



Disponible en ligne sur

**ScienceDirect**  
[www.sciencedirect.com](http://www.sciencedirect.com)

Elsevier Masson France

**EM|consulte**  
[www.em-consulte.com](http://www.em-consulte.com)

## Lettre à l'éditeur

# Un syndrome cérébelleux révélant un syndrome de Gougerot-Sjögren primitif

## *Primary Sjögren's syndrome revealing cerebellar syndrome*

Le syndrome de Gougerot-Sjögren est une maladie auto-immune fréquente qui pourrait toucher près de 0,4 % de la population adulte française. Outre le classique syndrome sec, cette maladie peut s'associer à des manifestations systémiques extraglandulaires. Les atteintes du système nerveux central sont rares et liées à une vascularite ou un processus de démyélinisation. Dans des cas exceptionnels, ces atteintes peuvent révéler la maladie.

Une patiente de 71 ans, aux antécédents d'HTA traitée par amlodipine, était hospitalisée pour un syndrome cérébelleux statique et cinétique. Les signes étaient apparus progressivement en deux semaines associés à une altération de l'état général, et une dysarthrie avec une majoration progressive des signes. L'examen clinique retrouvait un discret déficit moteur général et des signes d'irritation pyramidale. La dysarthrie était majeure associée à des dyskinésies bucco-faciales. L'IRM

encéphalique montrait des hypersignaux en T2 FLAIR de la substance blanche supra- et infra-tentorielle, associée à une atteinte des noyaux gris centraux thalamiques et lenticulaires bilatéraux (Fig. 1 et 2). La numération formule sanguine et l'ionogramme étaient normaux. La ponction lombaire retrouvait 11 éléments blancs/mm<sup>3</sup> à prédominance lymphocytaire sans perturbation de la glycorachie et protéinorachie. Le bilan immunologique montrait des facteurs antinucléaires supérieurs au 1/640<sup>e</sup> et des anticorps anti-SSA fortement positifs, anti-SSB faiblement positifs. Le reste du bilan auto-immun dont les anticorps neuronaux était négatif. Les sérologies VIH, hépatites B et C revenaient négatives. Le scanner thoraco-abdomino-pelvien et TEP scanner étaient sans particularité. L'électroencéphalogramme était normal. L'électrophorèse des protéines sériques montrait une gammapathie polyclonale à 18 g/L. La biopsie des glandes salivaires accessoires retrouvait

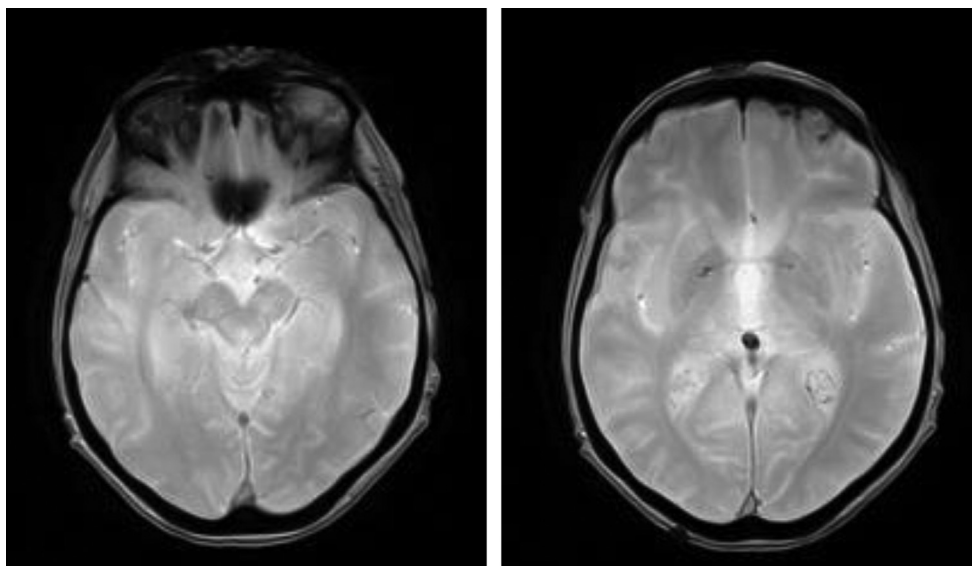
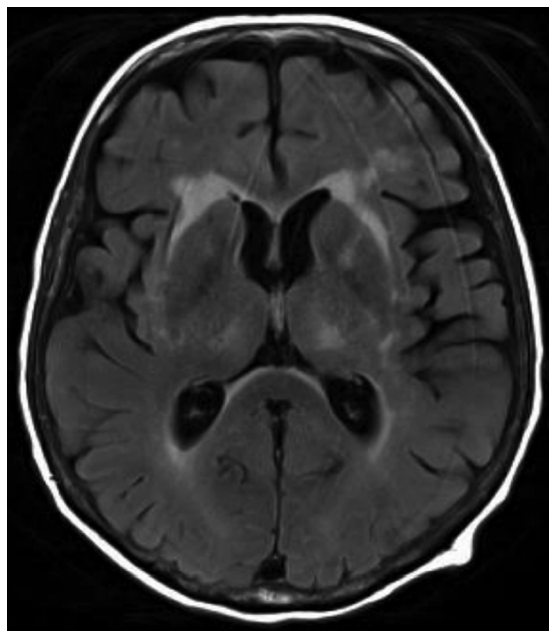


