



Disponible en ligne sur

**ScienceDirect**  
www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France

**EM|consulte**  
www.em-consulte.com



## LETTRE À LA RÉDACTION

### Description de troubles vésico-sphinctériens dans un syndrome de Susac



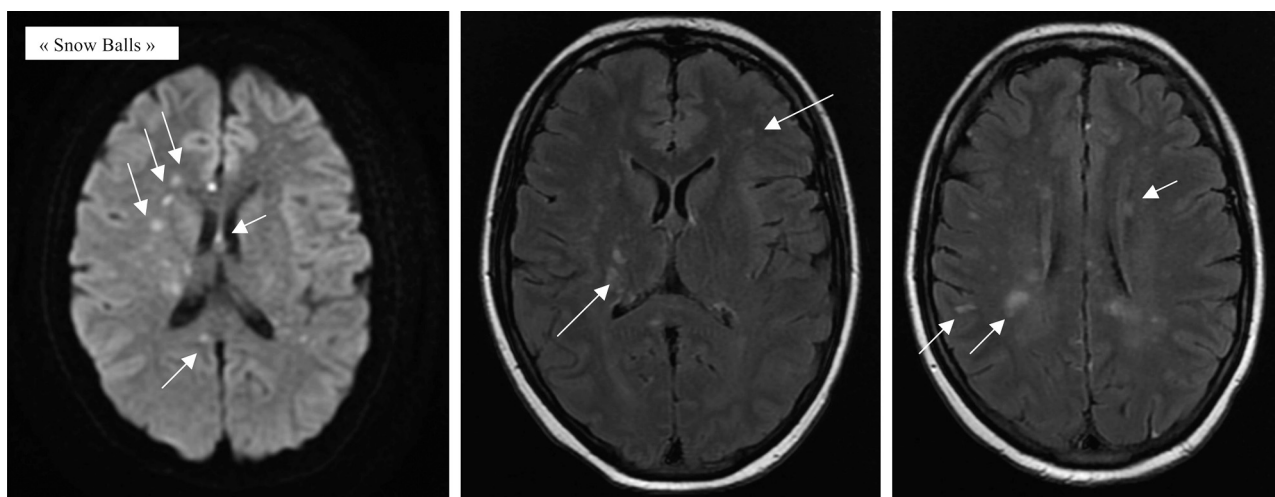
*Description of vesico-sphincter disorders in a Susac's syndrome*

**Mots clés** Syndrome de Susac ; Syndrome d'hyperactivité vésicale ; Hyperactivité détrusorienne

**Keywords** Susac's syndrome; Overactive bladder; Detrusor hyperactivity

Une patiente âgée de 44 ans, sans antécédent particulier, a présenté en mars 2014 des acouphènes avec au bilan une hypoacousie de perception droite (30% de perte d'audition) avec IRM normale. Le tableau s'est brutalement complété en juin 2015 de vertiges, céphalées et hypo-esthésie péri-buccale transitoire. Une nouvelle IRM a retrouvé des lésions en diffusion au niveau du corps calleux, de la partie antérieure du centre semi-ovale gauche, et en FLAIR des lésions nodulaires (*snow balls*) au niveau du splénium du corps calleux, ainsi que disséminées au niveau encéphalique. Le diagnostic est porté après réalisation d'une angiographie rétinienne qui retrouve des occlusions artérielles (vascularite rétinienne bilatérale). En effet, l'association vascularite rétinienne – surdité de perception – anomalies caractéristiques en IRM, signifiant une microangiopathie cochléo-encéphalo-rétinienne, pose le diagnostic de syndrome de Susac.

Le traitement associe une corticothérapie et une cure d'immunoglobuline, ainsi que des antiagrégants plaquet-taires. L'évolution a été favorable jusqu'en octobre 2015 où la patiente a présenté une majoration de son hypoacousie, associée à un syndrome clinique d'hyperactivité vésicale caractérisé par des fuites sur urgenturie. L'IRM (Fig. 1) de contrôle a montré de nouvelles lésions à type d'hypersignaux sous corticaux temporal gauche, pariéto-occipital droit, latéro-caudé droit, corps calleux postéro-latéral droit, et capsulaire interne droite en chapelet. L'IRM médullaire n'a montré aucune anomalie de signal. Sur le plan périnéal, il est retrouvé à l'interrogatoire des fuites sur urgenturies à type d'inondation complète avec délai de sécurité estimé à quelques minutes sans trouble du besoin, associé à une dysurie d'attente. Ces troubles vésico-sphinctériens (TVS) sont apparus à 18 mois des premiers symptômes de la maladie, au cours de la troisième poussée, après la première cure d'immunoglobuline et de corticoïdes. Aucun retentissement organique n'a été rapporté (pas d'infection urinaire avec de la fièvre, examen cyto-bactériologique des urines stérile, pas de dilatation pyélo-calicielle objectivée à l'échographie). Ces TVS n'étaient pas accompagnés de trouble ano-rectaux ou génito-sexuel. Le bilan urodynamique réalisé a mis en évidence une hyperactivité détrusorienne (Fig. 2), sans régime à haute pression et sans diminution de la capacité vésicale fonctionnelle. Un traitement par anticholinergique a été instauré en première intention avec un bon résultat fonctionnel. Le traitement entrepris fut bien toléré par la patiente, cliniquement et biologiquement.



