

UNIVERSITE MOHAMED V –SOUISSI
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE-RABAT-

ANNEE : 2014

THESE N°:12

LE SYNDROME DE SNEDDON

ETUDE RETROSPECTIVE D'UNE SERIE DE 14 CAS

THESE

Présentée et soutenue publiquement le:

PAR

Mlle Asma ALLAM

Née le 14/11/1988 à Agadir

Pour l'Obtention du Doctorat en Médecine

Mots clés : livédo, accidents vasculaires cérébraux ischémiques, IRM

JURY

Mr. A. BENOMAR

Professeur de neurologie

Mr. A. BOURAZZA

Professeur de neurologie

Mr. M. BOUI

Professeur agrégé de dermatologie

Mr. M. JIDAL

Professeur agrégé de radiologie

PRESIDENT

RAPPORTEUR

JUGES

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

سُبْحَانَكَ لَا عِلْمَ لَنَا إِلَّا مَا عَلَّمْتَنَا
إِنَّكَ أَنْتَ الْعَلِيمُ الْحَكِيمُ

سورة البقرة: الآية 31

صَبَّحَهُ اللَّهُ الْعَظِيمُ

17 JUIN 2013

UNIVERSITE MOHAMMED V- SOUISSI

FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE - RABAT



DOYENS HONORAIRES :

1962 – 1969 : Professeur Abdelmalek FARAJ
1969 – 1974 : Professeur Abdellatif BERBICH
1974 – 1981 : Professeur Bachir LAZRAK
1981 – 1989 : Professeur Taieb CHKILI
1989 – 1997 : Professeur Mohamed Tahar ALAOUI
1997 – 2003 : Professeur Abdelmajid BELMAHI
2003 – 2013 : Professeur Najia HAJJAJ - HASSOUNI

ADMINISTRATION :

Doyen : Professeur Mohamed ADNAOUI
Vice Doyen chargé des Affaires Académiques et estudiantines
Professeur Mohammed AHALLAT
Vice Doyen chargé de la Recherche et de la Coopération
Professeur Jamal TAOUFIK
Vice Doyen chargé des Affaires Spécifiques à la Pharmacie
Professeur Jamal TAOUFIK
Secrétaire Général : Mr. El Hassane AHALLAT

PROFESSEURS :

Mai et Octobre 1981

Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajih Chirurgie Cardio-Vasculaire
Pr. TAOBANE Hamid* Chirurgie Thoracique

Mai et Novembre 1982

Pr. ABROUQ Ali* Oto-Rhino-Laryngologie
Pr. BENSOUHA Mohamed Anatomie
Pr. BENOSMAN Abdellatif Chirurgie Thoracique
Pr. LAHBABI Naïma Physiologie

Novembre 1983

Pr. BELLAKHDAR Fouad Neurochirurgie
Pr. HAJJAJ Najia ép. HASSOUNI Rhumatologie

Décembre 1984

Pr. EL GUEDDARI Brahim El Khalil
Pr. MAAOUNI Abdelaziz
Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajdi
Pr. SETTAF Abdellatif

Radiothérapie
Médecine Interne
Anesthésie - Réanimation
Chirurgie

Novembre et Décembre 1985

Pr. BENJELLOUN Halima
Pr. BENSALD Younes
Pr. EL ALAOUI Faris Moulay El Mostafa
Pr. IRAQI Ghali

Cardiologie
Pathologie Chirurgicale
Neurologie
Pneumo-phtisiologie

Janvier, Février et Décembre 1987

Pr. AJANA Ali
Pr. CHAHED OUAZZANI Houria
Pr. EL YAACOUBI Moradh
Pr. ESSAID EL FEYDI Abdellah
Pr. LACHKAR Hassan
Pr. YAHYAOUI Mohamed

Radiologie
Gastro-Entérologie
Traumatologie Orthopédie
Gastro-Entérologie
Médecine Interne
Neurologie

Décembre 1988

Pr. BENHAMAMOUCHE Mohamed Najib
Pr. DAFIRI Rachida
Pr. HERMAS Mohamed
Pr. TOLOUNE Farida*

