

Quand les yeux révèlent la cause d'une hypoacousie brusque

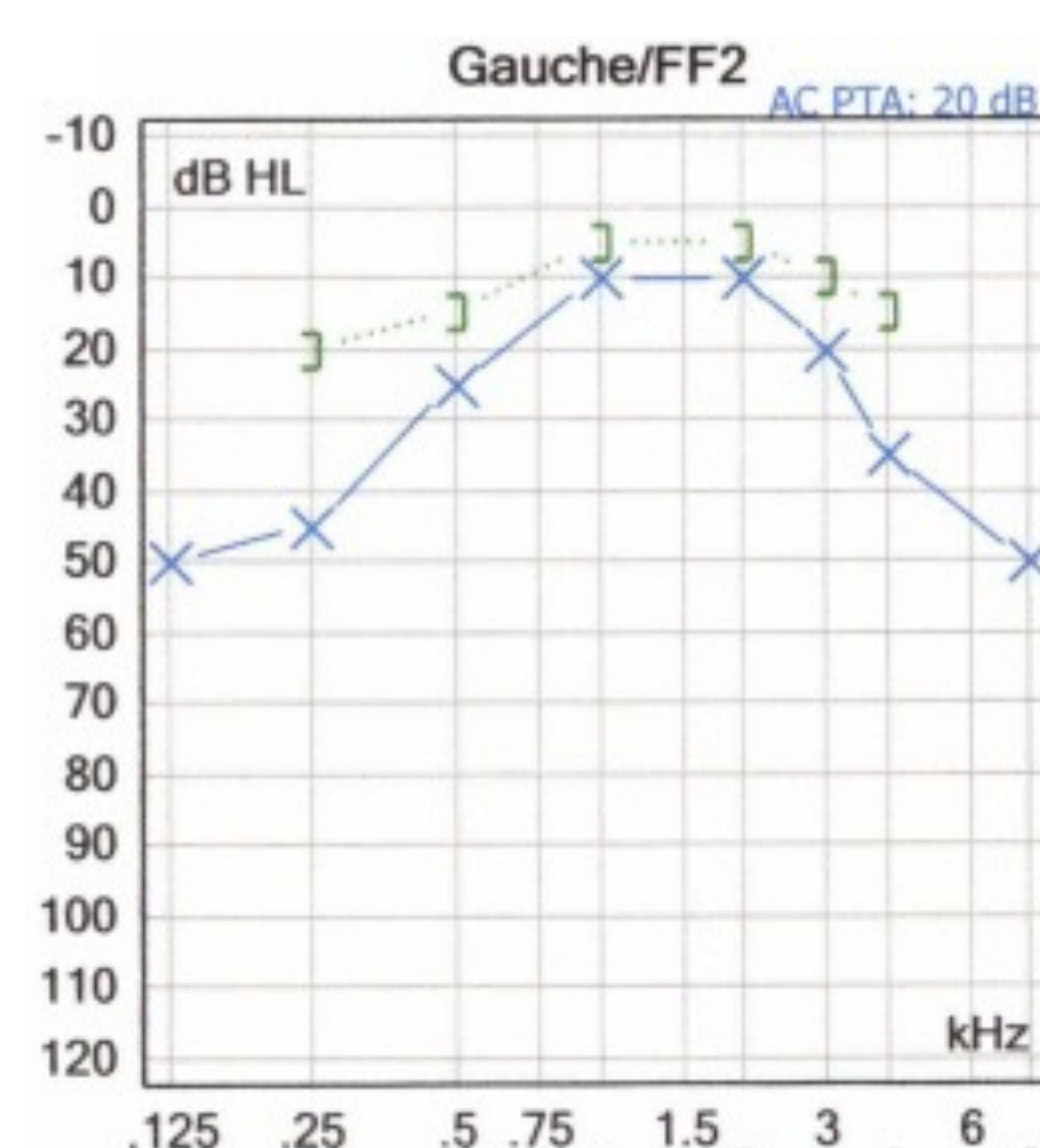