**Figure 1.** Coupes IRM d'octobre 2015 avec séquence en diffusion et séquence en FLAIR.

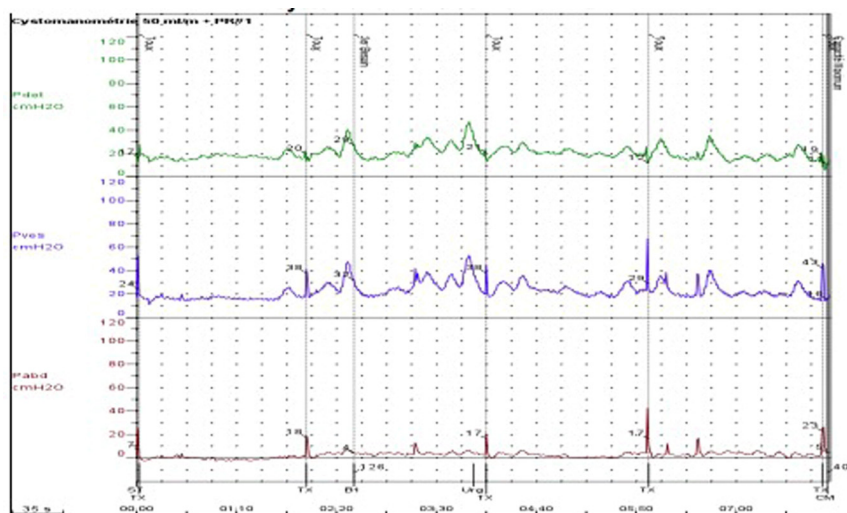


Figure 2. Cystomanométrie.

Le syndrome de Susac, ou microangiopathie cochléo-encéphalo-rétinienne, est une maladie rare du sujet jeune, caractérisée par la triade encéphalopathie, atteinte artérielle rétinienne, et hypoacousie, décrite en 1979, avec à ce jour 304 cas reportés [1]. L'hypothèse physiopathologique repose sur la présence d'anticorps anti-cellules endothéliales qui joueraient un rôle dans la genèse de thrombus intra-luminaux des artères de petit calibre, responsable de micro-infarctus. Le traitement repose sur les immunosuppresseurs et immunomodulateurs (corticothérapie, cyclophosphamide, immunoglobulines), associés à un antiagrégant plaquettaire ou anticoagulant. L'atteinte périnéale n'est décrite que partiellement dans le syndrome de Susac dans la littérature, à savoir une incontinence urinaire, sans caractérisation clinique ou urodynamique [2]. Cependant, l'hyperactivité détrusorienne est fréquente dans les lésions du système nerveux central, y compris les atteintes supra-pontiques. De nombreuses études en IRM fonctionnelle se sont penchées sur le contrôle supra-pontique du détrusor, via la substance grise péri-aqueducale qui exerce une inhibition sur le centre M de déclenchement de la miction situé dans le pont du tronc cérébral [3]. On comprend aisément, à la lecture de l'atteinte encéphalique disséminée chez notre patiente, qu'il y ait une expression à type de syndrome clinique d'hyperactivité vésicale sous tendu par une hyperactivité détrusorienne en cystomanométrie. Cependant, pour affirmer avec certitude que le syndrome de Susac est à l'origine de ces TVS, il aurait été préférable de réaliser une cystoscopie afin d'éliminer une uropathie sous-jacente.

#### Déclaration de liens d'intérêts

Les auteurs déclarent ne pas avoir de liens d'intérêts.

#### Références

- [1] Greco A, De Virgilio A, Gallo A, Fusconi M, Turchetta R, Tombolini M, et al. Susac's syndrome – pathogenesis, clinical variant and treatment approaches. *Autoimm Rev* 2014;13(8):814–21.
- [2] Saliba M, Pelosse B, Momtchilova M, Laroche L. Susac syndrome and ocular manifestation in a 14-year-old girl. *J Fr Ophtalmol* 2007;30(10):1017–22.
- [3] Wolff N, Pujol S. Les troubles vésico-sphinctériens après accident vasculaire cérébral en 2008. *Pelv Perineol* 2009;4:45–51.

L. Debergé<sup>a,\*</sup>, F. Muller<sup>b</sup>, N. Wolff<sup>b</sup>

<sup>a</sup> Service de médecine physique et de réadaptation, hôpital Pellegrin, 33000 Bordeaux, France

<sup>b</sup> Centre de rééducation Les Embruns, 64210 Bidart, France

\* Auteur correspondant.

Adresses e-mail : [louisedeberge@gmail.com](mailto:louisedeberge@gmail.com)

(L. Debergé), [f.muller@lesembruns.com](mailto:f.muller@lesembruns.com)

(F. Muller), [n.wolff@lesembruns.com](mailto:n.wolff@lesembruns.com) (N. Wolff)

Disponible sur Internet le 24 mars 2016

<http://dx.doi.org/10.1016/j.purol.2016.02.008>

1166-7087/© 2016 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.