

« Bonnes pratiques en cas d'urgence »

:: Syndrome de Susac

Synonymes

Maladie de Susac ;
Microangiopathie cochléo-encéphalo-rétinienne ;
RED-M (Retinopathy, Encephalopathy, Deafness associated Micro-encephalopathy) ;
Syndrome SICRET (Small Infarcts of Cochlear, Retinal and Encephalic Tissues) : petit infarctus cochléaire, rétinien et du tissu cérébral ;
Vasculopathie rétino-cochléo-cérébrale.

Définition

Le syndrome de Susac (SS) est une maladie rare touchant préférentiellement les femmes jeunes (âge moyen au diagnostic de 30 ans, âges extrêmes 9-69 ans) caractérisée par une triade pathognomonique associant :

- **Une atteinte encéphalique** : possible migraine inaugurale avec scotome, signes pseudo-psychiatriques (troubles du comportement, agressivité, délire, agitation ou confusion mentale) ; plus rarement, déficit moteur ou sensitif, atteinte des paires crâniennes, crise convulsive...

L'IRM retrouve des hypersignaux T2 et FLAIR multiples de la substance blanche pouvant toucher les noyaux gris centraux. L'atteinte du corps calleux en « boule de neige » est quasi pathognomonique. En phase aiguë, les lésions peuvent être en hypersignal sur les séquences de diffusion et une prise de contraste multifocale leptoméningée après injection de gadolinium peut être retrouvée.

L'analyse du liquide céphalo-rachidien révèle souvent une hyperprotéinorachie et une pleiocytose, mais peut être normale.

- **Une atteinte ophtalmologique** : baisse de l'acuité visuelle, amputation du champ visuel, scotome ou myodésopsies. Le patient peut aussi être asymptomatique.

Le fond d'œil retrouve une occlusion bilatérale de branches de l'artère centrale de la rétine (OACR) et l'angiographie rétinienne, une fuite du produit de contraste au temps tardif.

- **Une atteinte cochléovestibulaire** : surdité brutale, grand vertige rotatoire, acouphènes, nystagmus.

L'audiogramme retrouve une surdité prédominant sur les fréquences basses.

L'étiologie de cette microvasculopathie reste mystérieuse. Récemment, des arguments pour une vascularite cérébrale concordant avec la bonne réponse aux traitements anti-inflammatoires ont été mis en évidence.

L'évolution se fait par poussées imprévisibles, entrecoupées de périodes de rémission. Cette phase active dure en moyenne 4 ans. Le syndrome de Susac s'éteint généralement après cette période active. Il ne comporte pas de risque vital.

Le traitement repose sur l'association d'une corticothérapie générale à fortes doses associée à une anti-agrégation plaquettaire.

Dans les cas plus graves, d'autres médicaments sont utilisés : immunosuppresseurs (cyclophosphamide, rituximab) ou immunomodulateurs (immunoglobulines par voie intraveineuse). La durée totale de traitement est d'au moins 18 mois. L'arrêt de la corticothérapie peut être tenté après cette période. En général, l'anti-agrégation est maintenue de façon plus prolongée.

La plupart des patients souffrent de séquelles auditives et neurologiques et peuvent nécessiter un appareillage auditif.

Le diagnostic repose sur la présence de ces trois atteintes et l'élimination des autres diagnostics différentiels infectieux (encéphalite virale), inflammatoire (sclérose en plaques, maladie de Behçet) ou génétique (maladie héréditaire des petits vaisseaux).

Des critères diagnostiques du [Consortium européen Susac \(EuSac\)](#) sont disponibles.

Pour en savoir plus

- ▶ **Orphanet**
[Fiche Maladie](#)
- ▶ [Centre de référence des maladies auto-immunes systémiques rares](#)
- ▶ [Critères diagnostiques](#)

Sommaire

<u>Fiche de régulation pour le SAMU</u>	<u>Fiche pour les urgences hospitalières</u>
<u>Synonymes</u>	<u>Problématiques en urgence</u>
<u>Mécanismes</u>	<u>Recommandations en urgence</u>
<u>Risques particuliers en urgence</u>	<u>Orientation</u>
<u>Traitements fréquemment prescrits au long cours</u>	<u>Précautions médicamenteuses</u>
<u>Pièges</u>	<u>Précautions anesthésiques</u>
<u>Particularités de la prise en charge médicale préhospitalière</u>	<u>Mesures préventives</u>
<u>En savoir plus</u>	<u>Mesures complémentaires en hospitalisation</u>
	<u>Don d'organes</u>
	<u>Numéros en cas d'urgence</u>
	<u>Ressources documentaires</u>