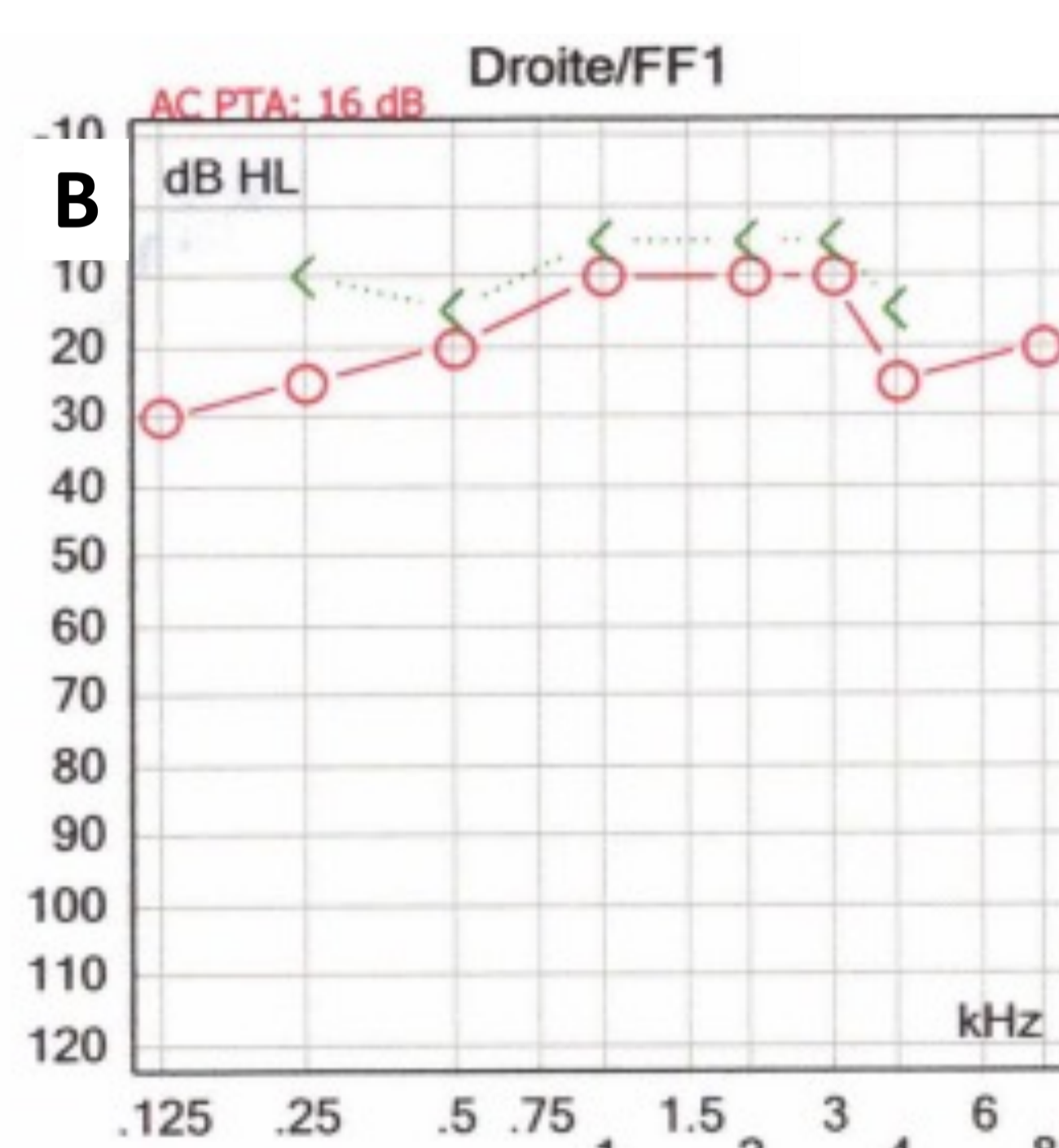
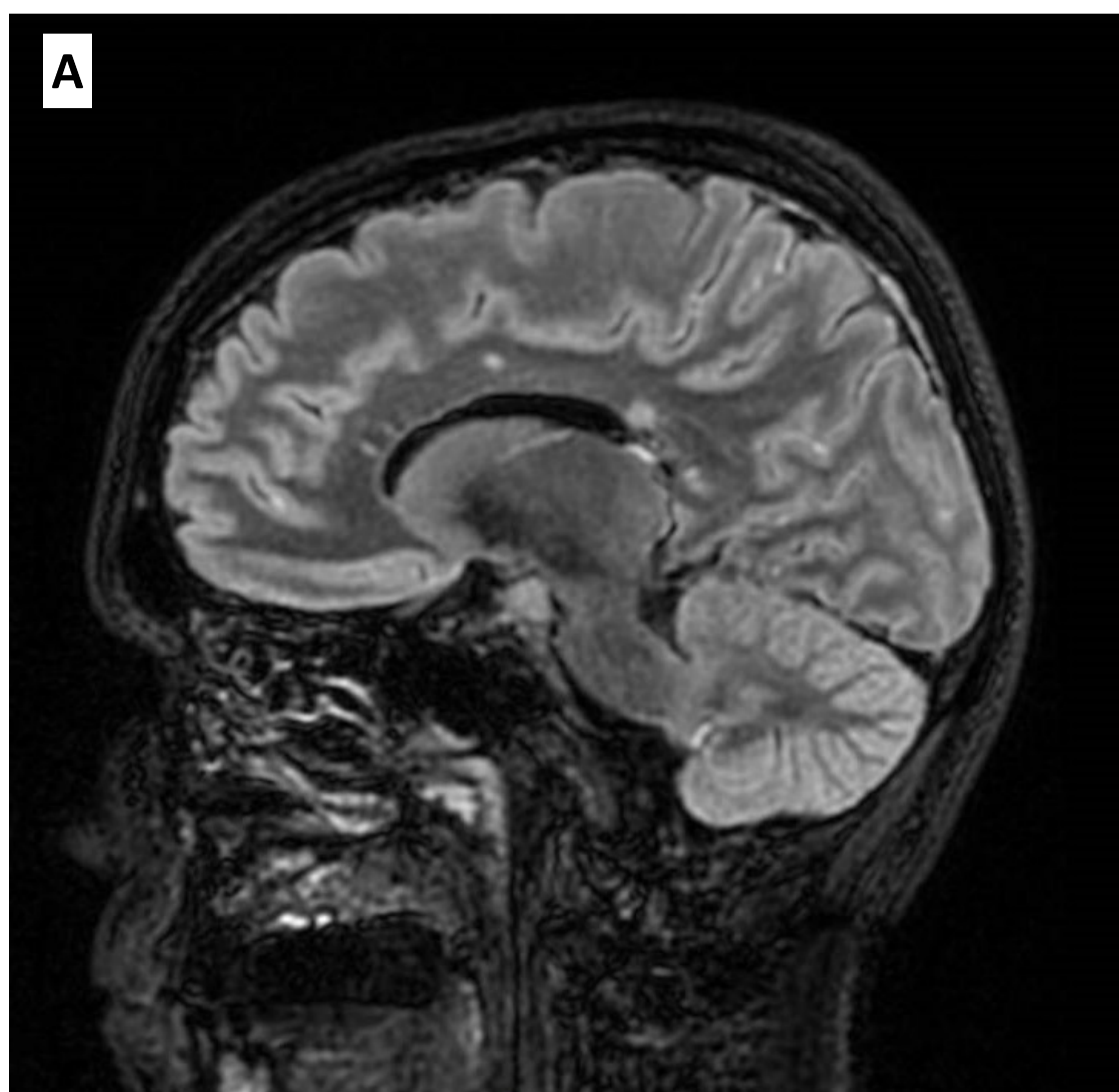
R. ANIQ FILALI (1) ; G. Maalouf (2) ; P. Cacoub (2) ; D. Saadoun (2)

