

Vascularite auto-immune de COGAN atypique un défi diagnostique du praticien : à propos de 02 cas

MS Hamdaoui ; A.Zekri ; D.Berroudji ; E.Azizi ; A.Seddini ; M.Bachaoui Sce de Médecine interne EHU Oran

8 Congrès National de l'AAACI 28& 29 Novembre 2024 Shératon-Alger

Introduction : Le syndrome de Cogan est une vascularite rare de cause indéterminée, touchant le sujet jeune le plus souvent, sans distinction de sexe. Dans sa forme typique il associe une kératite interstitielle non syphilitique avec une hypoacousie de perception brutal ou rapidement progressive et vertige de type Ménière dans un délai inférieur à 2 ans [1].

Observations :

Cas 1: FA 16 ans, présente une uvéite antérieure granulomateuse bilatérale évoluant par poussées rémissions depuis 3 ans cortico-dépendante associée à un syndrome audio-vestibulaire subaigu et une hypoacousie unilatérale droite puis bilatérale d'aggravation rapide, aboutissant à une surdité totale.

Cas 2: BM 50 ans aux Antcd de cardiopathie ischémique pontée + HTA stables qui consulte pour une épisclérite, kératite granulomateuse et une uvéite antérieure brutale avec baisse de l'AV avec une hypoacousie unilatérale

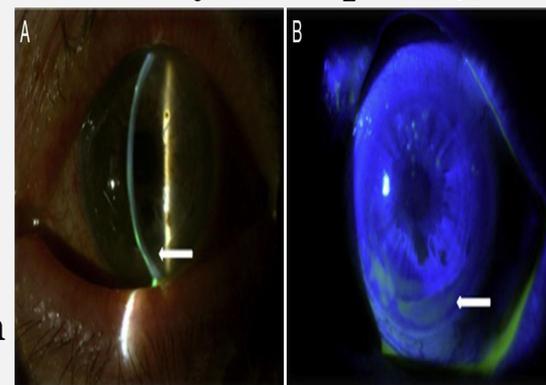
Résultats :

L'audiométrie objective une surdité de perception profonde bilatérale chez la patiente n°1 chez qui les PEA (potentiels évoqués auditives) évoquent une atteinte démyélinisante et/ou dégénérative des voies auditives cochléo-pontiques. L'IRM des rochers objective une névrite sans anomalies encéphaliques ou du système labyrinthique. Le patient n°2 : Uvéite granulomateuse avec un scanner du rocher éliminant un neurinome du VIII alors que l'audiométrie évoque un pseudo-syndrome de Ménière.

Discussion :

Devant l'absence de signes infectieux et systémiques contrastant avec un syndrome inflammatoire biologique et des sérologies (syphilis, toxoplasmose, HSV, HIV, VZV, CMV, EBV et Lyme) + Test Quantéfiron négatifs ; FAN, ANCA, FR négatives ; ECA et Calcémie/Calciurie normaux ; TDM thoracique normale ; Le diagnostic de vascularite de Cogan atypique a été retenu devant l'association de l'atteinte oculaire atypique et audio-vestibulaire typique dans un délai de moins de 2 ans. Une corticothérapie 1mg/Kg instaurée avec une rémission ophtalmologique complète, et auditive discrète, Il s'agit d'une maladie rare avec environ 250 cas décrits dans la littérature depuis 1945 [2] qui touche essentiellement les caucasiens jeunes (âge médian du début de la maladie : 25 ans) avec un sex-ratio proche de 1 [3]. La physiopathologie est présumée auto-immune bien qu'aucun anticorps (Ac) spécifique n'ait été identifié à ce jour, Le Cogan est dit atypique lorsque le délai entre les deux principales atteintes est supérieur à deux ans et/ou associé à d'autres manifestations systémiques[4]

- **Amincissement cornéen périphérique (A)**
- **Répartition non homogène de coloration à la fluorescéine (B).**



Conclusion: Le syndrome de Cogan est une vascularite rare définie par une kératite interstitielle non syphilitique associée à une atteinte audiovestibulaire ressemblant à la maladie de Ménière, Le pronostic de la maladie repose sur l'atteinte audiovestibulaire souvent irréversible motivant l'introduction d'un traitement immunosuppresseur précoce.

REFERENCES:

- [1] Zenone T. Syndrome de Cogan. Presse Med 2013;42(6 Pt 1):951-60. [2] Greco A, Gallo A, Fusconi M, Magliulo G, Turchetta R, Marinelli C, et al. Cogan's syndrome: an autoimmune inner ear disease. Autoimmun Rev 2013;12(3):396-400. [3] Grasland Gluth MB, Baratz KH, Matteson EL, Driscoll CL. Cogan syndrome: a retrospective review of 60 patients throughout a half century. Mayo Clin Proc 2006;81(4):483-8. [4] Grasland A, Pouchot J, Hachulla E, Bletry O, Papo T, Vinceneux P. Typical and atypical Cogan's syndrome: 32 cases and review of the literature. Rheumatology (Oxford) 2004;43(8):1007-15.