Système nerveux autonome

Exploration d’une Dysautonomie

Sassa Jäviö
Clotilde Feraud
Katarina Fèvre

Elisabeth Felten
Mélanie Ferrer
Camille Fiaux

Dysautonomie

- Ensemble des troubles dus à un dysfonctionnement du système nerveux autonome
- polymorphisme clinique : atteinte viscères, cœur, muscles lisses & certains éléments du revêtement cutané
- hypotension orthostatique ++

Article:

Primary Sjögren's syndrome presenting with generalized autonomic failure

R. Sakakibara, S. Hirano, M. Asahina, S. Sawai,
Y. Nemoto, A. Hiraga, T. Uchiyama and T. Hattori

***European Journal of Neurology 2004**, 11, 635–638*

Syndrome de Sjögren (syndrome sec)

- Atteinte auto-immune multi-système
- **Hypofonction des glandes exocrines** : (Vitali et al., 2002)
  - Gl. lacrimales : keratoconjunctivitis sicca
  - Gl. salivaires: xerostomia

- 90% femmes de 50-60 ans (Fox, 2005)

- Divison historique (Shiboski et al., 2012)
  - Syndrome « primaire » = présent seul
  - « secondaire » = associé à une maladie auto-immune

- Symptômes associés à d'autres maladies -> diagnostique lent (~4 ans) (Sjögren foundation, 2001)

- Implication neurologique :10 - 42% des cas (Alexander, 2002)
- ∈ dysautonomie, mais manque de neuropathie sensitive très rare (Sakakibara et al., 2004)

Dysfonctionnement du SNA : Symptômes

- Patiente, en bonne santé < 64 ans, pas de médicaments affectant le SNA
- 11 ans de suivi d'histoire

Age	Symptômes	Nerf impliqué
65 ans	Sécheresse de la bouche -> glandes salivaires	*Parasympathique (PS)* *- Nerf auriculo-temporal pour la parotide* *-Corde du tympan pour les glandes submandibulaires et sublingale* **-Sympathique (S): Fibre du ganglion cervical sup**
65	Sécheresse des yeux -> glandes lacrymales	*PS : Nerf intermédiaire de Wrisberg*
65	Douleurs des yeux -> dilatation trop importante	**S : Nerf Cilliaire long issu du Nerf occulomoteur III**
68	Constipation: motilité intestinale	*PS : Motilité intestinale: Nerf vague et Nerf Pelvien*
73	Vertiges : hypotension art.	**S**
75	Pollakurie et Urgenturie	**S Nerfs Hypogastriques**
75	hyposudation	**S Nerfs spinaux**

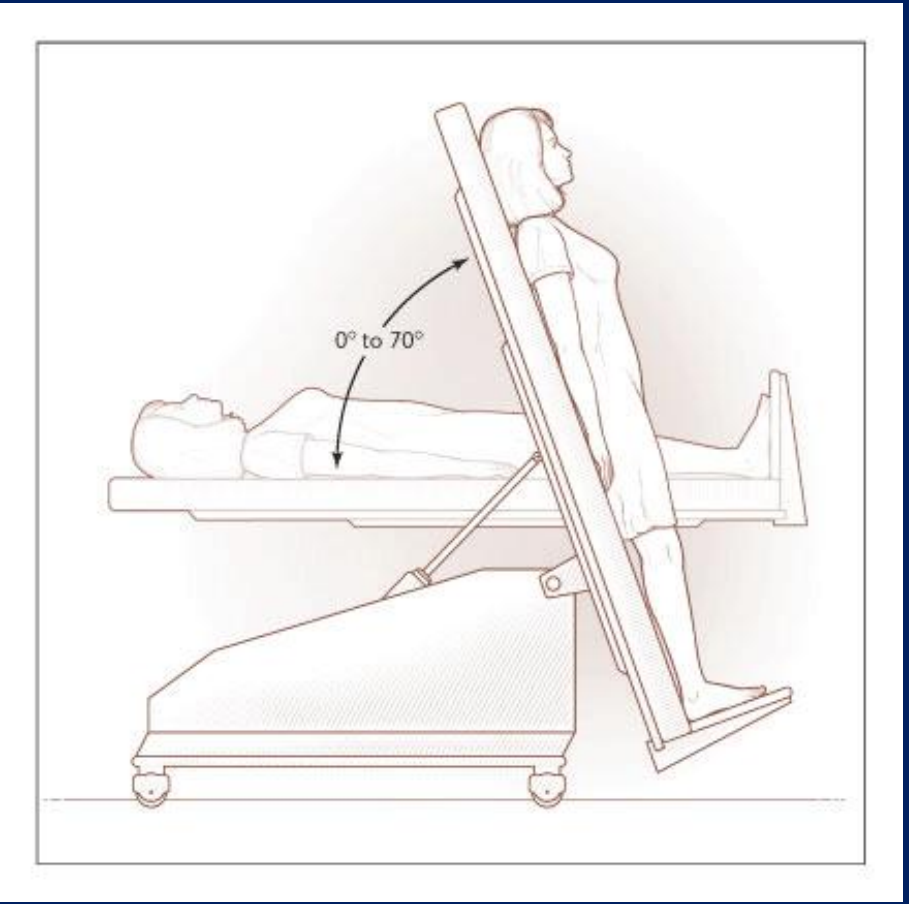
Test d'Inclinaison (Head-up Tilt Test)

