUALI
Service de médecine interne, CHU Mustapha Bacha, Alger, Algérie

Introduction :

Le syndrome de Sjögren primitif (SSp) est une maladie auto-immune systémique pouvant s'accompagner de manifestations neurologiques. L'atteinte du système nerveux périphérique (SNP) est la plus fréquente, tandis que l'atteinte du système nerveux central (SNC) reste rare. L'association d'atteintes centrale et périphérique est exceptionnelle. Nous rapportons le cas d'un patient chez qui une quadransie homonyme a révélé un SSp répondant aux critères de classification ACR/EULAR 2016.

Observation

Il s'agit d'un homme âgé de 32 ans, ayant présenté des céphalées intenses suivies le lendemain d'une vision noir dans le quadrant inférieur des deux yeux. Le tableau clinique s'est compliqué des paresthésies des pieds puis des mains. L'examen clinique a révélé un syndrome de polyneuropathie sensitivomotrice, la présence d'un syndrome sec orculo buccal et des poly arthralgies d'allures inflammatoires. L'IRM cérébrale a révélé des anomalies de signal de la substance blanche en plage de siège occipitale et pariétale gauche avec hyper signal en T2 /FLAIR(Figure 1). L'étude du LCR ainsi que l'IRM médullaire étaient sans anomalie. L'étude du champ visuel a mis en évidence un déficit du champ visuel dans le quadrant inférieur droit des deux yeux.(Figure2) L'ENMG a objectivé une polyneuropathie sensitivomotrice axonale aiguë. L'enquête étiologique est revenue en faveur d'une atteinte neurologique mixte secondaire à un SSp.



(Figure 1).



(Figure 2).

Traitement - Evolution:

Sous corticothérapie à forte dose, précédée d'un bolus de méthylprednisolone intraveineuse et associée au cyclophosphamide, l'évolution a été marquée par une amélioration de l'atteinte neurologique centrale. Toutefois, une quadransie inférieure droite persistait

Discussion

L'implication neurologique dans le SSp comprend à la fois le SNP et central. Une atteinte mixte est exceptionnelle. Les troubles du champ visuel sont rares au cours du SSp. Quelques cas ont été rapportés dans la littérature. Wakabayashi et al. ont décrit chez une patiente atteinte de SSp une quadransie inférieure associée à une névrite optique et à des lésions cérébrales en hypersignal T2. Par ailleurs, Nishio et al. ont rapporté différentes anomalies du champ visuel chez une patiente atteinte de SSp. Les manifestations neurologiques du SSp sont polymorphes et peuvent révéler la maladie. L'association d'atteintes centrale et périphérique reste exceptionnelle. Notre observation souligne l'importance d'évoquer un SSp devant toute manifestation neurologique inexpliquée, notamment une quadransie homonyme, afin de permettre un diagnostic et une prise en charge précoces

Conclusion

La prise en charge thérapeutique des manifestations neurologiques du SSp n'est pas standardisée et repose principalement sur des séries de cas et des études rétrospectives. Il n'existe pas de consensus concernant le traitement spécifique de l'atteinte neurologique dans le SSp. En pratique, une corticothérapie est généralement instaurée en première intention chez les patients présentant une atteinte du SNC ou du SNP

[1]. Liampas A, Parperis K, Erotocritou MF et al. Primary Sjögren syndrome-related peripheral neuropathy: a systematic review and meta-analysis. Eur J Neurol. 2022.
[2]. Wakabayashi T, et al. A 25-year-old woman with primary Sjögren syndrome who developed optic neuritis and encephalomyelitis associated with an anti-aquaporin 4 antibody. Clin Neurol. 2009;49(9):576-579.
[3]. Nishio M, Suzuki T, Oshida E, Matsumoto Y, et al. A Case of Primary Sjögren's Syndrome Presenting Various Visual Field Changes. Neuro-Ophthalmology. 2009;30(4):95-9.