



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

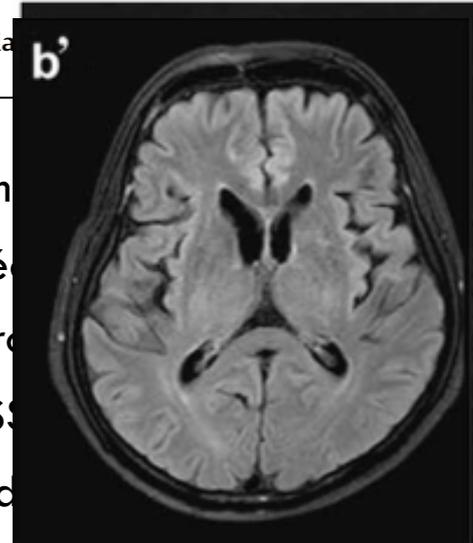
P. Venegas Fanchke*, M. Sinning, M. Miranda

- 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*)

