Grossesse et syndrome de Susac : à propos d'un cas

Sarah, EL TAHECH, Interne, Médecine interne et Immunologie Clinique, Médecine interne et Immunologie Clinique, Faculté de Médecine, Université Saint Joseph, Beyrouth , Liban

- Bertha-Maria, NASSANI, Interne, Médecine Interne et Immunologie Clinique, Faculté de Médecine, Université Saint Joseph, Beyrouth , Liban
- Georges, MAALOULY , Praticien hospitalier, Médecine interne et Immunologie Clinique, Faculté de Médecine, Université Saint Joseph, Beyrouth , Liban

Introduction

Le syndrome de Susac (SS) est une endothéliopathie auto-immune rare définie par la triade clinique associant encéphalopathie, occlusions des artères rétiniennes et hypoacousie neurosensorielle. Cependant, la corrélation avec la positivité des anticorps anti-cellules endothéliales (AECA) reste mal élucidée. L'évolution est imprévisible, avec un risque important de rechutes, notamment au cours de la grossesse. La gestion d'une grossesse dans ce contexte reste peu documentée et soulève des défis à la fois thérapeutiques et pronostiques, compte tenu du risque de réactivation de la maladie et des effets potentiels des traitements sur la mère et le fœtus.

Observation

Nous rapportons le cas d'une femme de 31 ans, admise en juin 2023 pour un épisode d'ictus amnésique de 10 minutes. Dans les semaines suivantes, elle a développé des paresthésies intermittentes, une baisse de l'acuité visuelle de l'œil droit et une diminution progressive de l'audition gauche. L'IRM cérébrale initiale a montré des lésions en hypersignal T2 du corps calleux et de la substance blanche supra- et infratentorielle, évoquant une sclérose en plaques. L'analyse du LCR a révélé une hyperprotéinorachie, une lymphocytose et une hyper-IgG sans bandes oligoclonales, ce qui rendait ce diagnostic improbable. Un bilan infectieux et immunologique exhaustif est revenu négatif, alors que le dosage des anticorps anti-cellules endothéliales était positif (Tab.1). L'angiographie à la fluorescéine a mis en évidence des occlusions artériolaires et une vasculite veineuse occlusive de l'arcade supérotemporale à l'œil gauche et des atteintes segmentaires au pôle postérieur de l'œil droit. L'audiométrie a confirmé une surdité neurosensorielle modérée à sévère de l'oreille gauche. L'IRM de contrôle en août 2023 a montré de multiples lésions hyperintenses de la substance blanche diffuse, des micro-infarctus ponctués d'âge varié, atteignant notamment la partie postérieure des capsules internes, ainsi que des lésions multiples des fibres centrales du corps calleux, associées à un hypersignal FLAIR leptoméningé intermittent et un discret rehaussement. L'association d'une encéphalopathie, d'une vasculite rétinienne et d'une surdité neurosensorielle a permis de retenir le diagnostic de SS. La patiente a été traitée par corticoïdes, immunoglobulines intraveineuses (cinq cures), puis Rituximab en induction en août 2023, suivi d'un traitement d'entretien jusqu'en octobre 2024. En mars 2025, après quelques mois de rémission, elle est tombée enceinte et a mené sa grossesse à terme sans aucune complication materno-fœtale ni post-partum. Le suivi clinique et paraclinique durant sa grossesse n'a objectivé aucune rechute.

Examen	Résultat
Potentiel évoqué visuel	Doute névrite optique rétrobulbaire
EEG	Normal
Scanner thoracique	Sans particularités (pas de sarcoïdose)
Angio-IRM cérébrale **IRM cervicale** **Angioscanner thoraco-abdomino-pelvien**	Strictement normaux
Anti cellules endothéliale **Normales : IgM < 0.15, IgG < 0,15, IgA < 0.15**	IgG 0.3, IgM 0.3 IgA 0.15
ANA	1/320
Anti-ADN	Négatif
C3 et C4	Non consommés
Anticorps anti-phospholipides	Normaux
ANCA	Négatif
Acide folique	2.2 ng/mL
Vitamine B12	270 pg/mL
Ferritine	33 ng/mL
TSH	1.62
Brucella	Négatif
Cryptocoque	Négatif
Électrophorèse des protéines sériques	Normale
Panel encéphalopathie auto-immune (Anti-GAD, Anti-Yo, Anti-Hu, Anti-Ri, Anti-Ma2, Anti-Tr, Anti-NMDA, AMPA, CRMP5, Amphiphysin, GABA-B1/2, Recoverin, SOX1, Zine Finger 4 protein, LGI1, CASPR2, potassium channel comple)	Négatif
Anti-MOG	Négatif
Anti-aquaporine	Négatif

Discussion

Le SS est une endothéliopathie auto-immune rare. Les AECA y sont rapportés dans environ un tiers des patients, mais leur valeur diagnostique et pronostique n'est pas encore clairement établie. Dans notre observation, la positivité des AECA appuie néanmoins l'hypothèse d'une atteinte endothéliale immuno-médiée. Combinée au tableau clinique et radiologique, cette donnée pourrait renforcer la pertinence des AECA comme biomarqueur complémentaire d'activité ou de sévérité, même si leur place dans la pratique clinique reste encore à préciser. Par ailleurs, la grossesse dans ce contexte constitue une situation à risque, plusieurs publications ayant rapporté une recrudescence de la maladie, en particulier au troisième trimestre. À ce jour, seuls deux cas de grossesses menées à terme sans complication ont été rapportés dans la littérature, l'une après 10 ans et l'autre après 11 mois de rémission sous Rituximab, corticoïdes et immunoglobulines intraveineuses. Dans notre observation, la grossesse a été menée à terme sans complication et sans rechute en post-partum, après une rémission clinique et biologique de quelques mois.

Conclusion

Notre patiente représente un cas de SS avec AECA positifs. Ce cas illustre qu'une grossesse réussie est possible chez une patiente en rémission, à condition d'un suivi multidisciplinaire rapproché. Il apporte une donnée supplémentaire à la littérature encore limitée.