

# Neuromyéélite de Devic et Syndrome de Sjogren: à propos de 4 cas

**Wafa Letifi (1);** Imen Rachdi (1); Mahdi Somai (1); Fatma Daoued (1); Ibrahim Arbaoui (1); Basma Ben Dhaou(1) ; Zohra Aydi (1); Fatma Boussema (1)

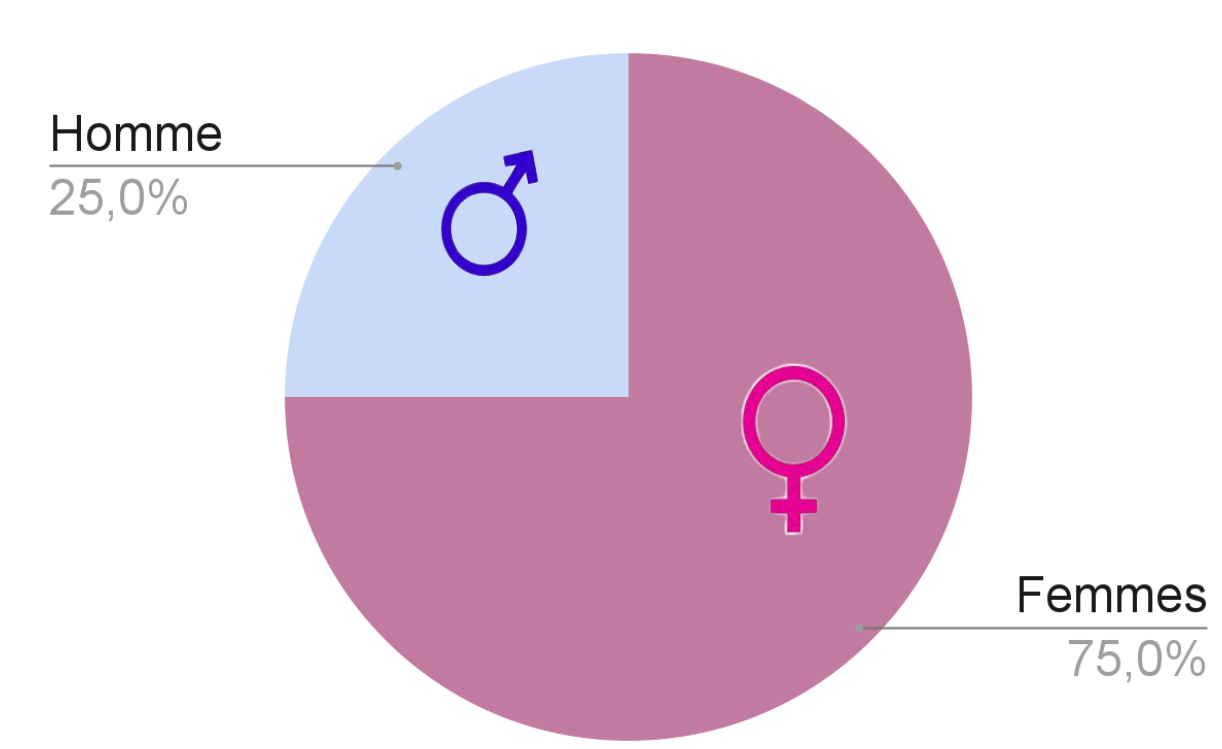
(1) Service de médecine interne, Hôpital Habib Thameur, Tunis, Tunisie

**Introduction:**  
 La neuromyéélite optique de Devic (NMO) est une atteinte inflammatoire démyélinisante rare responsable d'une myélite et d'une névrite optique caractérisée par des anticorps anti aquaporine 4 positifs (AQP4)  
 Elle peut être **isolée** ou **associée à une maladie auto-immune**, en particulier à un syndrome de Sjogren(SGJ) ou un lupus érythémateux systémique (LES).  
 Cette association représente un diagnostic différentiel avec un neuro-sjogren ou un neuro-lupus, d'où l'intérêt de la caractériser afin de mieux traiter cette entité.  
 Cette étude se propose de mettre en évidence les caractéristiques cliniques et biologiques de cette association.