But: rechercher l'origine sympathique/parasympathique des vertiges et syncopes liées à l'orthostatisme

Principe: Reproduire les perturbations observées à la station debout
--> patient en décubitus dorsal, table inclinée à 70°

Grandeurs mesurées:

- PA systolique
- PA diastolique
- Fréquence cardiaque



Paul C. et al., 2013

Physiologie d'orthostatisme

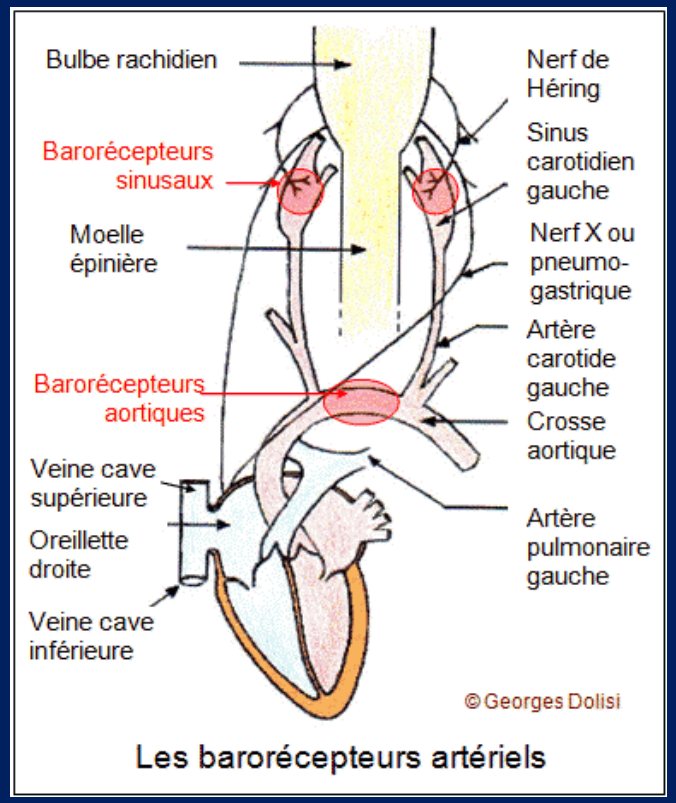
Chronologie

--- 3 minutes --->

1. Sang redistribué vers membres inférieurs
2. Dim. retour veineux au cœur
3. Dim. diamètre VG
4. Baroréc. carotidiens & aortiques stimulés
5. N de Hering et Cyon au bulbe rachidien provoquent:

⬇ Parasympathique
⬆ Sympathique

➡ Sécrétion noradrénaline



Les barorécepteurs artériels

http://www.bio-top.net/Terminologie/B/baro.htm

Conséquences :

⬆ Inotropisme
⬆ FC
⬆ Résistances périphériques (vaisseaux des muscles squelettiques)

Δ PAS : < 20mmHg
Δ PAD : < 10mmHg
FC : monter de 10-15 impulsions/min

Test d'inclinaison: résultats

PAS: chute 51mmHg
(N <20mmHg)

FC: augmentation seulement 5 impulsions/min
(N= 10-15mmHg)

Ecart-type des intervalles R-R entre position allongée et debout: 1,13
(N > 1,5) --> faible changement,
Donc faible accommodation à la position debout

…Cause ?