Fiche de régulation pour le SAMU

Synonymes

Maladie de Susac ;
Microangiopathie cochléo-encéphalo-rétinienne ;
RED-M (Retinopathy, Encephalopathy, Deafness associated Micro-encephalopathy) ;
Syndrome SICRET (Small Infarcts of Cochlear, Retinal and Encephalic Tissues) : petit infarctus cochléaire, rétinien et du tissu cérébral ;
Vasculopathie rétino-cochléo-cérébrale.

Mécanismes

Microvasculopathie, d'origine inconnue, se traduisant par une triple atteinte : encéphalique, oculaire et cochléovestibulaire, et évoluant par poussées imprévisibles.

Risques particuliers en urgence

- Atteinte encéphalique : migraine, troubles du comportement ;
- Troubles visuels : baisse de l'acuité, amputation du champ visuel ;
- Atteinte cochléovestibulaire : surdité brutale, grand vertige rotatoire, acouphènes, nystagmus.

Traitements fréquemment prescrits au long cours

- Corticoïdes ;
- Antiplaquettaires ;
- Parfois : immunosuppresseurs.

Pièges

- Se méfier des diagnostics différentiels : encéphalite virale...
- Complications des traitements.

Particularités de la prise en charge médicale préhospitalière

Pas de particularité.

En savoir plus

Fiches Orphanet urgences : www.orphanet-urgences.fr

Centre de référence des maladies auto-immunes systémiques rares : CHU Paris-Nord Val-de-Seine (hôpital Xavier-Bichat Claude-Bernard) Paris - Tél. : 01 40 25 87 05

Filière de santé des maladies auto-immunes et auto-inflammatoires rares (FAI²R) :

<https://www.fai2r.org>

Fiche pour les urgences hospitalières

Problématiques en urgence

Les patients peuvent être amenés à consulter aux urgences, soit lors des premiers symptômes de leur maladie avant que le diagnostic ne soit posé, soit lors d'une poussée de la maladie.

Les principales situations d'urgence observées sont :

▶ Situation d'urgence 1 : Urgences neurologiques

- Syndrome confusionnel ;
- Tableau pseudo-psychiatrique ;
- Troubles de vigilance ;
- Céphalées ;
- Déficit neurologique brutal ;
- Comitialité.

▶ Situation d'urgence 2 : Urgences ophtalmologiques

- Baisse d'acuité visuelle ;
- Amputation du champ visuel ;
- Diplopie.

▶ Situation d'urgence 3 : Urgences ORL

- Surdit  brusque ;
- Vertiges ;
- Troubles de l' quilibre.

D'autres situations pourraient se rencontrer aux urgences, en lien avec les complications des traitements :

- **Fièvre sous immunosuppresseurs ;**

- **Saignement sous anticoagulants ;**

mais ces effets indésirables sont rares chez les patients jeunes.

Recommandations en urgence

► Recommandations générales

- Tout symptôme neuropsychiatrique nouveau doit faire réaliser une IRM cérébrale en urgence.
Les caractéristiques IRM peuvent ensuite orienter le diagnostic vers un syndrome de Susac, notamment si des signes ORL ou ophtalmologiques sont présents.
- En cas de poussée de syndrome de Susac, l'intensification thérapeutique n'est pas une urgence vitale ou fonctionnelle immédiate et doit être validée par le centre de référence.

► Situation d'urgence 1 : Urgences neurologiques

Au diagnostic ou lors du suivi, l'atteinte encéphalique peut se présenter sous forme de tableaux pseudo-psychiatriques avec troubles du comportement, agitation.

Une céphalée inaugurale est fréquemment retrouvée.

Dans de rares cas, l'encéphalopathie peut être sévère et entraîner des troubles de vigilance devant motiver un transfert en réanimation.