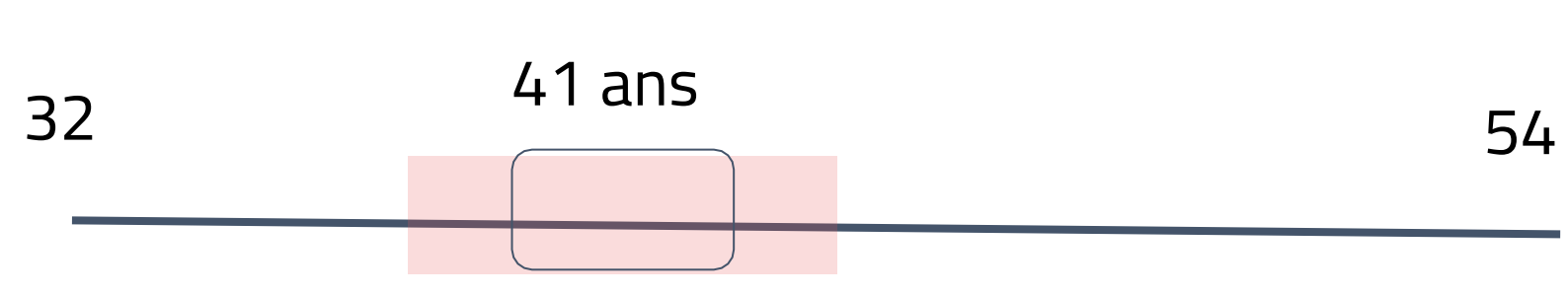
**Patients & méthodes:**  
 C'est une étude rétrospective ayant colligé 4 cas de **NMO** confirmée selon les critères IPND 2015 par un dosage des anticorps AQP4 positifs avec des critères cliniques et radiologiques, associée à un SGJ confirmé selon les critères ACR EULAR 2016.

