

Hypotension orthostatique invalidante de l'adulte : penser au syndrome de Shy Drager !

M. El Euch, S. Haddad, M. Mahfoudhi, F. Jaziri, S. Kammoun, A. Kefi, K. Ben Abdelghani, S. Turki, T. Ben Abdallah

Service de médecine interne « A » hôpital Charles Nicolle de Tunis, Tunisie

Introduction

Le syndrome de Shy Drager (SD) est une maladie rare qui se caractérise par une atrophie multisystématisée et une perte neuronale qui touche le système nigrostrié, le cervelet et le système autonome. Chacun de ces foyers est responsable d'un certain type de symptômes : motricité pour le système nigrostrié, équilibre pour le cervelet, hypotension et troubles urinaires, sphinctérien et de l'érection pour le système autonome. Nous rapportons une rare observation d'un syndrome de SD révélé par une hypotension orthostatique invalidante.

Observation

Patient MB âgé de 47 ans admis pour dysfonction érectile, absence de sudation et lipothymies depuis quelques mois. L'examen trouve une hypotension orthostatique empêchant toute station debout, un nystagmus horizontal spontané avec aréflexie ostéotendineuse des membres inférieurs et un albinisme. Les bilans biologiques et les dosages hormonaux notamment les explorations des axes corticotrope et thyroïdienne étaient sans anomalies. L'examen ophtalmologique a révélé une baisse de l'acuité visuelle avec atrophie pigmentaire diffuse en rapport avec l'albinisme. L'IRM médullaire a éliminé toute atteinte médullaire. Le diagnostic d'un syndrome de SD a été retenu devant l'association d'une hypotension orthostatique avec atteinte du système nerveux autonome et il a été traité par heptamyl* sans amélioration puis par hydrocortisone avec état stationnaire.

Conclusion

Notre observation souligne l'importance de rechercher les atteintes du système nerveux autonome en présence d'une hypotension orthostatique pour poser le diagnostic positif qui reste avant tout clinique. La corticothérapie paraît efficace pour stabiliser les chiffres tensionnels.