(1) Service de Médecine interne, Université Mohammed VI des Sciences de la Santé, Casablanca, Maroc;

(2) Service de Médecine interne 2, Groupe hospitalier Pitié-Salpêtrière, Paris

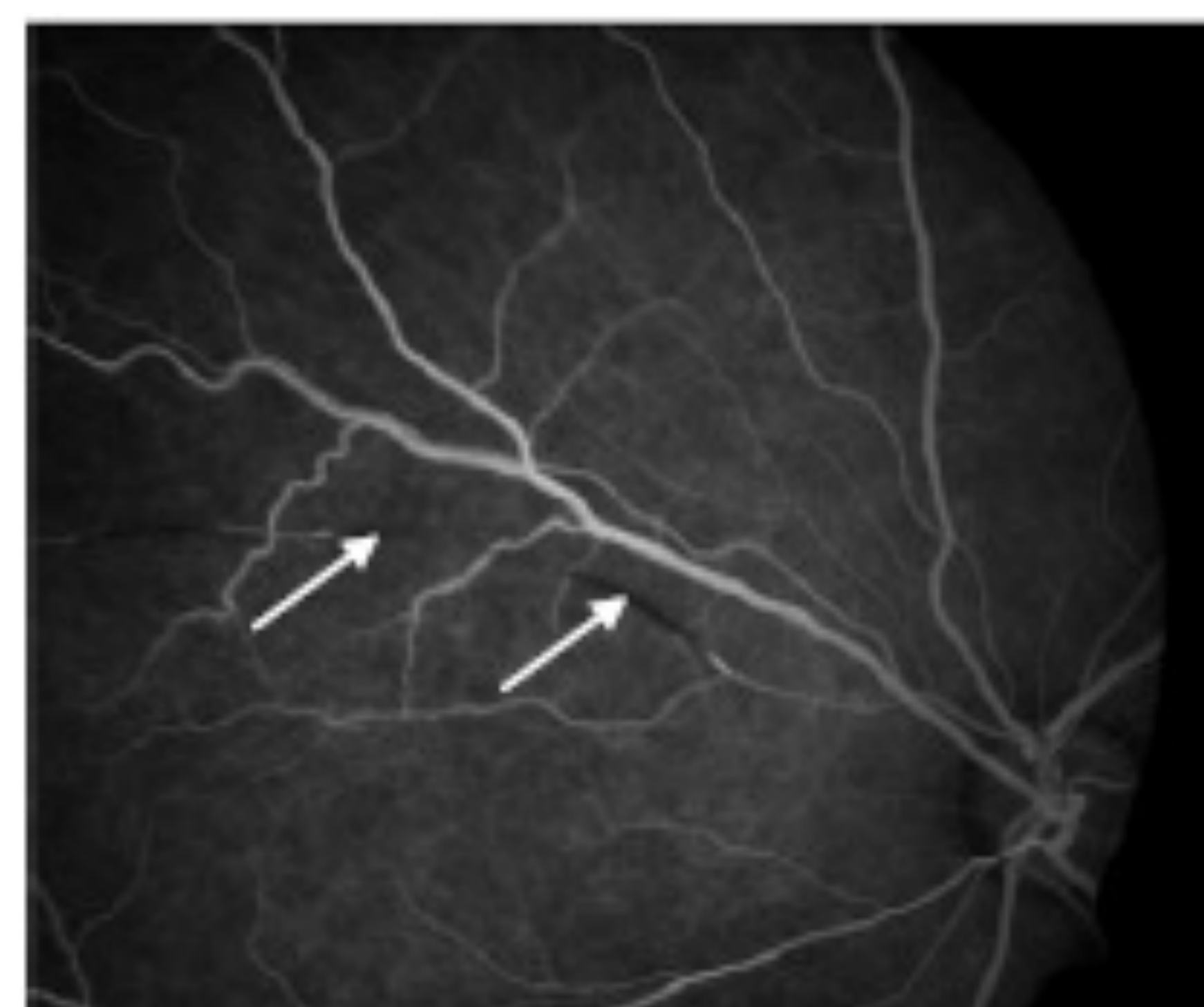
INTRODUCTION: Le syndrome de Susac est une microangiopathie rare à médiation immunitaire qui se caractérise par l'association d'une encéphalopathie, d'une hypoacousie de perception et d'une rétinopathie secondaire à l'occlusion des branches de l'artère centrale de la rétine. Le diagnostic peut être difficile car la majorité des patients ne présentent pas les trois composantes de la triade au moment du diagnostic. Nous rapportons un cas de cette pathologie rare, révélée par une surdité brusque.

