



Quand Deux Pathologies Rares se Croisent: Ataxie cérébelleuse par atrophie oligo-ponto-cérébelleuse révélant une association anémie de Biermer et maladie de Sjögren

- Faten FRIKHA, professeure Service de Médecine interne Sfax TUNISIE,
- Abir Derbel, AHU Service de Médecine interne Sfax TUNISIE,
- Mouna Snoussi, Professeure Service de Médecine interne Sfax TUNISIE,
- Mouna GUERMAZI; AHU Service de Médecine interne Sfax TUNISIE,
- Zouhir BAHLOUL, professeur Service de Médecine interne Sfax TUNISIE,
- Sameh MARZOUK, Professeure Service de Médecine interne Sfax TUNISIE,

INTRODUCTION

Les troubles neurologiques secondaires à une carence en vitamine B12 sont polymorphes et variés dont la sclérose combinée de la moelle qui représente la forme la plus classique. D’autres manifestations peuvent se voir comme les neuropathies périphériques, les troubles neuropsychiatriques, ou plus rarement l’atrophie cérébelleuse. D’autre part, l’atrophie cérébelleuse est exceptionnelle au cours de la maladie de Sjögren et ne présente que 6 % de l’ensemble des atteintes centrales. Nous rapportons le cas d’une patiente qui développe un syndrome cérébelleux progressif secondaire à une atrophie cérébelleuse révélant une carence en vitamine B12 dans un contexte de maladie de Biermer et associée à une maladie de Sjögren.

OBSERVATION

- ☐ Patiente âgée de 51 ans, était admise en médecine interne pour un trouble de l’équilibre, de la coordination et de l’élocution d’installation progressive évoluant depuis 3 ans associé à une sécheresse oculaire et salivaire.
- ☐ L’examen clinique objectivait une ataxie cérébelleuse statique et cinétique, la parole était scandée, on trouvait un élargissement du polygone de sustentation, avec des réflexes ostéo-tendineux vifs aux quatre membres. L’examen de la sensibilité superficielle et profonde était normal. Elle signalait des impériosités mictionnelles avec des fuites urinaires. L’examen ophtalmologique concluait à un syndrome sec sévère avec une kératite ponctuée superficielle (KPS) bilatérale.
- ☐ L’IRM cérébrale a mis en évidence une atrophie olivo-ponto-cérébelleuse avec de multiples lésions en hypersignal T2 de la substance blanche sus-tentorielle.
- ☐ Il n’existait pas un syndrome inflammatoire. La numération formule sanguine (NFS) a objectivé une anémie modérée à 10,7 g/dl . On notait une hypergammaglobulinémie à 18 g/l à l’EPP sériques. Les anticorps anti-nucléaires revenaient positifs à 1/640 mouchetés avec anti-SSA et anti-SSB positifs. Le bilan biologique a révélé une carence en vitamine B12 avec des anticorps anti-cellules pariétales gastriques positifs. Le bilan thyroïdien était normal. La biopsie des glandes salivaires accessoires (BGSA) était en faveur d’une sialadénite lymphocytaire grade 4 de Chisholm et Mason. On objectivait une gastrite fundique à la fibroscopie oeso-gastro-duodénale. Les sérologies VHB, VHC et VIH étaient négatives.
- ☐ Le diagnostic d’anémie de Biermer qui s’est manifestée par une atrophie cérébelleuse, associée à une maladie de Sjogren a été retenu. Un traitement substitutif à base de vitamine B12 injectable a été entamé chez notre patiente associé à un traitement lubrifiant lacrymal et un traitement par solifenacine pour l’instabilité vésicale. Une légère amélioration fut notée pour les troubles de l’équilibre et les troubles mictionnels.

COMMENTAIRES

- ☐ L’ataxie cérébelleuse associée à la maladie de Sjögren primitif est rare, un diagnostic précoce est crucial car il peut influencer positivement l’évolution clinique et réduire le délai entre l'apparition des symptômes, le début du traitement pharmacologique et la rééducation.
- ☐ Outre l'atteinte cérébelleuse, les autres manifestations du SNC associées à la maladie doivent être envisagées dans le cadre du diagnostic différentiel, en présence d'un tableau clinique évocateur. Une carence en vitamine B12 doit être recherchée devant toute symptomatologie neurologique centrale progressive inexpliquée, une supplémentation précoce permettant de limiter les séquelles irréversibles. Dans tous les cas, un diagnostic précis et un traitement immédiat peuvent permettre une stabilisation rapide des symptômes et autoriser la réadaptation du patient.

CONCLUSION

Devant toute atrophie cérébelleuse il faut rechercher une carence en vitamine B 12 , qui peut être associée à une maladie de Sjögren. Nous insistons sur l'intérêt de diagnostiquer précocement cette carence et de la traiter rapidement en raison de la gravité potentielle de certains tableaux neurologiques.

Références: (1) Lo Voi E, et al, cerebellar atrophy associated with primary sjogren’s syndrome; Diagnosis, Therapy, and Virtual Reality Rehabilitation: A Case Report Innov Clin Neurosci. 2021
(2) Sara Haiat et al. Atrophie cérébelleuse révélant une association entre la thyroïdite d’Hashimoto et le syndrome de Gougerot–Sjogren; Revue neurologique 2019