

# Neuropathie trigéminal et syndrome de Sjögren: à propos d'un cas

■ A. O. Rossetti<sup>a</sup>, A. Carruzzo<sup>a</sup>, F. Vingerhoets<sup>a</sup>, B. Nater<sup>a</sup>, R. Meuli<sup>b</sup>, J. Bogousslavsky<sup>a</sup>

<sup>a</sup> Service de neurologie;

<sup>b</sup> Service de radiologie;

CHUV, Lausanne

## Summary

*Rossetti AO, Carruzzo A, Vingerhoets F, Nater B, Meuli R, Bogousslavsky J. Trigeminal neuropathy and Sjögren's syndrome: about a particular case. Schweiz Arch Neurol Psychiatr 2000;151:253–6.*

We report a female patient presenting with trigeminal neuropathy; further investigations allowed to diagnose a primary Sjögren's syndrome. A short literature review about epidemiology, clinical aspects and pathophysiology follows. In our case the unusual detection of a trigeminal lesion in MRI points to a peripheral aetiology of this clinical manifestation. In presence of a trigeminal neuropathy one should always consider the possibility of an autoimmune collagen disease.

**Keywords:** *Sjögren's syndrome; trigeminal neuropathy; MRI*

## Résumé

Nous rapportons l'observation d'une patiente présentant une neuropathie trigéminal, dont les investigations complémentaires ont permis de poser le diagnostic de syndrome de Sjögren primaire. Nous revoyons brièvement la littérature du point de vue épidémiologique, clinique et pathophysiologique. Dans notre cas, la trouvaille inhabituelle d'une lésion dans le tronc du nerf trijumeau à l'IRM oriente vers une origine périphérique de cette manifestation clinique. En présence d'une neuropathie trigéminal, nous proposons de considérer les collagénoses dans le diagnostic différentiel.

**Mots clés:** *syndrome de Sjögren; neuropathie trigéminal; IRM*

Correspondance:  
Pr Julien Bogousslavsky  
Service de neurologie  
CHUV  
CH-1011 Lausanne

## Zusammenfassung

Wir berichten über eine Patientin mit einer Trigeminalneuropathie, bei der die Abklärungsuntersuchungen zur Diagnose eines primären Sjögren-Syndroms geführt haben. Die Literaturangaben über Epidemiologie, Klinik und Pathophysiologie werden wiedergegeben. In unserem Fall weist die ungewöhnliche Feststellung einer Trigeminalläsion im MRI auf eine periphere Ätiologie dieses klinischen Bildes hin. Bei jeder Trigeminalneuropathie schlagen wir vor, in differentialdiagnostischer Hinsicht die Kollagenosen zu berücksichtigen.