Chirurgie Pédiatrique
Radiologie
Traumatologie Orthopédie
Médecine Interne

Décembre 1989 Janvier et Novembre 1990

Pr. ADNAOUI Mohamed
Pr. BOUKILI MAKHOUKHI Abdelali*
Pr. CHAD Bouziane
Pr. CHKOFF Rachid
Pr. HACHIM Mohammed*
Pr. KHARBACH Aïcha
Pr. MANSOURI Fatima
Pr. OUAZZANI Taïbi Mohamed Réda
Pr. TAZI Saoud Anas

Médecine Interne
Cardiologie
Pathologie Chirurgicale
Pathologie Chirurgicale
Médecine-Interne
Gynécologie - Obstétrique
Anatomie-Pathologique
Neurologie
Anesthésie Réanimation

Février Avril Juillet et Décembre 1991

Pr. AL HAMANY Zaïtounia

Anatomie-Pathologique

Pr. AZZOUZI Abderrahim
Pr. BAYAHIA Rabéa
Pr. BELKOUCHI Abdelkader
Pr. BENABDELLAH Chahrazad
Pr. BENCHEKROUN Belabbes Abdellatif
Pr. BENSOU DA Yahia
Pr. BERRAHO Amina
Pr. BEZZAD Rachid
Pr. CHABRAOUI Layachi
Pr. CHERRAH Yahia
Pr. CHOKAIRI Omar
Pr. JANATI Idrissi Mohamed*
Pr. KHATTAB Mohamed
Pr. SOULAYMANI Rachida
Pr. TAOUFIK Jamal

Anesthésie Réanimation
Néphrologie
Chirurgie Générale
Hématologie
Chirurgie Générale
Pharmacie galénique
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique
Biochimie et Chimie
Pharmacologie
Histologie Embryologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Pharmacologie
Chimie thérapeutique

Décembre 1992

Pr. AHALLAT Mohamed
Pr. BENSOU DA Adil
Pr. BOUJIDA Mohamed Najib
Pr. CHAHED OUAZZANI Laaziza
Pr. CHRAIBI Chafiq
Pr. DAOUDI Rajae
Pr. DEHAYNI Mohamed*
Pr. EL OUAHABI Abdessamad
Pr. FELLAT Rokaya
Pr. GHAFIR Driss*
Pr. JIDDANE Mohamed
Pr. OUAZZANI TAIBI Med Charaf Eddine
Pr. TAGHY Ahmed
Pr. ZOUHDI Mimoun

Chirurgie Générale
Anesthésie Réanimation
Radiologie
Gastro-Entérologie
Gynécologie Obstétrique
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique
Neurochirurgie
Cardiologie
Médecine Interne
Anatomie
Gynécologie Obstétrique
Chirurgie Générale
Microbiologie

Mars 1994

Pr. AGNAOU Lahcen
Pr. BENCHERIFA Fatiha
Pr. BENJAAFAR Noureddine
Pr. BEN RAIS Nozha
Pr. CAOUI Malika

Ophtalmologie
Ophtalmologie
Radiothérapie
Biophysique
Biophysique

Pr. CHRAIBI Abdelmjid
Pr. EL AMRANI Sabah
Pr. EL AOUD Rajae
Pr. EL BARDOUNI Ahmed
Pr. EL HASSANI My Rachid
Pr. EL IDRISSE Lamghari Abdennaceur
Pr. ERROUGANI Abdelkader
Pr. ESSAKALI Malika
Pr. ETTAYEBI Fouad
Pr. HADRI Larbi*
Pr. HASSAM Badredine
Pr. IFRINE Lahssan
Pr. JELTHI Ahmed
Pr. MAHFOUD Mustapha
Pr. MOUDENE Ahmed*
Pr. RHRAB Brahim
Pr. SENOUCI Karima

Mars 1994

Pr. ABBAR Mohamed*
Pr. ABDELHAK M'barek
Pr. BELAIDI Halima
Pr. BRAHMI Rida Slimane
Pr. BENTAHILA Abdelali
Pr. BENYAHIA Mohammed Ali
Pr. BERRADA Mohamed Saleh
Pr. CHAMI Ilham
Pr. CHERKAOUI Lalla Ouafae
Pr. EL ABBADI Najia
Pr. HANINE Ahmed*
Pr. JALIL Abdelouahed
Pr. LAKHDAR Amina
Pr. MOUANE Nezha

