

Apport de l'imagerie dans le syndrome de

Sneddon

B.ZOUITA; Z.JAMALEDDINE; W.BNOUHANNA; M.FIKRI; N.EL KETTANI; EL
HASSANI; CHAKIR; JIDDANE.

Introduction

Le syndrome de Sneddon est une artériopathie non inflammatoire peu fréquente, d'étiologie inconnue, Caractérisée par un livido réticulaire au niveau de la peau et des lésions vasculaires cérébrales. L'objectif de notre travail est de montrer à travers une série de 8 cas l'apport de l'imagerie (TDM; IRM et artériographie) dans ce syndrome.

Matériels et méthodes:

Etude rétrospective de 8 patients colligés au service de neuroradiologie sur une période de 24 mois. Les patients ont été explorés par TDM, IRM et artériographie.

Résultats: 7 femmes et un homme dont l'âge moyen est de 38 ans. Les patients ont présenté livédo des extrémités dans 7 cas (photo 1 et 2), des signes neurologiques à type de céphalées dans 5 cas, un déficit moteur dans 6 cas ; trouble sensitifs dans 3 cas, et syndrome démentiel dans un cas. La TDM cérébrale a objectivé un AVCI.(fig 1) L'IRM encéphalique réalisé chez tous les patients a trouvé des infarctus corticaux multiples avec atteinte de la substance blanche(fig 2) .L'artériographie a montré des signes de vascularite (fig 3). Le bilan biologique (APL) était positif chez 3 patientes. L'évolution favorable sous traitement était marquée chez 6 malades, des récives itératives dans 2 cas.

Discussion

- Le syndrome de Sneddon est une entité neuro-cutanée d'étiologie inconnue, rapportée par Sneddon en 1965.
- C'est une association clinique de livédo réticulaire et de lésions ischémiques cérébrales.
- Incidence : 4 cas par million d'habitants et par an.
- La femme est plus touchée que l'homme. L'âge de survenue : entre 22 et 42 ans.

Le livédo réticulaire:

Précède de plusieurs années les AVC.

- Siège : membres, tronc et parfois le visage.
- Résulte de perturbations focales et persistantes de la circulation sanguine périphérique, secondaires à des occlusions des petites artères au niveau du derme.
- La biopsie cutanée est souvent normale ou montre parfois des thromboses capillaires

Les AVC:

Surviennent généralement avant l'âge de 45 ans. Il peut s'agir d'AIT; de déficits moteurs, de crises épileptiques, Parfois démence et troubles cognitifs sont au premier plan.

IMAGERIE

L'imagerie repose sur le scanner et l'IRM ainsi que l'artériographie; qui permettent de mettre en évidence :

-Anomalies corticales et sous-corticales multiples en rapport avec des ischémies d'origine artérielle. Celles-ci se présentent au scanner soit sous forme d'une plage hypodense cortico-sous corticale systématisée à un territoire artériel. Soit sous forme de lésions lacunaires.

En IRM, elles se présentent sous forme d'hyposignal T1 et hypersignal T2. Souvent associées à des anomalies de la substance blanche périventriculaire.

-Au stade tardif; on assiste à une atrophie cérébrale, cortico-sous-corticale.

- L'angiographie peut être d'une grande aide au diagnostic en montrant des anomalies des artères cérébrales de moyenne calibre. En effet; Les artères cérébrales deviennent fines et grêles surtout en distalité;. L'atteinte pariétale se manifeste par des distorsions et des angulations vasculaires avec aspect flous des contours vasculaires.



Photos 1 et 2. Lésions cutanées type livédo réticulaire

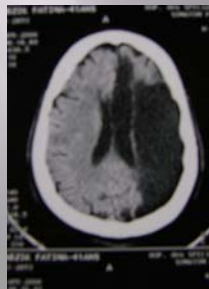


FIG 1.TDM cérébrale en coupe axiale : AVCI sylvien gauche

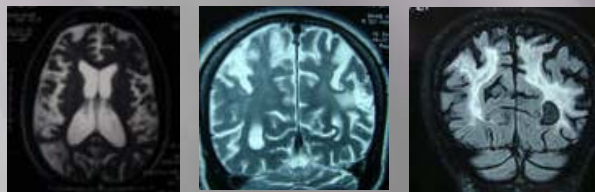


FIG 2.IRM cérébrale en T2(2a; 2b), flair(2c): hypersignaux de la substance blanche sous corticale et périventriculaire.

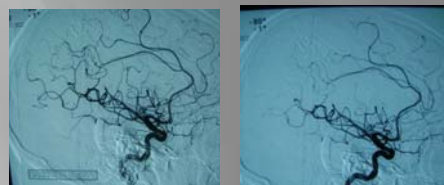


FIG 3 . artériographie: aspect grêle et flou des artères distales.

Devant l'association de signes cutanés et de lésions vasculaires cérébrales ischémiques, le syndrome de Sneddon est posé et les patientes ont été mises sous corticothérapie.

Bibliographie

- 1- P. Montané de la Roque et J.F. Michard. Syndrome démentiel révélant un syndrome de Sneddon « revue de médecine interne » février 2006,vol 27, issue 2,p162-164.
- 2-A.Zerhouni, A.Satté.Syndrome de Sneddon : à propos de 9cas Revue neurologique, Vol 163, N°sup4 ,avril 2007,p. 50
- 3- Francès C and Piette J. C. The mystery of Sneddon syndrome: relationship with antiphospholipid syndrome and systemic lupus erythematosus. Journal of Autoimmunity 2000,15, 139-43

Conclusion

Le syndrome de Sneddon est une cause rare d'AVC ischémique, d'étiologie inconnue touchant l'adulte jeune. Les données cliniques et radiologiques permettent un diagnostic précoce et une prise en charge thérapeutique adéquate.