**Schlüsselwörter:** *Sjögren-Syndrom; Trigeminalneuropathie; MRI*

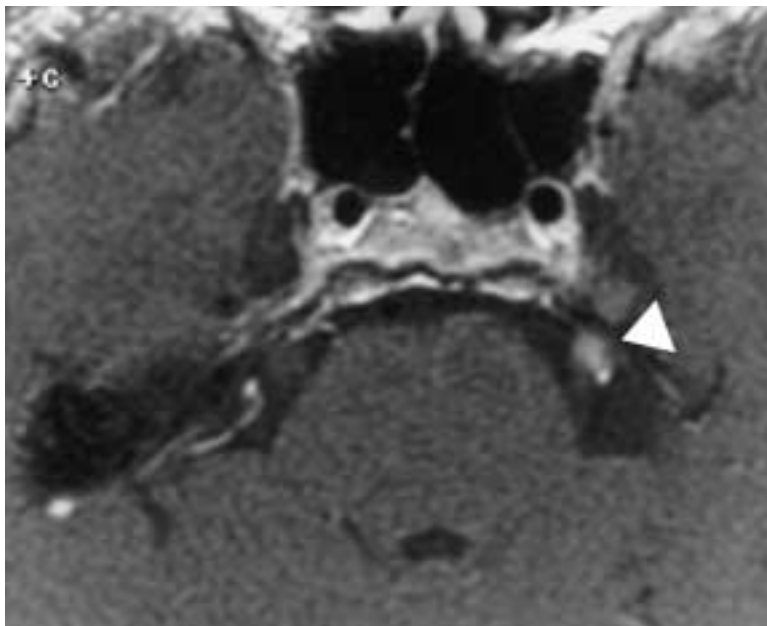
## Introduction

Le syndrome de Sjögren, maladie autoimmune systémique caractérisée par une inflammation des glandes salivaires et lacrymales, peut aussi intéresser le système neurologique. Une neuropathie trigéminal, isolée ou en association avec d'autres pathologies neurologiques périphériques ou centrales, en constitue une manifestation non exceptionnelle. L'aspect étiopathogénique de l'atteinte trigéminal, en particulier le débat entre une lésion centrale ou une pathologie périphérique, n'a pas encore été éclairci avec certitude. Dans ce contexte, nous décrivons l'observation d'une malade, dont la neuropathie du trijumeau a conduit au diagnostic de syndrome de Sjögren primaire.

## Description du cas

Une dame de 55 ans développe des douleurs intenses d'instauration progressive dans la région maxillaire gauche. L'extraction d'une molaire n'améliore pas la situation; l'examen ORL est normal. Au cours des mois suivants la patiente décrit une aggravation des douleurs, qui s'étendent

**Figure 1** Dans cette image transverse on reconnaît la prise de contraste de la racine du nerf trijumeau gauche (tête de flèche). En guise de comparaison, le nerf controlatéral est isointense. Les deux structures hyperintenses qui côtoient les troncs nerveux sont des vaisseaux (IRM en pondération T<sub>1</sub> avec gadolinium).



progressivement à la partie antérieure de l'oreille, la joue, la région péri-orale, ainsi que la cavité buccale et l'hémilangue gauches. Ils sont perçus de façon «profonde» et associés à des dysesthésies avec sensation de fourmillements. Ces douleurs sont continues, sans zone gâchette, et sans caractère névralgique. A l'anamnèse dirigée la patiente évoque une importante xérophtalmie depuis 2 ans l'obligeant à utiliser des larmes artificielles; il n'y a pas de notion de piquûre de tique ou d'arthralgies. Un traitement de neurontin (400 mg 4x/jour) permet de diminuer discrètement l'intensité des douleurs.

L'examen neurologique est caractérisé par une hypoesthésie de la cavité buccale (joue) et de l'hémilangue à gauche sans asymétrie du réflexe cornéen; il n'y a pas d'atteinte des autres nerfs crâniens. Le test de Schirmer est positif bilatéralement. Le reste du status est dans la norme, en particulier nous ne retrouvons pas de signe pour une polyneuropathie, ni d'élément en faveur d'une sclérodermie. Le bilan biologique marque une élévation des ANA à 1/1280 (moucheté); les ANCA, anti-RNP, anti-Sc170, anti-SSA, -SSB et le facteur rhumatoïde sont par contre négatifs. L'IRM du cerveau montre une prise de gadolinium à la racine du trijumeau gauche (fig. 1). La biopsie d'une glande submandibulaire révèle un infiltrat lymphocytaire diffus.

## Discussion

Le syndrome de Sjögren est une maladie auto-immune caractérisée par un infiltrat lymphocytaire des glandes salivaires et lacrymales, avec l'instauration de symptômes caractéristiques, tels qu'une sclérostomie et une sclérophtalmie. Il fait partie des maladies autoimmunes, car dans la presque totalité des cas l'on peut constater la production d'autoanticorps antinucléaires, en particulier anti-SSA et -SSB, dont le dernier est considéré le plus spécifique [1].

Le syndrome de Sjögren est classiquement divisé en primaire ou secondaire, dans le dernier cas il est associé à une autre collagénose, telle qu'une polyarthrite rhumatoïde, un lupus érythémateux, un syndrome de Sharp (connectivite mixte), une sclérodermie, une polymyosite-dermatomyosite ou une polychondrite récidivante [1–5]. L'association avec d'autres pathologies auto-immunes, comme la cirrhose biliaire primitive, la thyroïdite d'Hashimoto, la maladie de Biermer, ou la myasthénie, est également connue [1], et peut être expliquée comme expression d'une ultérieure dysrégulation du système immunitaire.

Le diagnostic repose sur l'évaluation de six critères cliniques et paracliniques (symptômes oraux, symptômes oculaires, test de Schirmer, élévation des autoanticorps antinucléaires (ANA) – en particulier anti-SSA et -SSB –, infiltrat leucocytaire dans les glandes salivaires, scintigraphie ou sialographie des glandes salivaires évocatrice). La présence de trois critères définit un syndrome de Sjögren probable; si quatre critères sont remplis, le diagnostic est certain [6, 7].

