

Cophose brutale bilatérale révélant un syndrome de Cogan : à propos d'un cas

Bilateral sudden cophosis revealing Cogan syndrome : a case report

Dr. Samir Houalef, Dr. Mounia Hamdan - Université de Tlemcen

Introduction

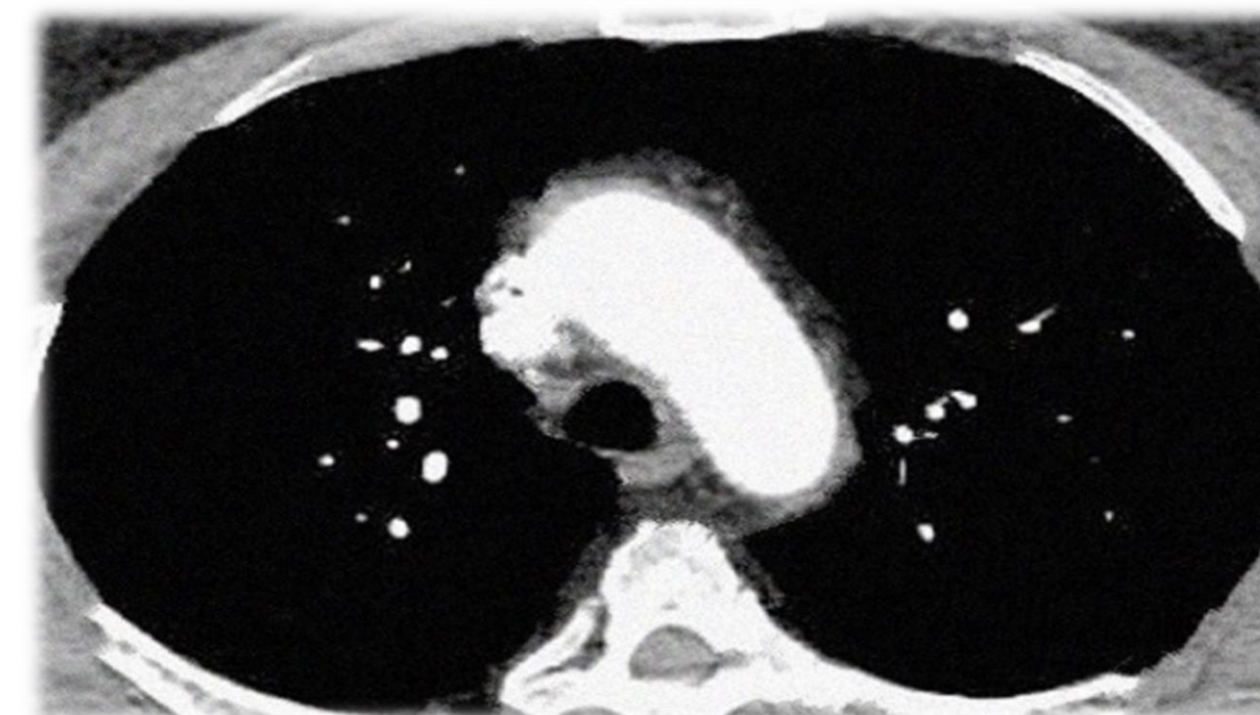
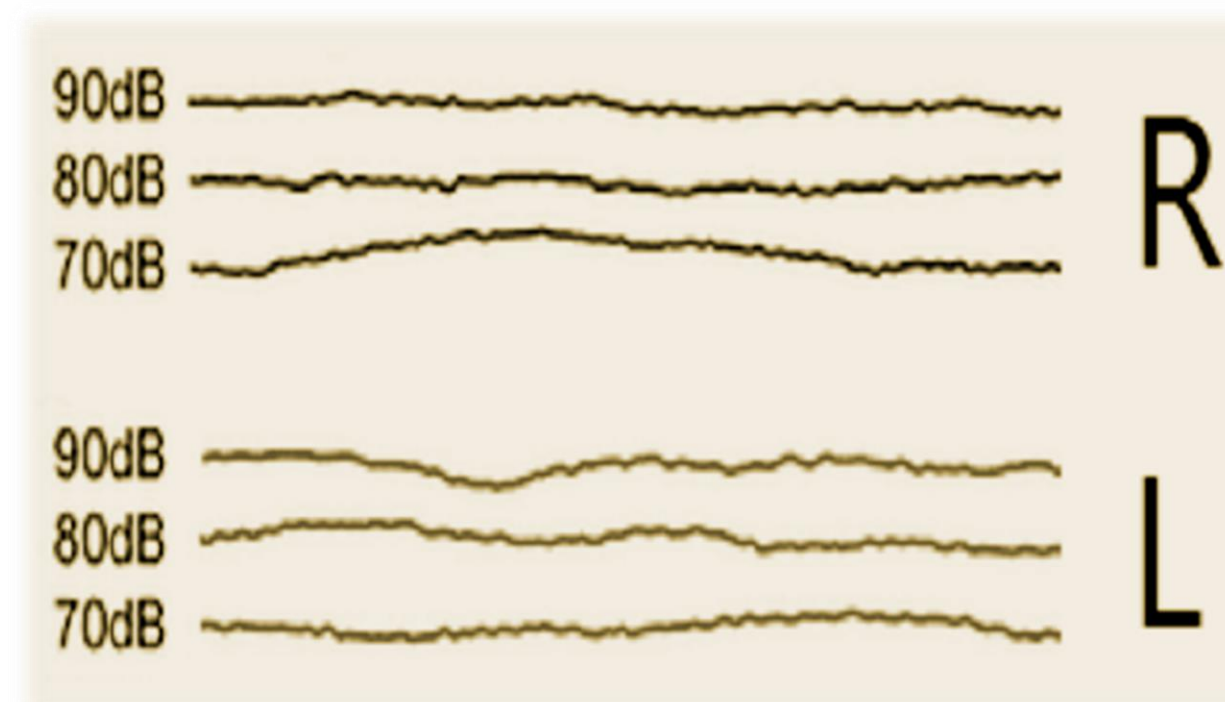
Le syndrome de Cogan est une maladie inflammatoire multisystémique, principalement oculo-cochléo-vestibulaire, et accessoirement vasculaire. Notre présentation a pour but de décrire -à travers une observation- les particularités de ce syndrome qui reste extrêmement rare avec environ 300 cas rapportés dans le monde⁽¹⁾ depuis sa découverte en 1945.