Fig. 1 – IRM T2\*.



**Fig. 2 – IRM T2 FLAIR. Atteinte de la substance blanche sus-tentorielle et des noyaux gris centraux.**

un grade IV de la classification de Chisholm. Le test de Schirmer se révélait positif et le flux salivaire était inférieur à 0,10 mL/min. En reprenant l'interrogatoire, on notait l'apparition récente d'un syndrome sec buccal. Le diagnostic de syndrome de Gougerot-Sjögren était retenu. Une corticothérapie était initiée par voie orale à la dose de 1 mg/kg/j en association avec du cyclophosphamide (3 bolus de 500 mg/m<sup>2</sup> toutes les 2 semaines puis 3 bolus toutes les 4 semaines). L'amélioration était nette au niveau du syndrome cérébelleux dès la deuxième cure mais l'amélioration de la dysarthrie n'était que partielle.

L'atteinte neurologique au cours du syndrome de Gougerot-Sjögren est diversement appréciée au vu de l'hétérogénéité des signes cliniques. L'atteinte nerveuse périphérique est la plus fréquente et pourrait représenter près de 20 % des cas. Le mécanisme physiopathologique serait en rapport avec une vascularite des vasa nervosum responsable d'atteinte axonale secondaire à un phénomène ischémique. L'atteinte la plus fréquente est la survenue d'une névralgie du trijumeau. D'autres entités sont évocatrices à type de polyneuropathie sensitive pure par atteinte du ganglion rachidien postérieur et parfois des polyneuropathies sensitivomotrices ou encore de mononeuropathies multiples. La neuropathie des petites fibres doit être évoquée devant toute symptomatologie douloureuse diffuse et pourrait représenter près d'un tiers des cas de neuropathies périphériques associées au syndrome de Gougerot-Sjögren [1]. Les atteintes du système nerveux central restent rares et peuvent parfois réaliser des tableaux cliniques proches de la sclérose en plaques [2] par des processus de démyélinisation. Ces manifestations sont exceptionnellement révélatrices du syndrome de Gougerot-Sjögren [3]. Une neuropathie périphérique est associée dans près de 60 % des cas [4]. Les manifestations cliniques sont polymorphes, pouvant être diffuses (troubles cognitifs, méningo-encéphalites) ou focales [5] responsables d'atteintes

sus- ou sous-tentoriels : hémiparésie, hémidyssthésie, dysarthrie, syndrome cérébelleux, ophtalmoplégie internucléaire, nystagmus... Leurs survenues sont généralement progressives. Le syndrome cérébelleux est une atteinte encéphalique focale rare se traduisant par une atteinte des pédoncules cérébelleux. Il peut être isolé ou bien-être associé à d'autres symptômes neurologiques. Cette atteinte reste non spécifique et peut poser des difficultés diagnostiques laissant évoquer une association fortuite du syndrome de Gougerot-Sjögren à ce tableau neurologique. La négativité ou faible positivité du bilan immunologique est possible [5].