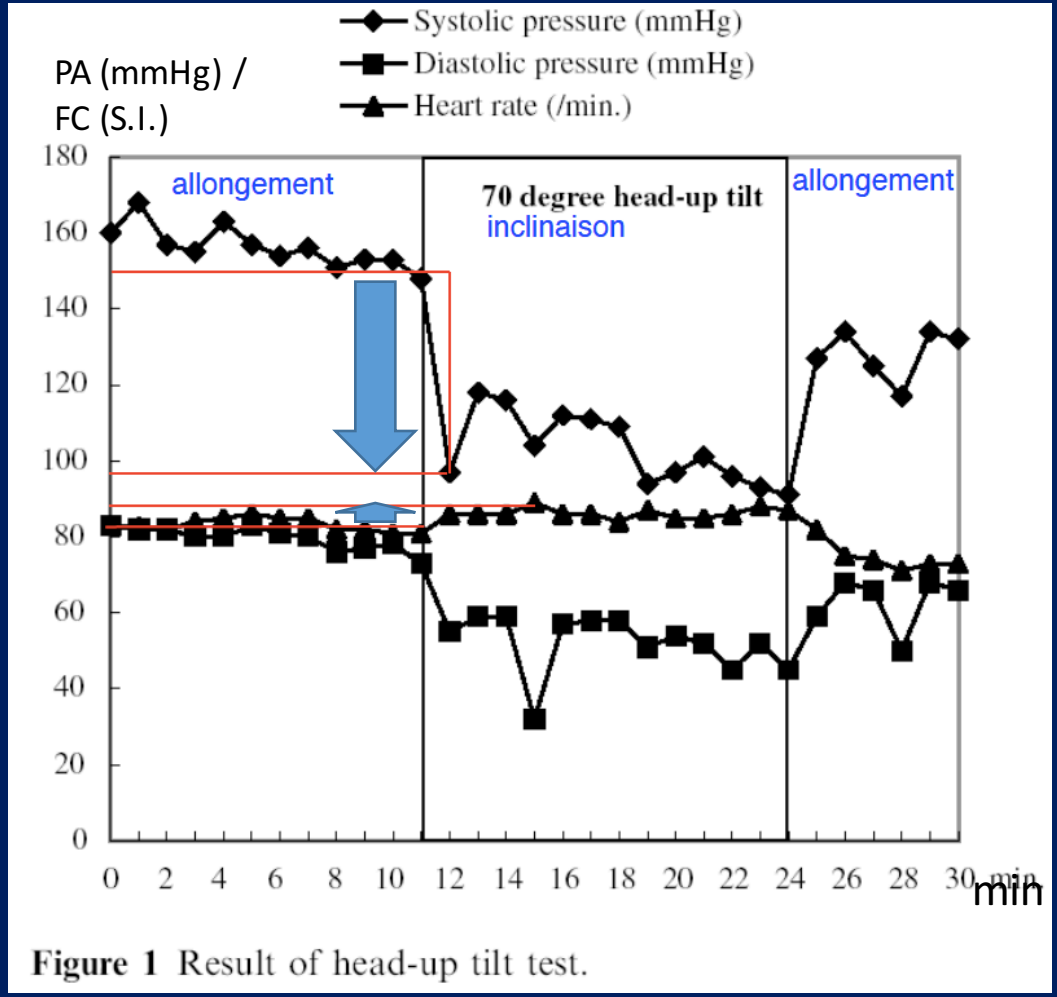


Figure 1 Result of head-up tilt test.

Sakakibara R. et al., 2004

Hypersensibilité de dénervation

Dénervation = perte de l'innervation normale d'un muscle ou d'un organe

Conséquences:

- augmentation du nombre de récepteurs
- diminution des mécanismes de régulation

→ HYPERSENSIBILITE au neuromédiateur concerné

Test exploitant l'hypersensibilité de dénervation

1. Test de la fonction pupillaire

centrevisionbretagne.com/Moyensanesthesiques

Jacob-Lebas M. et al.2015

- Instillation de noradrénaline à 1,25% dans les deux yeux

→ dilatation excessive de la pupille des yeux droit et gauche

- Instillation de cocaïne (=inhibiteur de la recapture de la noradrénaline)

→dilatation normale des deux pupilles

Test exploitant l'hypersensibilité de dénervation

2. Test de la fonction cardiovasculaire

- Etude de l'activité pré-synaptique :
  Scintigraphie cardiaque via le 123*I-MIBG
  Ratio coeur/médiastin de 1,37 (N >2)
  --> pas assez de recapture nerveuse

- Etude de l'activité post-synaptique :
  Injection de norépinéphrine
  Augmentation ++ de PA de 27mmHg
  --> trop de récepteurs musculaires

Test à la pilocarpine

- Pilocaprine: Substance parasympathico-mimétique

- Installation du goutte de pilocaprine dans l'œil (0,125%)
  - Réponse normale: Pas de myosis
  - Réponse anormale : Myosis