Observation

Patiente âgée de 30 ans, se présentant pour une hypoacousie évoluant rapidement vers une cophose bilatérale en moins de 72 heures, des acouphènes bilatéraux à type de ronflements non pulsatiles, un vertige rotatoire modéré. La patiente a également présenté, depuis quelques jours, des douleurs oculaires bilatérales associées à une photophobie.

L'otoscopie a été normale. L'audiométrie tonale liminaire (complétée d'une étude des PEA) a révélé une cophose bilatérale. Rien n'a été signalé à l'IRM. Les sérologies standards (y compris la syphilis) sont revenues normales.

L'examen ophtalmologique a retrouvé une kératite interstitielle bilatérale. Le bilan vasculaire a révélé une aortite thoracique.



Le diagnostic du syndrome de Cogan a été retenu. La prise en charge, multidisciplinaire urgente, s'est basée sur des bolus de corticoïdes (méthylprednisolone 1g/j pendant 3 jours) suivis d'une corticothérapie parentérale à 1mg/kg/j pendant 2 mois. L'évolution a été marquée par l'amélioration des symptômes avec persistance de la cophose bilatérale. Un traitement immunosuppresseur à base de méthotrexate a été envisagé et gardé pendant une année. Vu l'échec sur le plan auditif, l'implantation cochléaire unilatérale a été indiquée.

Discussion

Le syndrome de Cogan semble être d'origine auto-immune⁽²⁾. Il se voit entre l'âge de 15 et 45 ans dans 80% des cas⁽³⁾. L'atteinte initiale, souvent bilatérale, est cochléo-vestibulaire dans 46% des cas (triade surdité acouphènes vertige), oculaire dans 38% des cas (typiquement kératite interstitielle). Mais au moins un autre organe sera touché au cours de l'évolution dans 70% des cas⁽⁴⁾ (vascularite des troncs artériels, arthrites).

Le diagnostic est posé devant l'atteinte bilatérale oculo-cochléo-vestibulaire⁽⁵⁾ (surdité, vertige, acouphènes, kératite interstitielle).

L'évolution se fait par poussées-rémissions. La surdité est la principale séquelle. La surveillance des troncs artériels est systématique⁽⁶⁾.

Le traitement fait appel aux corticoïdes à fortes doses et -en cas d'échec- aux immunosuppresseurs. Les anti-TNF α sont parfois efficaces⁽⁷⁾. L'implantation cochléaire est indiquée dans la surdité profonde bilatérale résiduelle.

Conclusion

Le syndrome de Cogan doit être évoqué devant toute surdité bilatérale associée à une kératite interstitielle, afin d'instaurer un traitement précoce minimisant ainsi le risque de surdité résiduelle et le risque vital lié à la vascularite des troncs artériels.

Références

- Balink H, Bruyn JA. The role of PET/CT in Cogan's syndrome. Clin Rheumatol 2007
- Pagnini I, Zannin ME, Vittadello F, Sari M, Simonini G, Cimaz R et al. Clinical features and outcome of Cogan syndrome. J Pediatr 2012
- Vinceneux P, Pouchot J. Syndrome de Cogan. In: Guillevin L, Meyer O, Sibilia J, editors. Traité des maladies et syndromes systémiques. 5e ed., Paris: Flammarion Médecine-Sciences; 2008
- Perdu J. Syndrome de Cogan : manifestations vasculaires et éléments du diagnostic. Sang Thromb Vais 2000
- Mazlumzadeh M, Matteson EL. Cogan's syndrome: an audiovestibular ocular systemic autoimmune disease. Rheum Dis Clin North Am 2007
- Hervier B, Bordure P, Masseur A, Calais C, Agard C, Hamidou M. Surdités auto-immunes : bases pathogéniques et applications thérapeutiques. Rev Med Interne 2010
- Gasparovic H, Djuric Z, Bosnic D, Petricevic M, Dotlic S, Biocina B. Aortic root vasculitis associated with Cogan's syndrome. Ann Thorac Surg 2011