OBSERVATION: Mme L.L, âgée de 31 ans, d'origine caucasienne, sans antécédents particuliers en dehors d'un syndrome anxio-dépressif est hospitalisée dans le service pour exploration d'une hypoacousie gauche d'installation brutale associée à des céphalées inhabituelles. Une consultation ORL avec audiogramme confirme l'existence d'une hypoacousie neurosensorielle gauche prédominant sur les fréquences aiguës et graves. L'IRM cérébrale retrouve un rehaussement leptoméningé et des hypersignaux arrondis en « boules de neige » au niveau du corps calleux, très évocateurs d'un Syndrome de Susac. La patiente est alors adressée en ophtalmologie à la recherche des occlusions des branches de l'artère centrale de la rétine en faveur de cette maladie au fond d'oeil et à l'angiographie à la fluoresceïne. Le rehaussement des vaisseaux rétinien au temps tardif a permis de confirmer l'atteinte rétinienne, complétant ainsi la triade du Syndrome de Susac. La patiente est aussitôt traitée par bolus de Méthylprednisolone 500 mg pendant 5 jours en association à une anti agrégation plaquettaire, avec relais par voie orale à 1mg/kg. Deux perfusions de Rituximab 1000mg ont ensuite été réalisées dans un intervalle de 15 jours. L'évolution a été marquée par une rechute sur le plan ophtalmologique à trois mois du début de la prise en charge, justifiant l'escalade thérapeutique et le recours aux échanges plasmatiques. Les atteintes otoneurologiques ont quant à elles été stabilisées.



- A: audiogramme objectivant du côté gauche une surdité moyenne -50 dB sur les aigus > 3000 Hz et graves < 500Hz,
- B: IRM cérébrale initiale ayant révélé la présence d'hyper-signaux au niveau du corps calleux et léger rehaussement leptoméningé.

DISCUSSION et CONCLUSION: Le syndrome de Susac est une pathologie rare, touchant principalement les femmes jeunes. Il s'agirait d'une vasculopathie à médiation immunitaire responsable de l'occlusion des micro-vaisseaux du cerveau, de l'oreille interne ainsi que de la rétine. La triade clinique est souvent incomplète au stade initial de la maladie, l'encéphalopathie subaiguë étant généralement la première atteinte qui se manifeste par des signes peu spécifiques comme des céphalées ou un tableau pseudo-psychiatrique. Le diagnostic peut être difficile, d'autant plus qu'il n'existe pas de marqueurs sérologiques spécifiques. Le diagnostic précoce est toutefois important car la prise en charge tardive peut se solder de séquelles essentiellement sur le plan auditif. Il faut y penser devant toute femme jeune présentant une hypoacousie brusque avec atteinte du corps calleux à l'imagerie cérébrale, et rechercher l'atteinte rétinienne systématiquement, celle-ci étant généralement pauci-symptomatique. Bien qu'il n'existe pas d'études thérapeutiques solides, le traitement de première intention associe une corticothérapie à forte dose à une antiagrégation plaquettaire. Des traitements immunomodulateurs ou immunosuppresseurs sont également utilisés en fonction de la sévérité et de l'évolution de l'atteinte tels que les immunoglobulines et anti-CD20. Du fait de la récurrence des rechutes durant la phase active qui dure en moyenne deux ans, l'intensification thérapeutique est souvent nécessaire. Il ne s'agit pas d'une maladie mettant en jeu le pronostic vital des patients, toutefois une prise en charge précoce permet de limiter sa morbidité oculaire, auditive et neurologique.



Angiographie à la fluoresceïne: occlusions des branches de l'artère centrale de la rétine (flèches).
(Image provenant de: Kleffner I. et al. A brief review of Susac syndrome. J Neurol Sci 2012;15:35-40)

Références bibliographiques principales:

C. David, K. Sacré, T. Papo et al. Actualités dans le syndrome de Susac. La Revue de médecine interne 43 (2022) 26-30

Heng LZ, Bailey C, Lee R, et al. A review and update on the ophthalmic implications of Susac syndrome. Surv Ophthalmol 2019; 64(4): 477-485

Dorr J, Krautwald S, Wildemann B, et al. Characteristics of Susac syndrome : a review of all reported cases. Nat Rev Neurol. 2013; 9:307-316