

Maladie de Basedow révélant un syndrome de Susac

M.El Euch, MT.Ach*, W.Bani, O.Hentati, M.Mahfoudhi, W.Skouri, M.Barghouth, F.Jaziri, K.Ben Abdelghani, S.Turki, T.Ben Abdallah

Service de Médecine Interne Hôpital Service de Médecine Interne « A » hôpital Charles Nicolle, Tunis
* Service d'Endocrinologie Hôpital Farhat Hached de Sousse

Introduction

Le syndrome de Susac (SS), individualisé depuis 1979, est une vascularite très rare marquée par une endothéliopathie des petits vaisseaux à l'origine d'une symptomatologie neurologique, rétinienne et ORL. Il s'associe fréquemment à d'autres pathologies dys-immunitaires.

➤ Nous rapportons une observation d'une patiente pour laquelle le SS suite à la maladie de Basedow.

Observation

- Il s'agit de la patiente M.R âgée de 48 ans admise initialement pour céphalées chroniques. L'examen clinique a révélé des réflexes ostéo tendineux vifs avec une surdité de perception.
- A la biologie, elle avait un syndrome inflammatoire biologique et une TSH effondrée.
- La scintigraphie thyroïdienne était en faveur de la maladie de Basedow.
- Le bilan immunologique était négatif.
- L'IRM cérébrale a montré de multiples lésions démyélinisantes périventriculaires bilatérales et au niveau du centre semi oval en hyposignal T1 et en hypersignal T2.
- Les potentiels évoqués somesthésiques étaient légèrement diminués et les potentiels évoqués visuels et auditifs étaient sans anomalies.
- L'angiographie rétinienne a montré des lésions de vascularite rétinienne diffuse.
- Le diagnostic de SS était retenu et elle a été traitée par des boli de méthyl prednisolone 1 g/j pendant 3 jours relayés par corticothérapie orale à pleine dose en association à l'iode radioactif avec évolution stable clinico biologique et radiologique sur un recul de 10 ans.

Discussion

Le syndrome de Susac, est une atteinte des petits vaisseaux artériolaires qui irriguent la rétine, l'oreille interne (cochlée) et le cerveau, dont la prévalence réelle est inconnue, avec moins de 500 cas rapportés dans le monde (1).

Le mécanisme est inconnu, même si des hypothèses inflammatoire (vascularite) ou auto-immune voire thrombotique (caillot) ont pu être avancées.

L'hypothèse auto-immune peut être évoquée dans le contexte présentée par notre patiente, où le SS s'est associé à une maladie de Basedow.

Conclusion

Notre observation illustre une association rare de SS associé à une maladie de Basedow. Nous insistons sur l'importance du diagnostic de cette entité afin de réduire les complications de cette microangiopathie cochléaire, rétinienne et cérébrale.