L'IRM peut être normale ou révéler des anomalies non spécifiques à type d'hypersignaux T2, punctiforme ou nodulaire, de la substance blanche périventriculaire ou juxtacorticale intéressant plus rarement les noyaux gris centraux ou le cortex [6]. Il n'y a pas nécessairement de corrélation entre ces anomalies IRM et la présence de signes neurologiques [7].

Le traitement fait généralement appel aux corticoïdes ou l'association corticoïdes-cyclophosphamide. L'azathioprine peut constituer une alternative [5,8]. L'évolution est très variable allant d'une amélioration spectaculaire à l'absence d'effet. Dans notre cas, l'effet a été franc concernant le syndrome cérébelleux mais très modéré pour sa dysarthrie.

## Déclaration d'intérêts

Les auteurs déclarent ne pas avoir de conflits d'intérêts en relation avec cet article.

## R É F É R E N C E S

- [1] Sene D, Authier FJ, Amoura Z, Cacoub P, Lefaucœur JP. Small fibre neuropathy: diagnostic approach and therapeutic issues, and its association with primary Sjögren's syndrome. *Rev Med Interne* 2010;31(10):677–84 [PubMed PMID: 20851508. Epub 2010/09/21].
- [2] Alexander EL, Malinow K, Lejewski JE, Jerdan MS, Provost TT, Alexander GE. Primary Sjögren's syndrome with central nervous system disease mimicking multiple sclerosis. *Ann Intern Med* 1986;104(3):323–30 [PubMed PMID: 3946977. Epub 1986/03/01. eng].
- [3] Lafitte C, Amoura Z, Cacoub P, Pradat-Diehl P, Picq C, Salachas F, et al. Neurological complications of primary Sjögren's syndrome. *J Neurol* 2001;248(7):577–84 [PubMed PMID: 11517999. Epub 2001/08/24. eng].
- [4] Amoura Z, Lafitte C, Piette JC. Gougerot-Sjögren syndrome. Neurologic complications. *Presse Med* 1999;28(22):1209–13 [PubMed PMID: 10414251. Epub 1999/07/22].
- [5] Delalande S, de Seze J, Fauchais AL, Hachulla E, Stojkovic T, Feribry D, et al. Neurologic manifestations in primary Sjögren syndrome: a study of 82 patients. *Medicine* 2004;83(5):280–91 [PubMed PMID: 15342972. Epub 2004/09/03. eng].
- [6] Drosos AA, Andonopoulos AP, Lagos G, Angelopoulos NV, Moutsopoulos HM. Neuropsychiatric abnormalities in primary Sjögren's syndrome. *Clin Exp Rheumatol* 1989;7(2):207–9 [PubMed PMID: 2544327. Epub 1989/03/01. eng].
- [7] Pierot L, Sauve C, Leger JM, Martin N, Koeger AC, Wechsler B, et al. Asymptomatic cerebral involvement in Sjögren's syndrome: MRI findings of 15 cases. *Neuroradiology* 1993;35(5):378–80 [PubMed PMID: 8327117. Epub 1993/01/01. eng].

- [8] Lafitte C. Neuroradiological manifestations of primary Sjögren's syndrome. *Rev Neurol* 2002;158(10 Pt 1):959-65 [PubMed PMID: 12407304. Epub 2002/10/31].

\*Auteur correspondant.

Adresse e-mail : [etienne.meriglier@sfr.fr](mailto:etienne.meriglier@sfr.fr) (E. Meriglier)

E. Meriglier\*  
O. Debouverie  
A. Walter-Lepage  
A. Brigaud  
C. Beuvon  
L. Luca

Service de médecine interne, CHU de Poitiers, 2, rue de la Milétrie,  
86021 Poitiers, France

Reçu le 29 janvier 2015

Reçu sous la forme révisée le 23 février 2015

Accepté le 2 mars 2015

<http://dx.doi.org/10.1016/j.neurol.2015.03.009>

0035-3787/© 2015 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.