

Nom & Prénom Auteur: GHELAL AMINA

Etablissement hospitalier : SERVICE DE MEDECINE INTERNE . EHU ORAN

Introduction

L'atteinte neurologique centrale est rarement décrite au cours du syndrome de Gougerot-Sjogren et concerne moins de 5% des patients ; les manifestations du SNC paraissent polymorphes, pouvant être diffuses ou focales et certaines peuvent mimer une sclérose en plaque.

Observation

Un homme de 72 ans, s'est présenté à la consultation pour une surdité bilatérale progressive et récente. Il était suivi pour un syndrome de Gougerot-Sjögren, diagnostiqué 6 ans plus tôt devant une sécheresse oculaire associée à une biopsie des glandes salivaires avec score de Chisholm à 4 et des anticorps anti-SSA/Ro positifs compliquée d'une fibrose pulmonaire.

À l'admission, le patient présentait sur le plan neurologique des céphalées chroniques associées à des vertiges rotatoires et une surdité mixte confirmée par l'audiométrie. Les PEV et PEA montraient une démyélinisation multifocales des voies auditives et visuelles.

L'IRM cérébro-médullaire objectivait des lésions de démyélinisation de la substance blanche péri-ventriculaire.

Une ENMG a été réalisée devant la notion de paresthésies des membres inférieures montrant une polyneuropathie démyélinisante axonale.

Résultats

Le diagnostic d'une atteinte neurologique centrale et périphérique du syndrome de Gougerot-Sjogren est retenu après

l'élimination des pathologies inflammatoires cérébrales par la négativité de la PL et les anticorps anti-NMO, le patient a été mis sous une biothérapie type rituximab ciblant l'atteinte neurologique centrale et pulmonaire après une chimio-prophylaxie par un traitement anti-tuberculeux devant la positivité du Quantiferon.