**Résultats:**

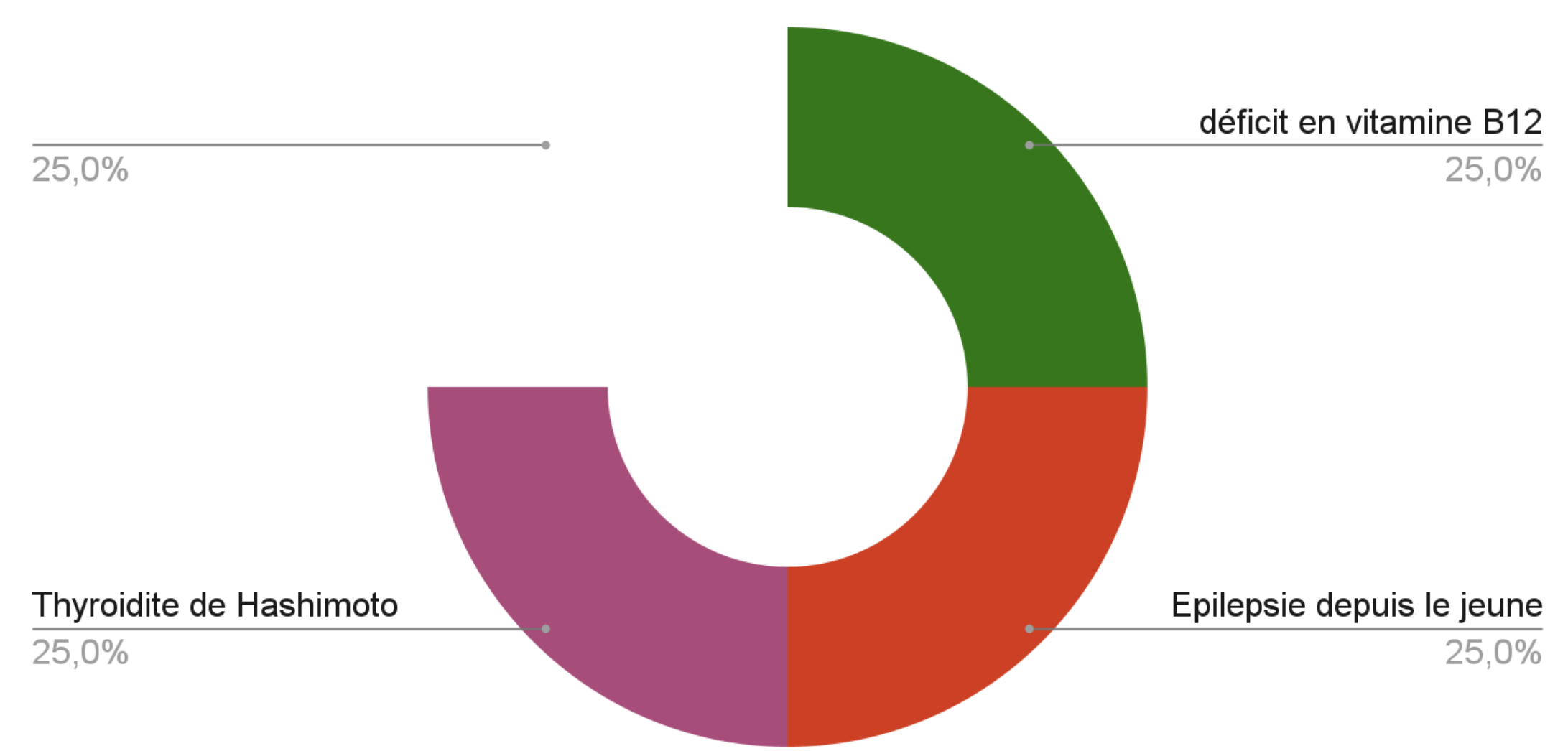
Sex ratio: 1/3



