

SEP pas un peu sec tout ça ??

Clément GUIDARELLI, interne, Service de médecine interne et maladies infectieuses et tropicales, CHU de Poitiers, FRANCE

Pascal ROBLOT, PU-PH, Service de médecine interne et maladies infectieuses et tropicales, CHU de Poitiers, France

Mickaël MARTIN, MCU-PH, Service de médecine interne et maladies infectieuses et tropicales, CHU de Poitiers, France

Introduction

L'atteinte neurologique centrale du syndrome de Sjögren primitif (SSp) est une entité rare dont le traitement reste mal défini. Nous rapportons le cas d'une patiente ayant présentée une rémission complète sous cyclophosphamide.

Observation

Une patiente de 26 ans, sans antécédents, présentait depuis 2 mois l'apparition progressive d'épisodes paroxystiques de quelques secondes associant sensations vertigineuses, troubles phasiques et faiblesse du membre supérieur droit. L'examen inter-critique était strictement normal. L'IRM montrait de multiples hypersignaux FLAIR juxta-corticaux, de la protubérance, du pédoncule cérébelleux droit et médullaires en regard de C3-C4 et de T8. La ponction lombaire objectivait une méningite lymphocytaire avec synthèse intrathécale d'immunoglobulines. L'électro-encéphalogramme de longue durée était normal. Dans l'hypothèse d'une sclérose en plaques, la patiente recevait en urgence des bolus de méthylprednisolone 1 g/jour pendant 3 jours permettant une régression des symptômes neurologiques. Les anticorps anti-nucléaires revenaient secondairement positifs au 1/1280e moucheté avec présence d'anti-SSA/Ro 60 kDa. Le reste du bilan auto-immun était négatif notamment les anti-ADN natif. Le complément n'était pas consommé. Il existait une hypergammaglobulinémie à 15,5 g/L. La reprise de l'interrogatoire n'objectivait pas de photosensibilité ni de syndrome sec ou d'arthralgies. La biopsie des glandes salivaires accessoires révélait un infiltrat lymphocytaire de grade 3 selon Chisholm et Masson. Le diagnostic de SSp avec atteinte neurologique centrale était retenu. La patiente recevait 6 cures mensuelles de cyclophosphamide (700 mg/m²) permettant une disparition totale des manifestations neurologiques initiales. Le contrôle à 6 mois montrait une diminution en taille des hypersignaux sus-tentoriels et médullaires, ne prenant pas le contraste. Un traitement d'entretien par azathioprine 3mg/kg était débuté. Après 3 années de recul, la patiente est toujours en rémission clinico-radiologique sous azathioprine.