Il s'agit d'une maladie relativement fréquente, en effet la prévalence est estimée à 1–3% de la population adulte, avec un «sex-ratio» de 9:1 en faveur des femmes, souvent d'âge moyen [1, 8]. La fréquence de manifestations neurologiques varie entre 8 et 76% selon la littérature (la dyscrépance parmi les données épidémiologiques est reductible au manque d'homogénéité des critères diagnostics dans les différentes publications), avec également une nette prédominance féminine [1, 3, 9–11]; dans 13% des cas celles-ci peuvent précéder même de quelques années le syndrome sec [12]. Une atteinte périphérique est plus fréquente d'une manifestation du système nerveux central, et peut se révéler sous forme d'une polyneuropathie à prédominance sensitive, d'une neuronopathie sensitive, d'une mononévrite multiple, d'une neuropathie autonome, ou bien d'une neuropathie crânienne.

Parmi ce dernier groupe, une atteinte trigéminal prédomine; même si l'association avec un

syndrome de Sharp et une sclérodermie est fréquente d'après la littérature [2], la survenue lors d'un syndrome de Sjögren primaire n'est pas exceptionnelle et se situe entre 15 et 50% [11–14]. La neuropathie trigéminal peut précéder les manifestations glandulaires [4, 11]. Classiquement elle épargne la branche ophtalmique, l'innervation motrice est intacte; elle peut survenir de façon isolée, ou bien être associée à d'autres atteintes des nerfs crâniens, à une polyneuropathie ou à une neuronopathie sensitive, et se différencie cliniquement de la névralgie du trijumeau par l'absence de douleurs névralgiques (en forme de secousses) et de zone gâchette [2–4, 15]. Au niveau du diagnostic différentiel, il faut exclure une tumeur locale ou une sclérose en plaques [15]. Les symptômes algiques présentent une réponse généralement seulement discrète aux corticostéroïdes, qui constituent en tout cas le traitement de première intention [1, 3, 5, 12].

Du point de vue étiologique, dans la littérature on peut retrouver des arguments soit en faveur d'une atteinte périphérique que centrale. Dans les cas de vérification anatomiques, on a rapporté ainsi bien une infiltration amyloïde dans la racine du nerf et dans le noyau sensitif [16], que l'absence de lésion dans le noyau [3]. Selon certains auteurs, le prolongement du réflexe trigémino-facial constituerait un argument en faveur d'une atteinte périphérique, mais ne permettrait pas de trancher avec certitude [4]; d'autres considèrent l'atteinte des réponses tardives très évocatrice d'une pathologie centrale [2]. Le fait que le déficit sensitif suive dans la plupart des cas les divisions du nerf trijumeau et épargne la branche motrice, est interprété comme indice d'une lésion tronculaire périphérique [3, 4]; par contre, l'hypoesthésie de distribution péri-buccale en «bulbe d'oignon» parfois observé serait clairement évocatrice d'une atteinte centrale [2]. Au niveau pathophysiologique, en analogie avec les polyneuropathies associées à des connectivites, on considère une vascularite des vasa nervorum affectant les troncs nerveux [2, 3]; au niveau central, on évoque de plus une possible atteinte autoimmune directe [5]. Il est donc envisageable que la neuropathie trigéminal dans le cadre d'une connectivite soit l'expression commune d'une pathologie soit périphérique, soit centrale.

Notre patiente a présenté une atteinte sensitive progressive correspondante aux branches inférieures du nerf trijumeau gauche. La sémiologie clinique, caractérisée par l'absence de composante névralgique ou de zone gâchette et épargne de la fonction motrice, évoque une neuropathie trigéminal dans le contexte d'une maladie systémique sous-jacente. Les données anamnestiques et le bi-

lan effectué ont permis de retenir quatre critères sur six (symptômes oculaires, Schirmer positif, infiltrat de la glande submandibulaire, ANA élevés), qui définissent un syndrome de Sjögren selon [6], mais en l'absence d'anticorps anti-SSA et -SSB pas selon [7]. En considération de la constellation clinique fortement évocatrice, et de la sensibilité inférieure à 100% (97,5%) des critères de 1996 [7], nous retenons chez notre patiente de toute façon un diagnostic de syndrome de Sjögren primaire. En effet, nous n'avons pas d'argument clinique ou paraclinique laissant suspecter une autre collagénose, en particulier une connectivite mixte (syndrome de Sharp) ou une sclérodermie.

