



STAFF PÔLE MSN  
DU 11 SEPTEMBRE 2014  
SALLE GUSTAVE ROUSSY

CÉCILE DELORME

# Observation

- Patient de 12 ans
- Origine marocaine, né en France
- Pas d'antécédent personnel
- Pas d'antécédent familial
  
- Depuis un mois :
  - ▣ Mouvements anormaux
  - ▣ Modifications comportementales
  - ▣ Aggravation rapide

# Vidéo



# Diagnostic

- Chorée généralisée subaigue
- Mécanisme auto-immun présumé
  
- Examens complémentaires
  - IRM cérébrale normale
  - PL normale
  
  - Bilan auto-immun
    - Ac anti streptococciques négatifs
    - Ac antiphospholipides négatifs
    - ANCA négatifs
    - ECA normale
    - Antineuronaux négatifs (sang et LCR)
    - Cryoglobulinémie négative
  
- **ANTINUCLEAIRES POSITIFS 1:320**
  - anti DNA natif négatifs

# Diagnostic

- Antinucléaires positifs 1:320
  - ▣ Anti Ro52/SSA 91U/ML (N < 40)
  - ▣ Anti SSB négatifs
  
- BGSA: sialadénite stade III

→ Chorée auto-immune associée à un syndrome de Sjögren

# Chorée et Sjögren

- Association très rare
- Aucun cas rapporté chez l'enfant
- 2 case reports in *Parkinsonism and related disorders*

## Venegas, 2005

Case Report

Primary Sjögren's syndrome presenting as a generalized Chorea

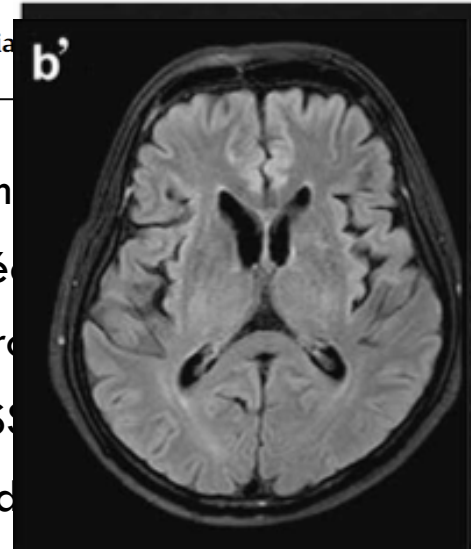
P. Venegas Fanchke\*, M. Sinning, M. Miranda

- Femme de 43 ans
- Chorée généralisée
- Syndrome dépressif
- Troubles cognitifs
- Syndrome sec
- Anti SSA et anti SSB+
- IRM cérébrale normale
- Amélioration sous prednisone

## Min, 2008

Letter to the Editor

Bilateral basal ganglia  
generalized chorea



- Homme
- Chorée
- Syndrome
- Anti SS
- Sialad
- IRM cérébrale : lésions NGC
- Amélioration sous prednisone

# Atteinte du SNC et Sjögren

- Localisations multiples
- Modes évolutifs multiples : aigu/progressif/rémittent-récurrent
- Mécanismes suspectés:
  - **Indirect** via une vascularite
    - Histologie (*Alexander et al, Rhum Dis Clin 1993*)
    - Analogie avec atteinte du SNP
    - Rôle des anti SSA (*Alexander & al, Neurology 1994*)
    - IRM anormale
  - **Direct** par formation d'anticorps anti neuronaux (*Moll & al, Neurology 1993*)