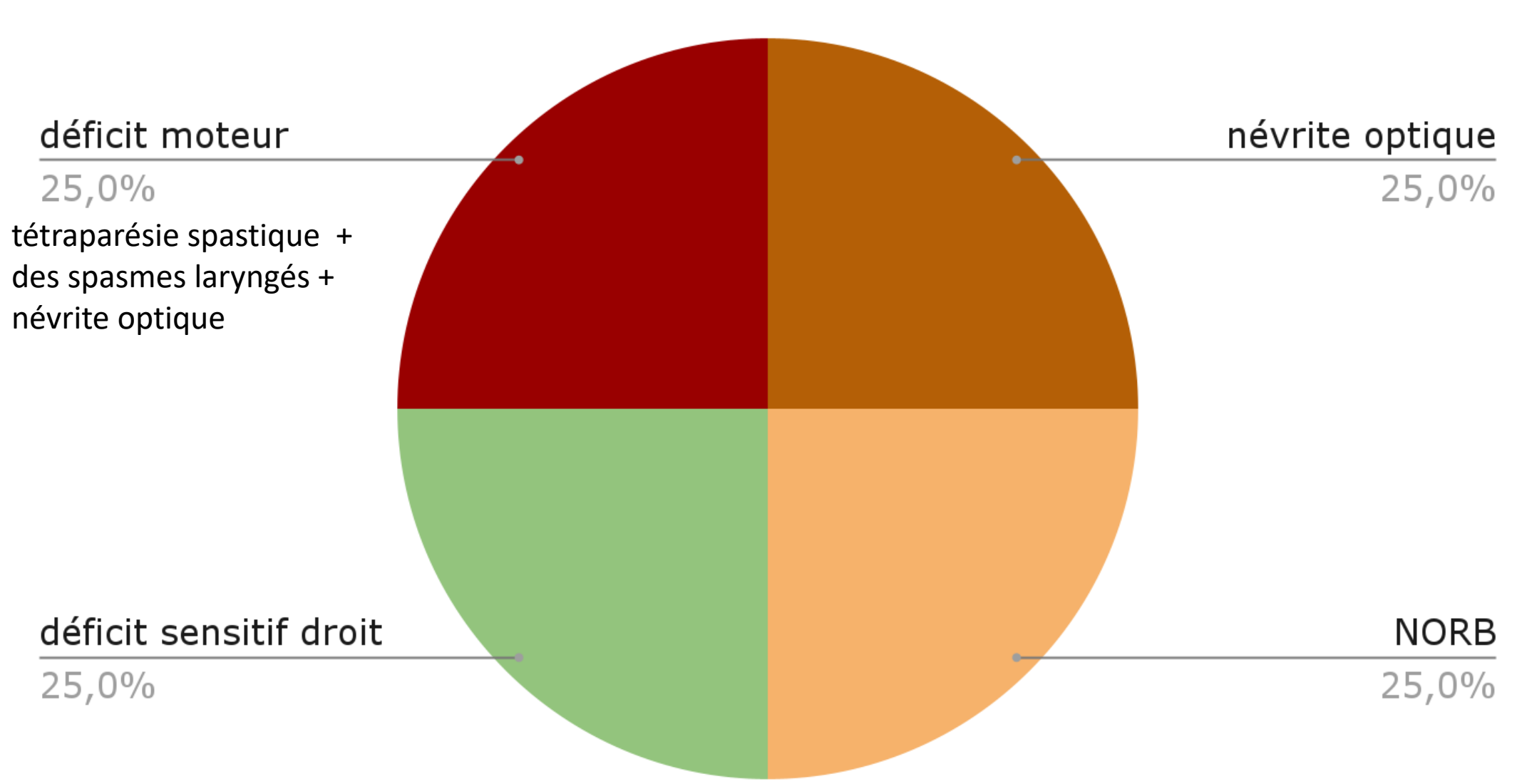
L'âge moyen au moment du diagnostic de l'association SGJ-NMO