Mars 1995

Pr. ABOUQUAL Redouane
Pr. AMRAOUI Mohamed
Pr. BAIDADA Abdelaziz

Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Gynécologie Obstétrique
Immunologie
Traumato-Orthopédie
Radiologie
Médecine Interne
Chirurgie Générale
Immunologie
Chirurgie Pédiatrique
Médecine Interne
Dermatologie
Chirurgie Générale
Anatomie Pathologique
Traumatologie – Orthopédie
Traumatologie- Orthopédie
Gynécologie –Obstétrique
Dermatologie

Urologie
Chirurgie – Pédiatrique
Neurologie
Gynécologie Obstétrique
Pédiatrie
Gynécologie – Obstétrique
Traumatologie – Orthopédie
Radiologie
Ophtalmologie
Neurochirurgie
Radiologie
Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique
Pédiatrie

Réanimation Médicale
Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique

Pr. BARGACH Samir
Pr. BEDDOUCHE Amokrane*
Pr. CHAARI Jilali*
Pr. DIMOU M'barek*
Pr. DRISSI KAMILI Med Nordine*
Pr. EL MESNAOUI Abbas
Pr. ESSAKALI HOUSSYNI Leila
Pr. FERHATI Driss
Pr. HASSOUNI Fadil

Pr. HDA Abdelhamid*
Pr. IBEN ATTYA ANDALOUSSI Ahmed
Pr. IBRAHIMY Wafaa
Pr. MANSOURI Aziz
Pr. OUAZZANI CHAHDI Bahia
Pr. SEFIANI Abdelaziz
Pr. ZEGGWAGH Amine Ali

Décembre 1996

Pr. AMIL Touriya*
Pr. BELKACEM Rachid
Pr. BOULANOUAR Abdelkrim
Pr. EL ALAMI EL FARICHA EL Hassan
Pr. GAOUZI Ahmed
Pr. MAHFOUDI M'barek*
Pr. MOHAMMADINE EL Hamid
Pr. MOHAMMADI Mohamed
Pr. MOULINE Soumaya
Pr. OUADGHIRI Mohamed
Pr. OUZEDDOUN Naima
Pr. ZBIR EL Mehdi*

Novembre 1997

Pr. ALAMI Mohamed Hassan
Pr. BEN AMAR Abdesslem
Pr. BEN SLIMANE Lounis
Pr. BIROUK Nazha
Pr. CHAOUIR Souad*

Gynécologie Obstétrique
Urologie
Médecine Interne
Anesthésie Réanimation
Anesthésie Réanimation
Chirurgie Générale
Oto-Rhino-Laryngologie
Gynécologie Obstétrique
Médecine Préventive, Santé Publique
et Hygiène
Cardiologie
Urologie
Ophtalmologie
Radiothérapie
Ophtalmologie
Génétique
Réanimation Médicale

Radiologie
Chirurgie Pédiatrie
Ophtalmologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Radiologie
Chirurgie Générale
Médecine Interne
Pneumo-phtisiologie
Traumatologie-Orthopédie
Néphrologie
Cardiologie

Gynécologie-Obstétrique
Chirurgie Générale
Urologie
Neurologie
Radiologie

Pr. DERRAZ Said
Pr. ERREIMI Naima
Pr. FELLAT Nadia
Pr. GUEDDARI Fatima Zohra
Pr. HAIMEUR Charki*
Pr. KADDOURI Noureddine
Pr. KOUTANI Abdellatif
Pr. LAHLOU Mohamed Khalid
Pr. MAHRAOUI CHAFIQ
Pr. NAZI M'barek*
Pr. OUAHABI Hamid*
Pr. TAOUFIQ Jallal
Pr. YOUSFI MALKI Mounia

Neurochirurgie
Pédiatrie
Cardiologie
Radiologie
Anesthésie Réanimation
Chirurgie Pédiatrique
Urologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Cardiologie
Neurologie
Psychiatrie
Gynécologie Obstétrique

Novembre 1998

Pr. AFIFI RAJAA
Pr. BENOMAR ALI
Pr. BOUGTAB Abdesslam
Pr. ER RIHANI Hassan
Pr. EZZAITOUNI Fatima
Pr. LAZRAK Khalid *
Pr. BENKIRANE Majid*
Pr. KHATOURI ALI*
Pr. LABRAIMI Ahmed*

Gastro-Entérologie
Neurologie
Chirurgie Générale
Oncologie Médicale
Néphrologie
Traumatologie Orthopédie
Hématologie
Cardiologie
Anatomie Pathologique