1. Mesures diagnostiques en urgence

■ Éléments cliniques du diagnostic

- Tableaux pseudo-psychiatriques fréquents ;
- Ralentissement psychomoteur ;
- Syndrome confusionnel ;
- Céphalées ;
- Déficit neurologique moteur ou sensitif.

■ Évaluer la gravité

- Troubles de vigilance : Score de Glasgow [Glasgow coma scale (GCS)], état des pupilles ;
- Examen neurologique complet.

■ Explorations en urgence

- IRM cérébrale avec injection de produit de contraste (à défaut : TDM cérébrale sans et avec injection de produit de contraste pour le diagnostic différentiel) ;
- Bilan biologique : NFS-plaquettes, TP-TCA, ionogramme, glycémie, urée, lactate, CRP ;
- Ponction lombaire pour éliminer un diagnostic différentiel infectieux (si pas de contre-indication à l'imagerie).

2. Mesures thérapeutiques immédiates

▪ **Monitoring**

- Score de Glasgow ;
- Protocoles habituels : FC, TA, SpO₂ ;
- Surveillance de l'examen neurologique : conscience, pupilles ;
- Douleurs.

▪ **Mesures symptomatiques**

- Antalgiques habituels si céphalées.

▪ **Traitements spécifiques**

- Le traitement spécifique initial (anti-agrégants et corticoïdes) ne doit pas être débuté en urgence, mais après élimination des diagnostics alternatifs (infection, sclérose en plaques...), examens complémentaires (fond d'œil, audiogramme) et avis d'un centre expert ;
- En cas de poussée de la maladie, le traitement doit être rediscuté avec le centre expert.

► **Situation d'urgence 2 : Urgences ophtalmologiques**

Dans le syndrome de Susac, l'atteinte ophtalmologique peut être strictement asymptomatique.

Par ailleurs, des anomalies au fond d'œil peuvent persister alors que la maladie n'est plus active.

1. Mesures diagnostiques en urgence

▪ **Éléments cliniques du diagnostic**

- Baisse d'acuité visuelle ;
- Amputation du champ visuel ;
- Myodésopsies.

▪ **Évaluer la gravité**

- Champ visuel au doigt ;
- Acuité visuelle.

- **Explorations en urgence**

- **Avis ophtalmique en urgence ;**
- Réalisation d'un fond d'œil à la recherche d'une occlusion des branches de l'artère centrale de la rétine (OACR), pouvant être complétée par une angiographie rétinienne si accessible.

2. Mesures thérapeutiques immédiates

- **Monitoring**

- Protocoles habituels.

- **Mesures symptomatiques**

- Pas de mesures symptomatiques particulières.

- **Traitements spécifiques**

- Traitement spécifique (antiagrégants et corticoïdes) à discuter avec le centre de référence.

► Situation d'urgence 3 : Urgences ORL

L'atteinte de l'oreille interne peut se traduire par une surdité brusque, des acouphènes ou un syndrome vestibulaire périphérique avec grands vertiges et des troubles de l'équilibre pouvant être invalidants.

1. Mesures diagnostiques en urgence

- **Éléments cliniques du diagnostic**

- Grand vertige rotatoire ;
- Nystagmus ;
- Ataxie vestibulaire : Romberg latéralisé et déviation des index ;
- Surdité brusque.

- **Évaluer la gravité**

- Rechercher des signes de déshydratation, si vomissements.

- **Explorations en urgence**

- Imagerie cérébrale si examen clinique non en faveur d'un syndrome vestibulaire périphérique : IRM cérébrale avec injection de produit de contraste (à défaut : TDM cérébrale sans et avec injection de produit de contraste pour le diagnostic différentiel) ;
- Audiogramme, en dehors de l'urgence, pour objectiver l'hypoacousie.

2. Mesures thérapeutiques immédiates

▪ **Monitoring**

- Protocoles habituels : FC, PA, SpO₂, douleurs ;
- Surveillance de l'examen neurologique.

▪ **Mesures symptomatiques**

- Hydratation intraveineuse, si prise orale impossible (chlorure de sodium 9 %) ;
- Antinauséux per os ou IV ;
- Acétylleucine si vertige invalidant.

▪ **Traitements spécifiques**

- Pas de traitement spécifique dans l'urgence ;
- Contacter le centre expert ;
- En cas de surdité brusque, apparemment inexplicquée, une corticothérapie à fortes doses et par voie intraveineuse est souvent proposée de façon systématique par les collègues ORL.

