

Encéphalite limbique comme mode inhabituel de révélation du syndrome de Sjögren, suivi d'une leucémie aiguë : Une observation clinique rare

AE. Yahyaoui (1) ; B. Arfaoui (1) ; NH. Guediche (1) ; N. Boussetta (1) ; F. Ajili (1) ; S. Sayhi (1) ; N. Ben Abdelhafith (1)

(1) Médecine interne, Hôpital militaire principal d'instruction de Tunis, Tunis, Tunisie

Introduction

Le syndrome de Sjögren (SS) est une maladie auto-immune systémique qui peut se présenter de manière isolée ou associée à d'autres pathologies auto-immunes. Bien que rare, les atteintes neurologiques centrales peuvent influencer le cours de la maladie. L'encéphalite limbique est une manifestation encore plus rare, et son caractère inaugural est exceptionnel. Une complication redoutable du SS est la transformation lymphomateuse.

Observation

- Nous rapportons le cas d'une patiente de 38 ans, sans antécédents médicaux notables, admise à l'hôpital en raison d'une confusion survenue dans un contexte fébrile, associée à une désorientation temporo-spatiale et à des crises convulsives généralisées nécessitant une intubation.
- L'IRM cérébrale a révélé des **hypersignaux bilatéraux** et grossièrement symétriques au niveau des régions temporo-insulaires et thalamiques en séquence T2. Un traitement par aciclovir n'a pas entraîné d'amélioration.

Explorations	Résultats
Des marqueurs inflammatoires	Élevés
Ponction lombaire réalisée à trois reprises	Normale
Recherche par réaction de polymérase en chaîne du cytomégalovirus et d'herpès simplex virus 1 et 2 dans le liquide céphalo-rachidien	Négative
Sérologies sanguines du cytomégalovirus et d'herpès simplex virus 1 et 2	Négatives

Figure1: Explorations réalisées

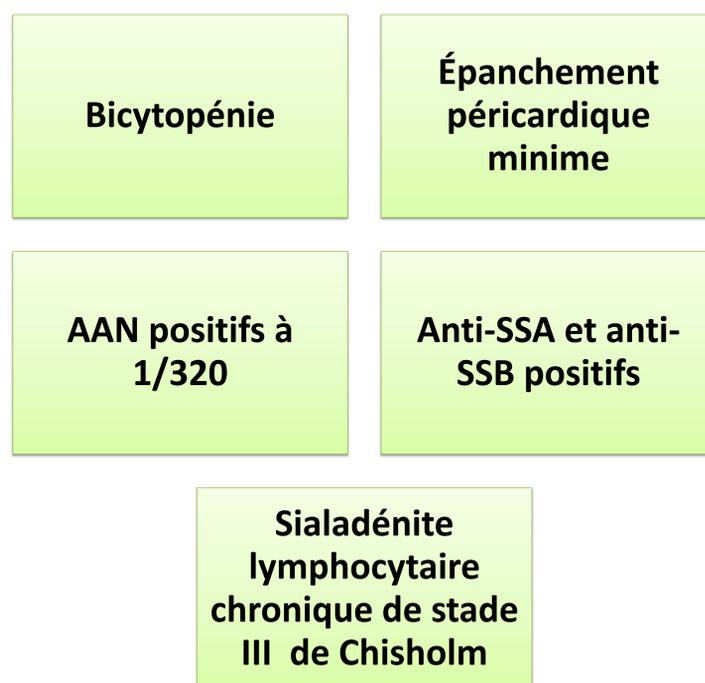


Figure2: Diagnostic du syndrome de Sjogren

- Compte tenu des **troubles de la mémoire antérograde** et **des troubles de l'humeur dépressifs**, le diagnostic **d'encéphalite limbique** révélatrice d'un SS a été retenu. Aucun signe en faveur d'une autre maladie auto-immune n'a été identifié.
- La patiente a montré une amélioration sous **traitement anti-épileptique, bolus de solumédrol** suivi d'une **corticothérapie orale**, et **cyclophosphamide** relayé par de **l'azathioprine** avec comme séquelles des troubles mnésiques sévères.
- Un an plus tard, elle a développé une hépatomégalie, une hypertrophie des parotides et un prurit généralisé, sans cause évidente identifiée après des enquêtes dermatologiques, métaboliques et infectieuses négatives. Sur le plan biologique, une bicytopénie s'est manifestée, incluant une anémie, une thrombopénie et une hyperleucocytose à 158 000. Les investigations étiologiques ont confirmé le diagnostic d'une **leucémie aiguë myéloblastique type 5**, nécessitant une chimiothérapie. L'évolution a été marquée par l'apparition d'un syndrome néphrotique paranéoplasique et un échec thérapeutique et la patiente est décédée dans un tableau défaillance multiviscérale secondaire à un choc septique.

Conclusion

L'encéphalite limbique en tant que mode de révélation rare du SS pose un défi en termes de diagnostic et de traitement. Il est essentiel de la considérer afin de mettre en place une stratégie de prise en charge adaptée. Par ailleurs, il est pertinent de rechercher des signes de syndrome lymphoprolifératif au cours du SS en raison du risque de transformation.