Janvier 2000

Pr. ABID Ahmed*
Pr. AIT OUMAR Hassan
Pr. BENCHERIF My Zahid
Pr. BENJELLOUN Dakhama Badr.Sououd
Pr. BOURKADI Jamal-Eddine
Pr. CHAOUI Zineb
Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Al Montacer
Pr. ECHARRAB El Mahjoub
Pr. EL FTOUH Mustapha
Pr. EL MOSTARCHID Brahim*
Pr. EL OTMANY Azzedine
Pr. HAMMANI Lahcen

Pneumophtisiologie
Pédiatrie
Ophtalmologie
Pédiatrie
Pneumo-phtisiologie
Ophtalmologie
Chirurgie Générale
Chirurgie Générale
Pneumo-phtisiologie
Neurochirurgie
Chirurgie Générale
Radiologie

Pr. ISMAILI Mohamed Hatim
Pr. ISMAILI Hassane*
Pr. KRAMI Hayat Ennoufouss
Pr. MAHMOUDI Abdelkrim*
Pr. TACHINANTE Rajae
Pr. TAZI MEZALEK Zoubida

Anesthésie-Réanimation
Traumatologie Orthopédie
Gastro-Entérologie
Anesthésie-Réanimation
Anesthésie-Réanimation
Médecine Interne

Novembre 2000

Pr. AIDI Saadia
Pr. AIT OURHROUI Mohamed
Pr. AJANA Fatima Zohra
Pr. BENAMR Said
Pr. BENCHEKROUN Nabiha
Pr. CHERTI Mohammed
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Selma
Pr. EL HASSANI Amine
Pr. EL IDGHIRI Hassan
Pr. EL KHADER Khalid
Pr. EL MAGHRAOUI Abdellah*
Pr. GHARBI Mohamed El Hassan
Pr. HSSAIDA Rachid*
Pr. LAHLOU Abdou
Pr. MAFTAH Mohamed*
Pr. MAHASSINI Najat
Pr. MDAGHRI ALAOUI Asmae
Pr. NASSIH Mohamed*
Pr. ROUIMI Abdelhadi

Neurologie
Dermatologie
Gastro-Entérologie
Chirurgie Générale
Ophtalmologie
Cardiologie
Anesthésie-Réanimation
Pédiatrie
Oto-Rhino-Laryngologie
Urologie
Rhumatologie
Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Anesthésie-Réanimation
Traumatologie Orthopédie
Neurochirurgie
Anatomie Pathologique
Pédiatrie
Stomatologie Et Chirurgie Maxillo-Faciale
Neurologie

Décembre 2001

Pr. ABABOU Adil
Pr. BALKHI Hicham*
Pr. BELMEKKI Mohammed
Pr. BENABDELJLIL Maria
Pr. BENAMAR Loubna
Pr. BENAMOR Jouda
Pr. BENELBARHDADI Imane
Pr. BENNANI Rajae
Pr. BENOACHANE Thami

Anesthésie-Réanimation
Anesthésie-Réanimation
Ophtalmologie
Neurologie
Néphrologie
Pneumo-phtisiologie
Gastro-Entérologie
Cardiologie
Pédiatrie

Pr. BENYOUSSEF Khalil
Pr. BERRADA Rachid
Pr. BEZZA Ahmed*
Pr. BOUCHIKHI IDRISSE Med Larbi
Pr. BOUHOUCHE Rachida
Pr. BOUMDIN El Hassane*
Pr. CHAT Latifa
Pr. CHELLAOUI Mounia
Pr. DAALI Mustapha*
Pr. DRISSI Sidi Mourad*
Pr. EL HIJRI Ahmed
Pr. EL MAAQILI Moulay Rachid
Pr. EL MADHI Tarik
Pr. EL MOUSSAIF Hamid
Pr. EL OUNANI Mohamed
Pr. ETTAIR Saïd
Pr. GAZZAZ Miloudi*
Pr. GOURINDA Hassan
Pr. HRORA Abdelmalek
Pr. KABBAJ Saad
Pr. KABIRI EL Hassane*
Pr. LAMRANI Moulay Omar
Pr. LEKEHAL Brahim
Pr. MAHASSIN Fattouma*
Pr. MEDARHRI Jalil
Pr. MIKDAME Mohammed*
Pr. MOHSINE Raouf
Pr. NOUINI Yassine
Pr. SABBAH Farid
Pr. SEFIANI Yasser
Pr. TAOUFIQ BENCHEKROUN Soumia

