



## Syringomyélie, neuromyéélite de Devic et syndrome de Sjörger primitif : à propos d'un cas

Jridi Maysam, Cherif Yosra, Derbal Samar, Hentati Olfa,  
Chebbi Donia, Ben Dahmen Fatma, Abdallah Maya

Hôpital régional de Ben Arous

QR CODE

**Introduction:** L'atteinte neurologique centrale au cours du syndrome de Sjörger primitif (SGP) est rare, son association ou sa révélation par une neuro-myéélite optique (NMO) ou bien un tableau du spectre de la NMO a été décrite. L'association de ces deux pathologies auto-immunes à une syringomyélie est une entité encore plus rare.

**Observation :**  52 ans  
Paresthésies et parésies des membres inférieures avec des fuites urinaires.+ niveau sensitif jusqu'au sternum avec un syndrome pyramidal à droite.  
**IRM cérébro-médullaire:**  
anomalies de signal médullaires étendues de C5-C6 jusqu'en regard de D3-D4 sur une hauteur de 55 mm sous forme d'un **hypersignal centromédullaire T2 et STIR** avec une **cavité syringomyélique** centrale et un aspect tuméfié du cordon médullaire.

**Ponction lombaire:** normale.

**Enquête infectieuse:**

\*Bactérienne: tuberculose, Lyme, syphilis, brucellose < 0  
\* Virale: HIV, Hépatite B et C, HTLV, CMV, EBV, VZV < 0

**Immunologie:** \*anticorps anti neuro myéline optique (anti-NMO) >0

\* anti myéline-oligodendrocyte-glycoprotéine (anti MOG) <0

\* anti-nucléaires: 1/640  
mouchetés anti SSA/Ro52 positifs.

Xérophtalmie + xérostomie subjective

**Examen ophtalmologique:**

Break up time altéré

Test de Schirmer pathologique

**Biopsie des glandes salivaires accessoires :** sialadénite

lymphocytaire grade 4 de Chisholm

critères de l'ACR  EULAR 2016

Syndrome de Sjörger primitif

Le spectre de la NMO a été retenu la myéélite et la positivité des anticorps anti-NMO.

Syndrome syringomyélie-like associé à un spectre de la NMO et un syndrome de Sjörger primitif.

**Traitement:**

Boli de méthylprednisolone pendant cinq jours, puis une corticothérapie orale et des boli mensuels de Cyclophosphamide

**Evolution:**

La patiente a noté la diminution des douleurs neuropathiques des membres inférieurs avec disparition du niveau sensitif

**Conclusion:** Ce cas illustre la coexistence de trois entités constituant un tableau neurologique sévère, le traitement avec un recul de 11 mois de corticothérapie et cinq mois de Cyclophosphamide a noté une nette amélioration clinique.