



Un cas de syndrome de Susac

Emmanuelle Loubens^{1,2}, Caroline Toulou¹, Vincent Gualino¹

Une jeune femme de 24 ans se présente aux urgences ophtalmologiques pour un trouble visuel à type d'amputation du champ visuel supérieur de l'œil gauche datant de 48 heures et amputation temporale supérieure de l'œil droit datant de 24 heures, de survenue brutale.

L'interrogatoire de première intention ne retrouve pas d'antécédent particulier ni de traitement. Elle signale des céphalées depuis deux mois avec des nausées ayant entraîné la réalisation d'une IRM cérébraux. Celle-ci n'a pas retrouvé d'anomalie particulière mais était artéfactée par un appareil dentaire.

À l'examen, les deux yeux sont blancs, indolores avec une motilité normale. L'acuité visuelle est à 10/10 P2 à droite et à gauche.

L'examen du fond d'œil retrouve à droite et à gauche des occlusions de branches artérielles rétiniennes. Il n'y a pas d'embol visible (figure 1).

L'OCT confirme une occlusion de branche artérielle rétinienne temporale inférieure récente de gauche (figure 2).

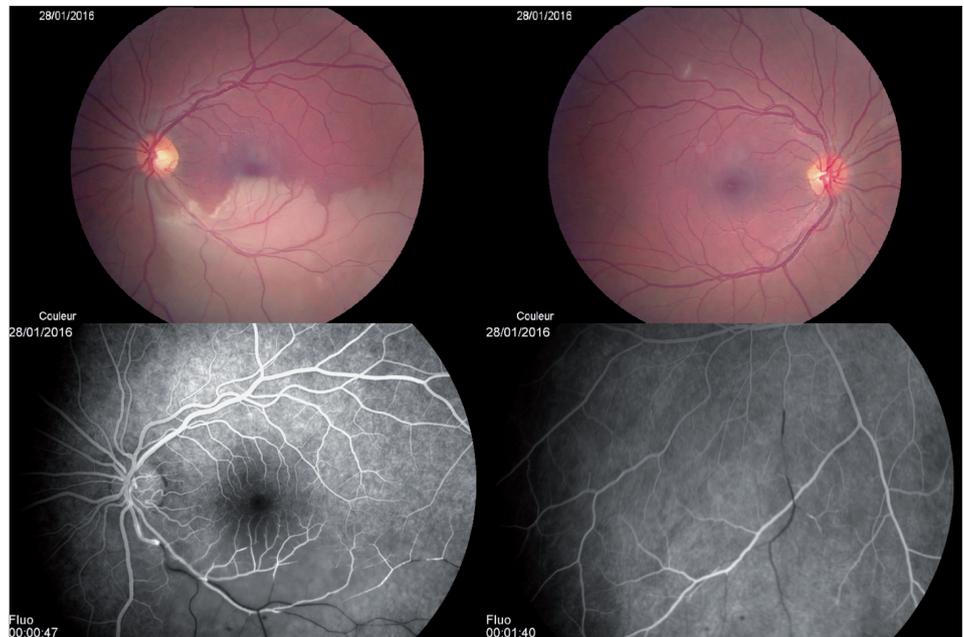


Figure 1. Rétinophotos et angiographie à la fluorescéine.

L'occlusion de branche artérielle rétinienne temporale de l'œil gauche est clairement visualisable sur la rétinophoto avec un œdème blanc caractéristique de la zone infarctée. Le pôle postérieur de l'œil droit est indemne. L'angiographie à la fluorescéine retrouve l'occlusion au niveau de l'œil gauche avec un petit engainement artériel précédent l'occlusion témoignant de l'artérite. Elle retrouve aussi des occlusions périphériques au niveau de l'œil droit.