Dermatologie
Gynécologie Obstétrique
Rhumatologie
Anatomie
Cardiologie
Radiologie
Radiologie
Radiologie
Chirurgie Générale
Radiologie
Anesthésie-Réanimation
Neuro-Chirurgie
Chirurgie-Pédiatrique
Ophtalmologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Neuro-Chirurgie
Chirurgie-Pédiatrique
Chirurgie Générale
Anesthésie-Réanimation
Chirurgie Thoracique
Traumatologie Orthopédie
Chirurgie Vasculaire Périphérique
Médecine Interne
Chirurgie Générale
Hématologie Clinique
Chirurgie Générale
Urologie
Chirurgie Générale
Chirurgie Vasculaire Périphérique
Pédiatrie

Décembre 2002

Pr. AL BOUZIDI Abderrahmane*
Pr. AMEUR Ahmed *
Pr. AMRI Rachida
Pr. AOURARH Aziz*
Pr. BAMOU Youssef *

Anatomie Pathologique
Urologie
Cardiologie
Gastro-Entérologie
Biochimie-Chimie

Pr. BELMEJDOUB Ghizlene*
Pr. BENZEKRI Laila
Pr. BENZZOUBEIR Nadia*
Pr. BERNOUSSI Zakiya
Pr. BICHRA Mohamed Zakariya
Pr. CHOHO Abdelkrim *
Pr. CHKIRATE Bouchra
Pr. EL ALAMI EL FELLOUS Sidi Zouhair
Pr. EL BARNOUSSI Leila
Pr. EL HAOURI Mohamed *
Pr. EL MANSARI Omar*
Pr. ES-SADEL Abdelhamid
Pr. FILALI ADIB Abdelhai
Pr. HADDOUR Leila
Pr. HAJJI Zakia
Pr. IKEN Ali
Pr. ISMAEL Farid
Pr. JAAFAR Abdeloihab*
Pr. KRIOUILE Yamina
Pr. LAGHMARI Mina
Pr. MABROUK Hfid*
Pr. MOUSSAOUI RAHALI Driss*
Pr. MOUSTAGHFIR Abdelhamid*
Pr. NAITLHO Abdelhamid*
Pr. OUJILAL Abdelilah
Pr. RACHID Khalid *
Pr. RAISS Mohamed
Pr. RGUIBI IDRISSE Sidi Mustapha*
Pr. RHOU Hakima
Pr. SIAH Samir *
Pr. THIMOU Amal
Pr. ZENTAR Aziz*

Janvier 2004

Pr. ABDELLAH El Hassan
Pr. AMRANI Mariam
Pr. BENBOUZID Mohammed Anas
Pr. BENKIRANE Ahmed*

Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Dermatologie
Gastro-Entérologie
Anatomie Pathologique
Psychiatrie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Chirurgie Pédiatrique
Gynécologie Obstétrique
Dermatologie
Chirurgie Générale
Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique
Cardiologie
Ophtalmologie
Urologie
Traumatologie Orthopédie
Traumatologie Orthopédie
Pédiatrie
Ophtalmologie
Traumatologie Orthopédie
Gynécologie Obstétrique
Cardiologie
Médecine Interne
Oto-Rhino-Laryngologie
Traumatologie Orthopédie
Chirurgie Générale
Pneumophtisiologie
Néphrologie
Anesthésie Réanimation
Pédiatrie
Chirurgie Générale

Ophtalmologie
Anatomie Pathologique
Oto-Rhino-Laryngologie
Gastro-Entérologie

Pr. BOUGHALEM Mohamed*
Pr. BOULAADAS Malik
Pr. BOURAZZA Ahmed*
Pr. CHAGAR Belkacem*
Pr. CHERRADI Nadia
Pr. EL FENNI Jamal*
Pr. EL HANCHI ZAKI
Pr. EL KHORASSANI Mohamed
Pr. EL YOUNASSI Badreddine*
Pr. HACHI Hafid
Pr. JABOUIRIK Fatima
Pr. KARMANE Abdelouahed
Pr. KHABOUZE Samira
Pr. KHARMAZ Mohamed
Pr. LEZREK Mohammed*
Pr. MOUGHIL Said
Pr. SASSENOU ISMAIL*
Pr. TARIB Abdelilah*
Pr. TIJAMI Fouad
Pr. ZARZUR Jamila