Benjamin R. et al. 2012

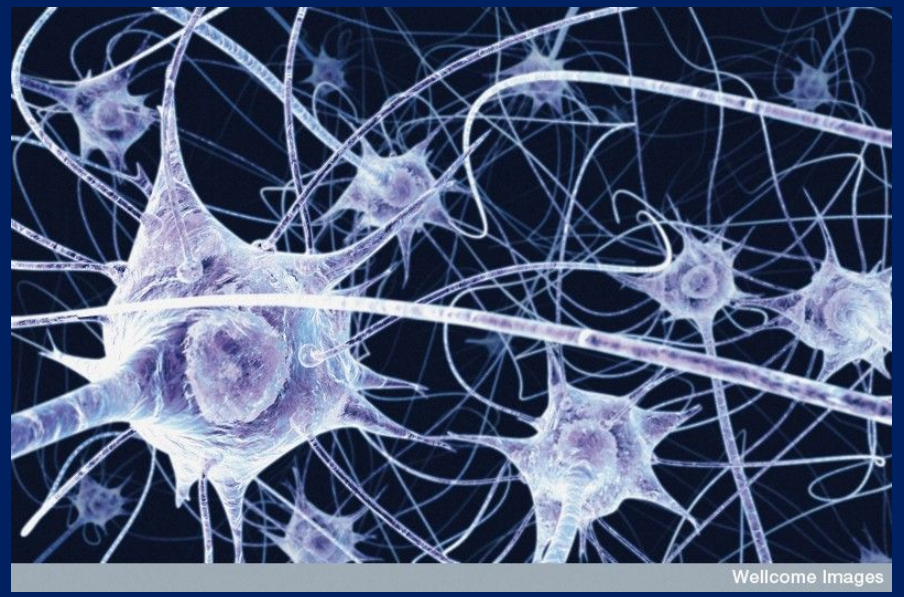
Conclusion

Question : Le Syndrome de **Sjögren pourrait-il être lié à** l'atteinte du **SNA** ?

Réponse : OUI

Patiente : Sjögren associé à dénervation cœur & organes digestifs & urinaires

--> atteinte CENTRALE du SNA



http://www.futura-sciences.com/ system nerveux autonome

Merci

Sources

Introduction

http://www.larousse.fr/encyclopedie/medical/dysautonomie/12618

Vitali C, et al. Classification criteria for Sjögren's syndrome: a revised version of the European criteria proposed by the American-European Consensus Group. Ann Rheum Dis. 2002

Sjögren syndrome foundation: https://www.sjogrens.org/

Shiboski, SC et al. "American College of Rheumatology Classification Criteria for Sjögren's Syndrome: A Data-Driven, Expert Consensus Approach in the SICCA Cohort." Arthritis care & research (2012)

Fox, R. I. (2005). Sjogren's syndrome.2005

Sakakibira R et al., Primary Sjögren's syndrome presenting with generalized autonomic failure, 2004

Innervation glandes salivaires

Bradley R.M et al. Salivary secretion Smell and taste in health and disease New York: Raven Press (1991).

Etiologie vertiges

Perrin et al. Etiologie vertiges, EMC Oto-rhino-laryngologie (2011)

Motricité intestinale

D. Sudan. Physilogie de la continence et de la defecataion, http://www.proktos.com/, (2016)

Innervation glandes sudoripares

Biologie de la peau.fr, Sudation et transpiration, (2016)

Innervation urinaire

Latteux G et al. Rétentions aiguës d'urine complètes (2011)

Mydriase

Poly Neurologie UPMC

Test d'orthostatisme

Englund A, et al. Head-up tilt test. A nonspecific method of evaluating patients with bifascicular block. Circulation.(1997)

Paul C. et al., Defecation Syncope – A Poorly Described Phenomenon that should not be at the 'Bottom' of Your Differential, International Journal of Internal Medicinn (2013)

Boddaert J. L'hypotension orthostatique, saging.com (2016)

Frenette F. et al. Hypotension orthostatique, Evaluation et intervention de l'infermiere, Perspective infermiere (2009)

Duron E. et al. Quelle baisse de pression artérielle choisir pour définir l'hypotension orthostatique chez le sujet âgé : Chute de la pression artérielle systolique, de la diastolique ou des deux ? Archives des maladies du coeur et des vaisseaux (2007)

Pilocarpine

Benjamin R. et al. **Teaching Video Neuro*Images*:** Acute Adie syndrome, **(**2012)

Margolin E. L'anatomie et la physiologie de la pupilleet les pathologies associées, Ophtalmologie – Conferences scientifiques, 2008

Scinfigraphie

Cohen A et al., Coeur et *médecine interne*, volume 2 (2002)

le test de la fonction pupillaire :

Jacob-Lebas M. et al. Pathologie pupillaire,EMC Opthalmologie (2015)

Ganon W. Physiologie Medicale, 2e edition, Sciences Medicale, Serie Claude Bernard (2003)