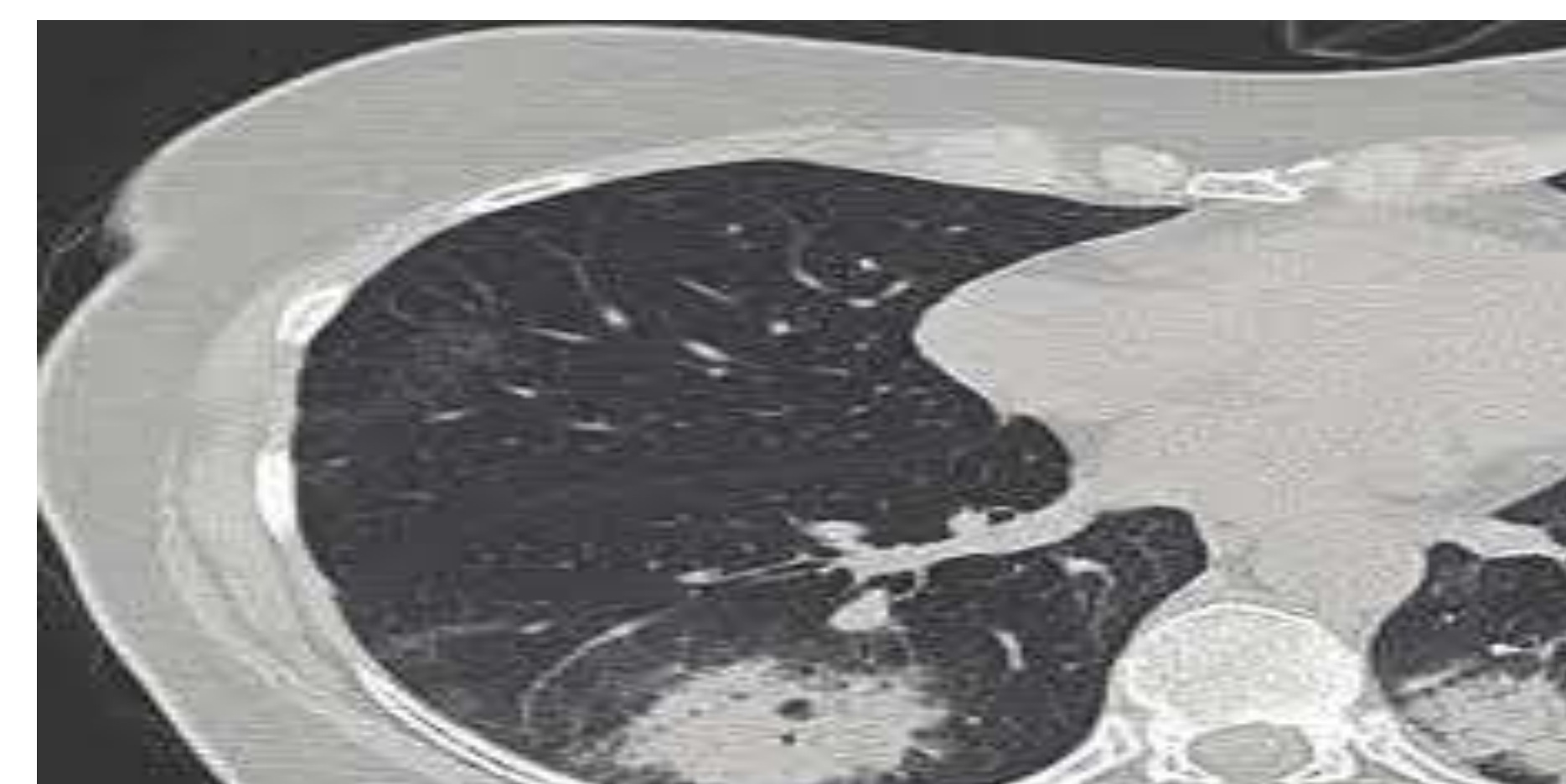
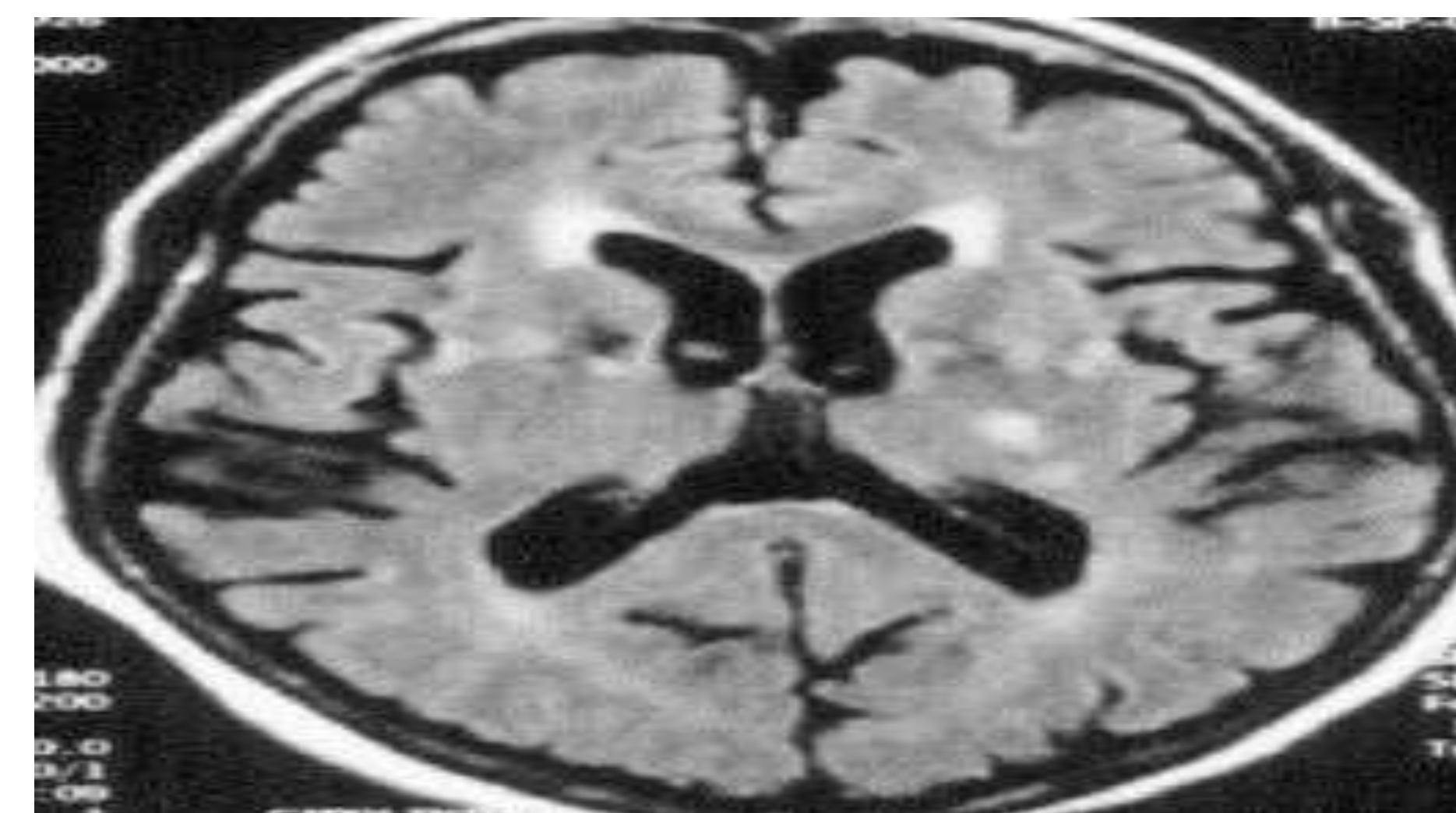
Discussion

Chez les patients **masculins** et **âgés**, la survenue d'un SGS est plus rare, mais souvent associée à une **forme plus sévère**, notamment marquée par des **manifestations extra-glandulaires**.

Dans ce cas, les **atteintes neurologique et pulmonaire** témoignent d'une forme **systémique grave** :

Chez l'homme âgé, ce double tropisme neurologique et pulmonaire doit **faire évoquer une forme systémique sévère**, parfois **associée à d'autres pathologies auto-immunes** ou à un **risque accru de lymphome**, bien que ce dernier ne soit pas toujours présent.

La prise en charge repose sur une **immunosuppression adaptée** (corticothérapie, immunosuppresseurs, voire biothérapies dans les formes résistantes), en association avec une surveillance rapprochée des fonctions pulmonaires et neurologiques.



Conclusion

Bien que peu fréquent, les manifestations neurologiques centrales peuvent être des complications graves du syndrome de Gougerot-Sjogren dont les protocoles thérapeutiques doivent être multicentriques et contrôlés afin de mieux anticiper la prise en charge de cette affection potentiellement invalidante.