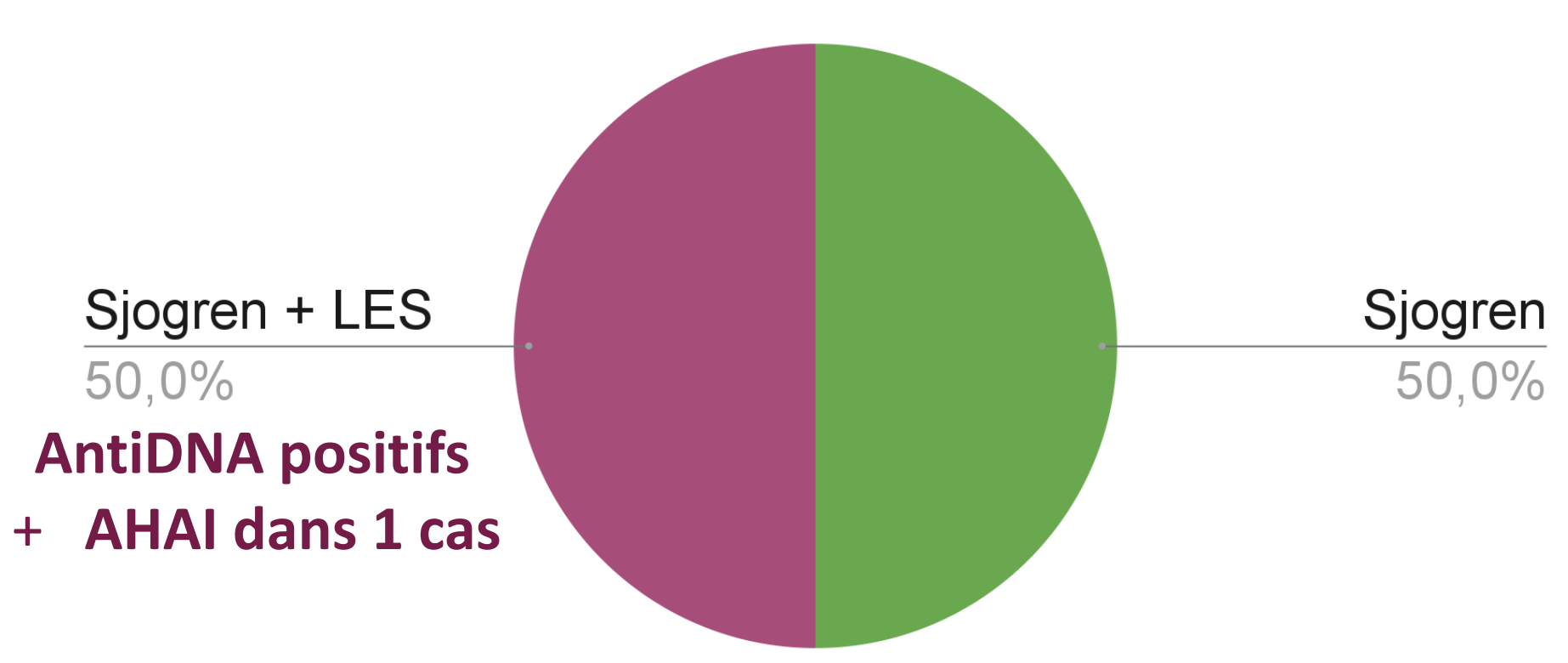
Antécédents médicaux



La présentation clinique initiale de la NMO



On a retenu une NMO associée à:



**AntiDNA positifs + AHAI dans 1 cas**  
**BUT altéré + BGSA: SL 4 Chisholm+ Anti SSA positifs = chez les 4 cas**

A l'IRM cérébro-médullaire

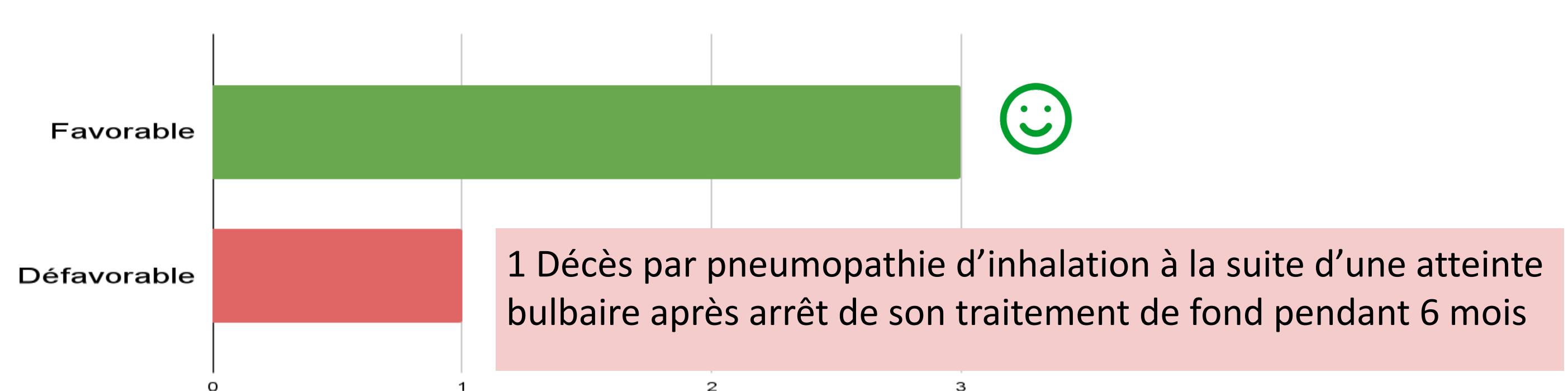
HyperT2 périventriculaires nodulaire sus tentoriels  
 Hyper T2 bulbaire et médullaire thoraciques avec une névrite optique (fig1)  
 Hyper T2 sus et sous tentoriels ainsi que médullaires cervicales  
 des lacunes cérébelleuses et thalamiques d'allure ischémiques anciennes chez un autre cas.



Fig1: Hypersignaux T2 médullaire

Traitement: **corticothérapie forte dose initiée par des bolus + cyclophosphamide relayée par l'azathioprine**

Evolution:



**Conclusion:**

Les anticorps AQP4 permettent de différencier entre une NMO isolée et une myélite rentrant dans le cadre d'un neuro-Sjogren. Qu'elle soit isolée ou associée à un syndrome de Sjogren ou à un LES, la neuromyéélite est une maladie grave qui mérite une attention particulière et un suivi régulier et rapproché afin de dépister d'une façon précoce les complications susceptibles de compromettre le pronostic vital.