Orientation

▶ **Transport du domicile vers le service d'accueil des urgences**

▪ **Où transporter ?**

- La régulation préhospitalière (SAMU, centre 15) est parfois nécessaire et permet d'orienter la destination hospitalière selon la gravité et/ou la pathologie décompensée (unité de soins intensifs, de réanimation, soins intensifs de neurologie, service d'urgence), pour une prise en charge optimale sans transfert secondaire ;
- Aux urgences du centre hospitalier du centre de référence maladies rares ou centre de compétence par admission directe après accord préalable entre praticiens ;
- Pour les urgences potentiellement vitales, l'orientation vers le centre hospitalier de proximité est possible lorsque celui-ci dispose d'un service de réanimation et des compétence et plateaux techniques nécessaires ;
- Contacter un médecin expert senior du centre de compétence régional qui a la connaissance de ces structures peut aider à la régulation.

▪ **Comment transporter ?**

- En ambulance non médicalisée ou un vecteur médicalisé (SMUR) selon la gravité.

▪ **Quand transporter ?**

- Immédiatement si urgence vitale ou fonctionnelle.

► Orientation au décours des urgences hospitalières

▪ Où transporter ?

- Médecine, ophtalmologie, ORL, soins continus ou réanimation selon l'atteinte.

▪ Comment transporter ?

- En ambulance non médicalisée ou vecteur médicalisé (SMUR) selon la gravité ;
- Au sein de la structure hospitalière : transfert simple, paramédicalisé ou médicalisé.

▪ Quand transporter ?

- Une fois la situation clinique stabilisée ;
- Le patient ne doit pas quitter une structure d'urgence sans un avis, au moins téléphonique, auprès d'un médecin senior expert de cette maladie.

Précautions médicamenteuses (interactions possibles, contre-indications, précautions d'emploi...)

- Précautions habituelles pour les interactions médicamenteuses potentielles des patients traités par AVK.

Précautions anesthésiques

- Pas de recommandation particulière.

Mesures préventives

- Mesures associées à la corticothérapie :
 - . Vaccination anti pneumococcique et antigrippale ;
 - . Régime contrôlé en sucre, en acides gras, en sel ;
 - . Supplémentation vitamino-calcique ;
 - . Déparasitage si voyages...
- Mesures associées aux AVK pour les patients les nécessitant.

Mesures complémentaires en hospitalisation

Proposer au décours de l'hospitalisation : un soutien psychologique et une éducation thérapeutique du patient et de son proche aidant notamment des signes devant faire consulter en urgence.

Prise en charge à 100 %.

Don d'organes et de tissus

Dans l'état actuel des connaissances le don de certains organes et tissus est possible en fonction de l'évaluation de chaque cas (évaluation individuelle, clinique et paraclinique du donneur, des organes et des traitements suivis).

Pour une réponse adaptée, contactez le centre de référence ou les services régionaux de l'Agence de la biomédecine (SRA) 24h/24h (cf. [numéros](#)).

De manière générale et dans l'état actuel des connaissances :

▶ Risque de transmission de la maladie

L'étiologie de ce syndrome n'est, à ce jour, pas certaine : auto-immune ou thrombotique. Il n'y a pas de risque de transmission via le don d'organe ou de tissus.

▶ Risque particulier lié à la maladie ou au traitement

Il n'y a aucune atteinte organique décrite dans la bibliographie. Des troubles vésico-sphinctériens transitoires, d'origine neurologique, peuvent exister, mais ne contre-indiquent pas le don, en l'absence de retentissement sur le haut appareil urinaire ; l'atteinte oculaire touche la rétine.

Le traitement associe une corticothérapie (plus ou moins des immuno-suppresseurs en fonction de la sévérité de la maladie) et des antiagrégants plaquettaires. Ces traitements sont de durée variable mais excèdent rarement 2 ans.

▶ Don d'organes

Le don d'organe est possible (tous les organes peuvent être prélevés), en fonction de l'évaluation clinique et paraclinique du donneur, et des traitements suivis. La décision de greffe repose donc sur l'estimation par l'équipe du risque encouru par le receveur par rapport au bénéfice attendu de la greffe (bénéfices/risques).