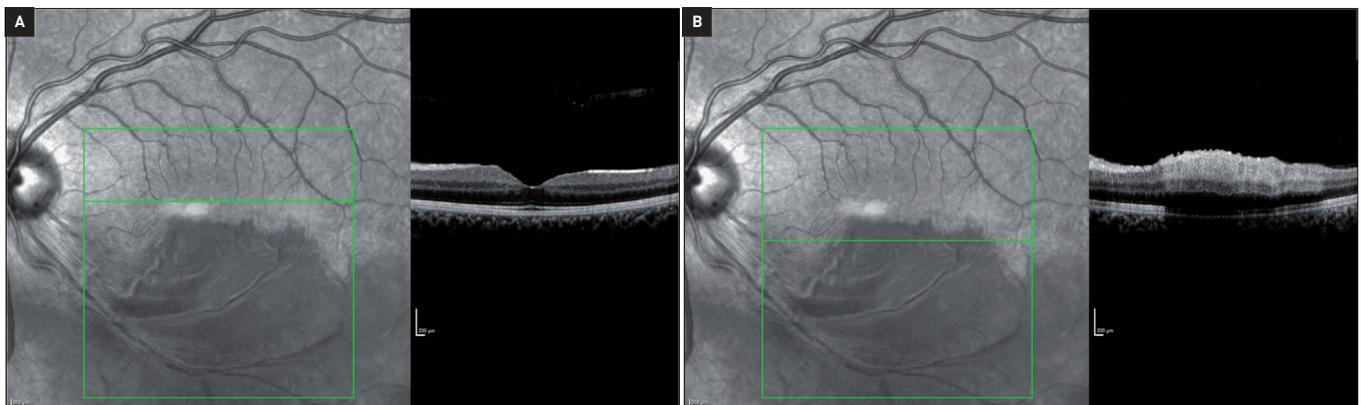


Figure 2. La coupe OCT passant par la fovéola de l'œil gauche (A) ne retrouve pas d'anomalie et confirme la préservation de l'acuité visuelle à 10/10. La coupe passant en temporal inférieur (B) confirme le caractère récent de l'occlusion de branche artérielle rétinienne avec un œdème des couches internes de la rétine.

1. CHU Pierre-Paul Riquet, Centre de la rétine, Toulouse.
2. Interne en 3^e semestre.

En reprenant l'interrogatoire, la patiente décrit des troubles cognitifs à type de pertes de mémoire. Elle présente aussi des acouphènes.

Devant un tableau d'occlusions artérielles rétiniennes multiples chez un sujet jeune avec des troubles cognitifs, un syndrome de Susac (ou SICRET syndrome : *Small Infarctions of Cochlear, Retinal and Encephalic Tissue*) est évoqué.

Un nouvel IRM cérébral avec injection de gadolinium est réalisé et retrouve des lésions typiques de ce syndrome (figure 3).

Traitement

La patiente est hospitalisée en neurologie pour commencer un traitement par corticothérapie IV en bolus, 1 g pendant 3 jours puis un relais per os à 40 mg par jour pendant plusieurs mois avec décroissance progressive selon les symptômes. Un anti-CD20 (rituximab) a aussi été associé au traitement.

Discussion

Le syndrome de Susac touche préférentiellement les femmes entre 20 et 40 ans. Il s'agit d'une vascularite non nécrosante d'étiologie inconnue qui touche les vaisseaux de petits calibres responsables d'occlusions artérielles. La triade diagnostic classique associe encéphalopathie,

surdité de perception bilatérale et occlusion de branches artérielles rétiniennes. Des céphalées de plusieurs mois peuvent précéder ces symptômes.

Le traitement associe une corticothérapie en bolus aux stades aiguës avec diminution progressive et/ou un immunomodulateur. Un anti-agrégant plaquettaire (Aspegic® 160 mg/jour) peut compléter la thérapeutique.

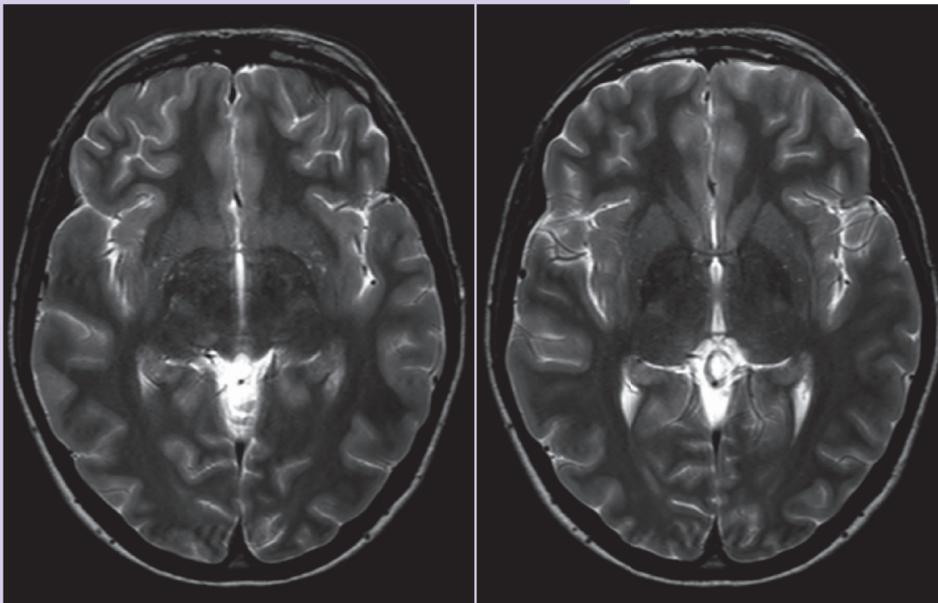


Figure 3. Sur l'IRM, la présence combinée de lésions de petite taille du corps calleux prenant un aspect en "boules de neige" et d'un rehaussement leptoméningé est en faveur d'un syndrome de Susac.