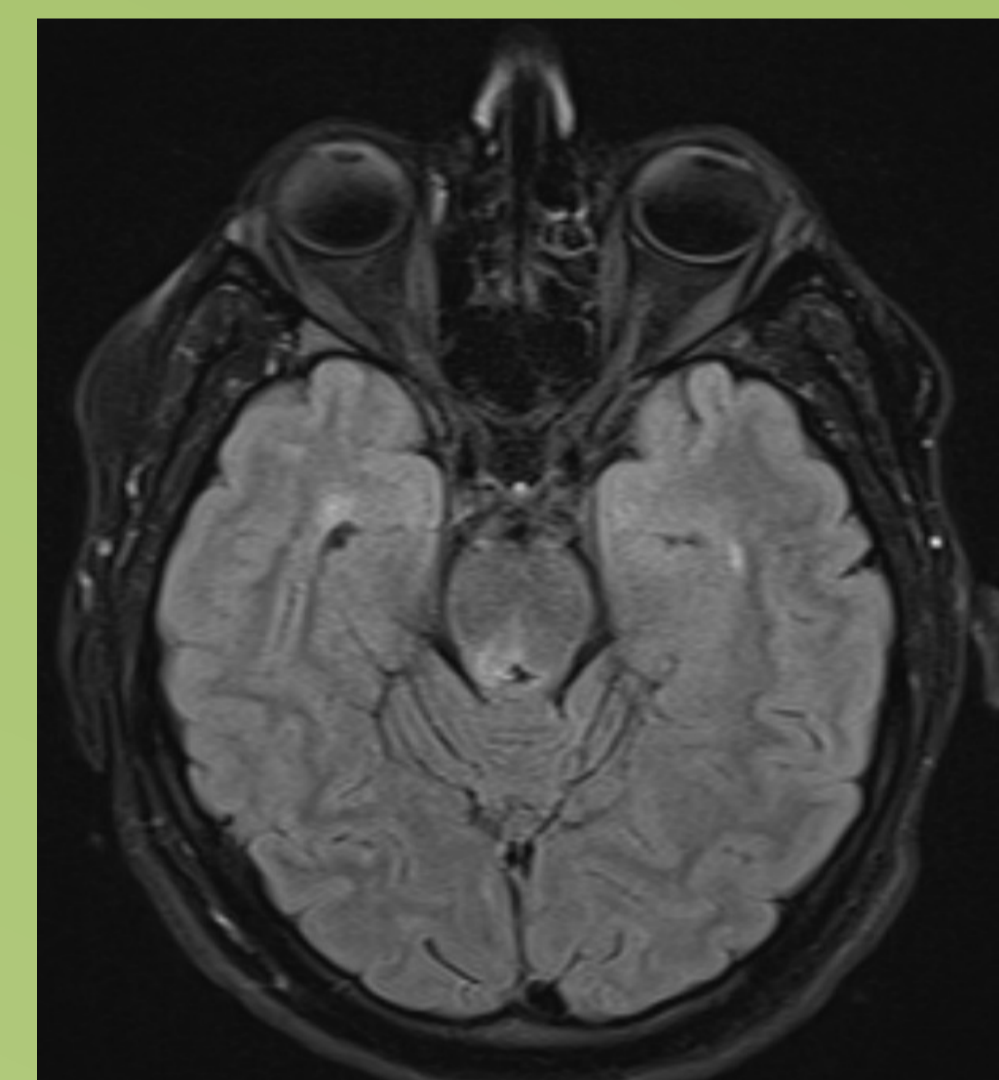
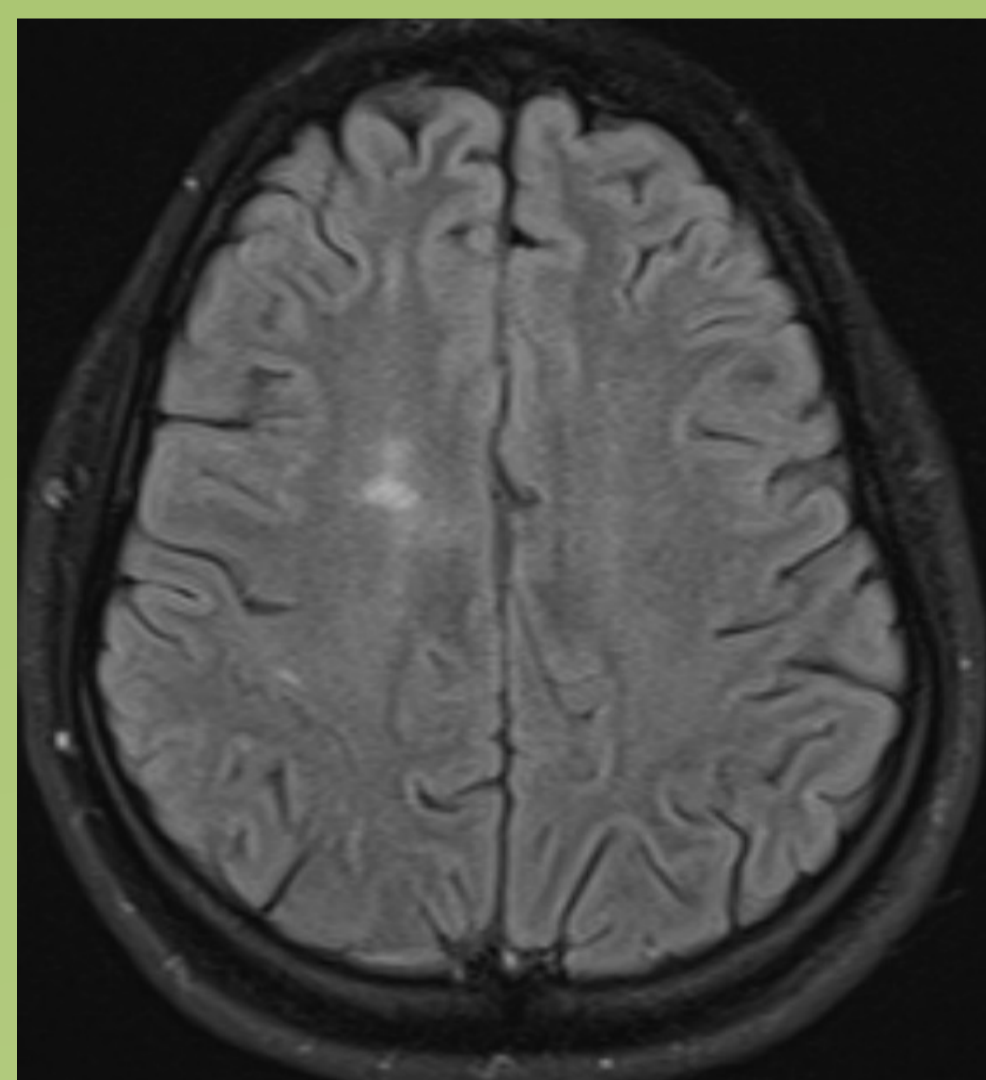


