

Case report of Sneddon's syndrome: livedo associated with cerebrovascular lesions

Ouissal Essadeq, Narjess Er-rachdy, Syrine Hamada, Meriam Meziane, Nadia Ismaili, Laila Benzekri, Karima Senouci
Dermatology and Venereology department, Ibn Sina University Hospital, Mohammed V University, Rabat, Morocco

Le syndrome de Sneddon (SS) est un trouble rare qui affecte le plus souvent les jeunes femmes et se caractérise par la présence de livedo ramifié et de maladies du système nerveux central.

Nous rapportons le cas d'une femme âgée de 46ans ayant un antécédent de traumatisme crânien il y a 17ans. Elle était admise au service de neurologie pour la prise en charge d'une lourdeur de l'hémicorps gauche d'installation progressive depuis 1an.

L'examen neurologique trouvait une hémiparésie gauche, trouble cognitif, une aphasie avec un syndrome tétra-pyramidal et une hypertonie spastique. Et à l'examen dermatologique, la patiente présentait un livedo ramifié fixe des membres inférieurs, à mailles épaisses incomplètes, ne disparaissant pas par le réchauffement.

L'exploration neurologique par IRM cérébrale trouvait une atrophie cérébrale importante avec leucopathies multiples. L'examen du liquide céphalo-rachidien était strictement normal.

La patiente ne présentait pas de thrombopénie et le bilan immunologique ainsi qu'à la recherche des anticorps anti-phospholipides sont négatifs.

La biopsie cutanée montrait une pseudo-hyperplasie intinale, sans signes de vascularite associée.

Vu la combinaison de livedo ramifié, de symptômes neurologiques et de changements de la substance blanche à l'IRM cérébrale, la négativité du bilan immunologique et le résultat histologique ; un diagnostic de syndrome de Sneddon a été retenu.

Discussion :

Le syndrome de Sneddon est une vasculopathie occlusive rare et non inflammatoire

Les manifestations neurologiques les plus importantes sont les manifestations récurrentes d'accidents vasculaires cérébraux ischémiques, telles que l'hémiplégie, les perturbations

sensorielles, l'aphasie et les déficits du champ visuel. D'autres symptômes neurologiques rapportés comprennent l'atrophie corticale diffuse, la démence précoce, les troubles psychiatriques, les migraines, l'épilepsie et une dysfonction cognitive.

La manifestation extra-neurologique la plus courante est le livedo ramifié à larges mailles, généralisé ou localisé, non infiltré.

Il n'existe pas à nos jours un critère spécifique du Sd de Sneddon, mais l'association de plusieurs critères reste évocatrice. Ainsi, la survenue d'un AVC ou une symptomatologie neurologique chez un sujet jeune ayant un livedo en l'absence d'une cause vasculaire, d'une cardiopathie emboligène et d'une dyscrasie sanguine, permet de retenir le diagnostic du SS