L'imagerie par IRM a permis de documenter la lésion trigéminal: la trouvaille d'une prise de contraste témoigne d'une rupture de la barrière hémato-nerveuse, compatible avec un processus inflammatoire. A notre connaissance, il s'agit de la première description d'une telle atteinte au niveau neuroradiologique. Cette donnée apporte un nouvel et important élément en faveur d'une origine périphérique de cette manifestation neurologique.

*En conclusion*, devant toute atteinte du nerf trijumeau il faut évoquer non seulement la possibilité d'une connectivite mixte (syndrome de Sharp) ou d'une sclérodermie, mais aussi un syndrome de Sjögren, dont la manifestation neurologique peut constituer le symptôme inaugural. Une étude par IRM est indiquée pour exclure d'autre facteurs étiologiques, et afin de pouvoir détecter des altérations dans le trajet extra-axial du nerf.

## Références

- Kaplan G. Syndrome de Gougerot-Sjögren. In: Kahn M, Pelletier A, Meyer O, Piette J, eds. Les maladies systémiques. Paris: Médecine Sciences Flammarion; 1991. p. 499–544.
- Serratrice G, Pouget J, Saint-Jean JC. Les neuropathies trigéminales sensitives des maladies systémiques: 4 cas avec étude du réflexe trigémino-facial. *Rev Neurol (Paris)* 1986;142:535–40.
- Kaltreider HB, Talal N. The neuropathy of Sjögren's syndrome. Trigeminal nerve involvement. *Ann Intern Med* 1969;70:751–62.
- Soubrier M, Vidailhet M, Clavelou P, Dubost JJ, Bussièrre JL, Bletty O, et al. Neuropathie du trijumeau et connectivite. *Ann Med Interne (Paris)* 1993;144:379–82.
- Lafitte C. Manifestations neurologiques du syndrome de Gougerot-Sjögren primitif. *Rev Neurol (Paris)* 1998;154:658–73.
- Vitali C, Bombardieri S, Moutsopoulos HM, Balestrieri G, Bencivelli W, Bernstein RM, et al. Preliminary criteria for the classification of Sjögren's syndrome. Results of a prospective concerted action supported by the European Community. *Arthritis Rheum* 1993;36:340–7.

- 
- 7 Vitali C, Bombardieri S, Moutsopoulos HM, Coll J, Gerli R, Hatron PJ, et al. Assessment of the European classification criteria for Sjögren's syndrome in a series of clinically defined cases: results of a prospective study. *Ann Rheum Dis* 1996;55:116–21.
- 
- 8 Price EJ, Venable PJW. The etiopathogenesis of Sjögren's syndrome. *Semin Arthritis Rheum* 1995;25:117–33.
- 
- 9 Binder A, Snaith ML, Isenberg D. Sjögren's syndrome: a study of its neurological complications. *Br J Rheumatol* 1988;27:275–80.
- 
- 10 Andonopoulos AP, Lagos G, Drosos AA, Moutsopoulos HM. The spectrum of neurological involvement in Sjögren's syndrome. *Br J Rheumatol* 1990;29:21–3.
- 
- 11 Fieschi C, Rasura M, Anzini A, Beccia M. Central nervous system vasculitis. *J Neurolog Sci* 1998;153:159–71.
- 
- 12 Alexander EL, Prevost TT, Stevens MB, Alexander GE. Neurologic complications of primary Sjögren's syndrome. *Medicine* 1982;61:247–57.
- 
- 13 Mellgren SI, Conn DL, Clarke Stevens J, Dyck PJ. Peripheral neuropathy in primary Sjögren's syndrome. *Neurology* 1989;39:390–4.
- 
- 14 Tajima Y, Mito Y, Owada Y, Tsukishima E, Moriwaka F, Tashiro K. Neurological manifestations of primary Sjögren's syndrome in Japanese patients. *Intern Med* 1997;36:690–3.
- 
- 15 Selby G. Diseases of the fifth cranial nerve. In: Dyck PJ, Thomas PK, Lambert EH, Bunge R, eds. *Peripheral Neuropathy*. Vol. 2. 2nd ed. Philadelphia: WB Saunders; 1984. p. 1224–65.
- 
- 16 Spillane JD, Urich H. Trigeminal neuropathy with nasal ulceration: report of two cases and one necropsy. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 1976;39:105–13.
-