Figure 1. Lésions médullaire C3-C4 Figure 2. Lésion juxta corticale droite Figure 3. Lésion de la protubérance droite

Discussion

Les complications neurologiques concernent 20 % des patients atteints de SSp, dont elles sont la manifestation inaugurale dans 81 % à 93% des cas [1]. Elles touchent principalement le système nerveux périphérique, les atteintes centrales représentant 1/3 des cas, les atteintes du système nerveux autonome étant exceptionnelles. Les myélites (aiguës ou chroniques) et les névrites optiques sont les principales manifestations neurologiques centrales du SSp (50 % et 23,2 % respectivement), suivies par les vascularites (17,9 %) et les troubles cognitifs (16 %) Ces atteintes sont associées à un handicap résiduel chez 78 % des patients. Le traitement est non consensuel et basé sur des avis d'experts. Il s'inspire du traitement des neuromyérites optiques. Il repose sur des bolus initiaux de méthylprednisone 1 g/jour pendant 3 à 5 jours, associés à du rituximab (375 mg/m²) ou du cyclophosphamide (700 mg/m²) [2]. Ce dernier semble avoir une meilleure efficacité en cas de myélite aiguë et/ou de vascularite [3] mais il n'existe aucune étude à ce jour ayant comparé ces 2 molécules. Le traitement d'entretien repose sur le mycophénolate mofétil ou l'azathioprine.

Conclusion

Une neuromyérite optique et/ou des atteintes inflammatoires (multi)focales du système nerveux central doivent faire rechercher systématiquement un SSp. Le rituximab ou le cyclophosphamide sont proposés en première intention mais des études prospectives randomisées sont nécessaires afin de définir la meilleure stratégie thérapeutique.

Références bibliographiques principales

- [1] Delalande S, de Seze J, Fauchais AL, Hachulla E, Stojkovic T, Ferriby D, et al. Neurological manifestations in primary Sjögren syndrome: a study of 82 patients. *Medicine* 2004;83:280–371.
- [2] Trebst C, Jarius S, Berthele A, et al. Update on the diagnosis and treatment of neuromyelitis optica: recommendations of the Neuromyelitis Optica Study Group (NEMOS). *J Neurol* 2014; 261:1.
- [3] de Seze J, Delalande S, Fauchais AL, Hachulla E, Stojkovic T, Ferriby D, et al. Myelopathies secondary to Sjögren's syndrome: treatment with monthly intravenous cyclophosphamide associated corticosteroids. *J Rheumatol* 2006;33:709–11.