▶ Don de tissus

Il n'existe pas de contre-indication de prélèvement des tissus, à distance de la phase aiguë du syndrome ; sous réserve d'une évaluation individuelle, les dons de tissus (vaisseaux, valves, peau, os...) sont possibles. La cornée n'étant pas atteinte, le don de cornée est possible.

Numéros en cas d'urgence

Centre de référence des maladies auto-immunes systémiques rares

Professeur Thomas Papo

Service de Médecine interne,
CHU Paris Nord-Val de Seine - Hôpital Xavier-Bichat-Claude-Bernard
46, rue Henri-Huchard - 75018 Paris

Tél. : 01 40 25 87 05

Médecin d'astreinte la nuit et le week-end

Contactez le service des urgences de votre arrondissement ou région

Autres centres de référence ou de compétence :

[Orphanet](#)

Filière de santé maladies rares :

Fai²R, filière de santé des maladies auto-immunes et auto-inflammatoires rares

<https://www.fai2r.org/>



Uniquement pour le don d'organes et de tissus

Services régionaux de l'ABM (SRA) : numéros des quatre territoires de régulation (24h/24h)

SRA Nord-Est	09 69 32 50 20
SRA Sud-Est / Océan Indien	09 69 32 50 30
SRA Grand-Ouest	09 69 32 50 80
SRA Île-de-France / Les Antilles / Guyane	09 69 32 50 90

Ressources documentaires

Critères diagnostiques

Fiche Syndrome de Susac de la Société nationale française de médecine interne.

Papo T, Klein I, Sacre K, Doan S, Bodaghi B, Aubart-Cohen F. [Susac syndrome]. Rev Med Interne. 2012;33:94–98.

Dörr J, Krautwald S, Wildemann B, et al. Characteristics of Susac syndrome: a review of all reported cases. Nat Rev Neurol. 2013;9:307–316.

Rennebohm RM, Asdaghi N, Srivastava S, Gertner E. Guidelines for treatment of Susac syndrome - An update. Int J Stroke. 2020;15:484–494.

Hardy TA, Taylor RL, Qiu J, et al. The neuro-otology of Susac syndrome. J Neurol. Epub 2020 Jul 21.

Ces recommandations ont été élaborées par :

Docteur Clémence David
Professeur Karim Sacré
Professeur Thomas Papo

Centre de référence des maladies auto-immunes systémiques rares
[Service de Médecine interne](#)
CHU Paris Nord-Val de Seine - Hôpital Xavier-Bichat-Claude-Bernard
46, rue Henri-Huchard - 75018 Paris

Mail* : thomas.papo@aphp.fr

En collaboration avec :

- La Société française de médecine d'urgence (SFMU)

- **Docteur Gilles Bagou** : anesthésiste-réanimateur urgentiste - SAMU-SMUR de Lyon
- hôpital Edouard-Herriot - 69437 Lyon Cedex 03

- **Docteur Antony Chauvin** : commission des référentiels de la SFMU (CREF)
Chef de Service adjoint - Service d'Accueil des Urgences/SMUR, CHU Lariboisière - université de Paris

- **Docteur Bénédicte Douay** : responsable UF SMUR Hôpital Beaujon
DMU Invictus - Groupe hospitalo-universitaire AP-HP. Nord - université de Paris

- **Docteur Christophe Leroy** : médecin urgentiste - service de gestion des crises sanitaires - département qualité gestion des risques - assistance publique-hôpitaux de Paris

- L'Agence de biomédecine (ABM)

Professeur François Kerbaul, Docteurs Isabelle Martinache, Francine Meckert : direction opérationnelle du prélèvement et de la greffe de l'ABM

- L'association de patients

Il n'existe pas encore d'association de patients.

** Cet expert accepte d'être contacté par mail.*

Orphanet ne peut être tenu pour responsable si l'expert n'est pas joignable via le mail indiqué.

Date de réalisation : 08/12/2020

« Toute représentation ou reproduction intégrale ou partielle faite sans le consentement de l'auteur ou de ses ayants droit ou ayant cause est illicite. Il en est de même pour la traduction, l'adaptation ou la transformation, l'arrangement ou la reproduction par un art ou un procédé quelconque », selon le code de la propriété intellectuelle, article L-122-4.