Anesthésie Réanimation
Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
Neurologie
Traumatologie Orthopédie
Anatomie Pathologique
Radiologie
Gynécologie Obstétrique
Pédiatrie
Cardiologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique
Traumatologie Orthopédie
Urologie
Chirurgie Cardio-Vasculaire
Gastro-Entérologie
Pharmacie Clinique
Chirurgie Générale
Cardiologie

Janvier 2005

Pr. ABBASSI Abdellah
Pr. AL KANDRY Sif Eddine*
Pr. ALAOUI Ahmed Essaid
Pr. ALLALI Fadoua
Pr. AMAZOUZI Abdellah
Pr. AZIZ Nouredine*
Pr. BAHIRI Rachid
Pr. BARKAT Amina
Pr. BENHALIMA Hanane
Pr. BENHARBIT Mohamed
Pr. BENYASS Aatif
Pr. BERNOUSSI Abdelghani
Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Mohamed
Pr. DOUDOUH Abderrahim*
Pr. EL HAMZAOUI Sakina
Pr. HAJJI Leila

Chirurgie Réparatrice et Plastique
Chirurgie Générale
Microbiologie
Rhumatologie
Ophtalmologie
Radiologie
Rhumatologie
Pédiatrie
Stomatologie et Chirurgie Maxillo Faciale
Ophtalmologie
Cardiologie
Ophtalmologie
Ophtalmologie
Biophysique
Microbiologie
Cardiologie

Pr. HESSISSEN Leila
Pr. JIDAL Mohamed*
Pr. KARIM Abdelouahed
Pr. KENDOOUSSI Mohamed*
Pr. LAAROUSSI Mohamed
Pr. LYAGOUBI Mohammed
Pr. NIAMANE Radouane*
Pr. RAGALA Abdelhak
Pr. SBIHI Souad
Pr. TNACHERI OUAZZANI Btissam
Pr. ZERAIDI Najia

Pédiatrie
Radiologie
Ophtalmologie
Cardiologie
Chirurgie Cardio-vasculaire
Parasitologie
Rhumatologie
Gynécologie Obstétrique
Histo-Embryologie Cytogénétique
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique

Décembre 2005

Pr. CHANI Mohamed

Anesthésie Réanimation

Avril 2006

423. Pr. ACHEMLAL Lahsen*
425. Pr. AKJOUJ Said*
427. Pr. BELMEKKI Abdelkader*
428. Pr. BENCHEIKH Razika
429. Pr. BIYI Abdelhamid*
430. Pr. BOUHAFS Mohamed El Amine
431. Pr. BOULAHYA Abdellatif*
Pr. CHENGUETI ANSARI Anas
434. Pr. DOGHMI Nawal
435. Pr. ESSAMRI Wafaa
436. Pr. FELLAT Ibtissam
437. Pr. FAROUDY Mamoun
438. Pr. GHADOUANE Mohammed*
439. Pr. HARMOUCHE Hicham
440. Pr. HANAFI Sidi Mohamed*
441. Pr. IDRIS LAHLOU Amine
442. Pr. JROUNDI Laila
443. Pr. KARMOUNI Tariq
444. Pr. KILI Amina
445. Pr. KISRA Hassan
446. Pr. KISRA Mounir
448. Pr. LAATIRIS Abdelkader*

Rhumatologie
Radiologie
Hématologie
O.R.L
Biophysique
Chirurgie - Pédiatrique
Chirurgie Cardio - Vasculaire
Gynécologie Obstétrique
Cardiologie
Gastro-entérologie
Cardiologie
Anesthésie Réanimation
Urologie
Médecine Interne
Anesthésie Réanimation
Microbiologie
Radiologie
Urologie
Pédiatrie
Psychiatrie
Chirurgie - Pédiatrique
Pharmacie Galénique

449. Pr. LMIMOUNI Badreddine*	Parasitologie
450. Pr. MANSOURI Hamid*	Radiothérapie
452. Pr. OUANASS Abderrazzak	Psychiatrie
453. Pr. SAFI Soumaya*	Endocrinologie
454. Pr. SEKKAT Fatima Zahra	Psychiatrie
456. Pr. SOUALHI Mouna	Pneumo – Phtisiologie
457. Pr. TELLAL Saida*	Biochimie
458. Pr. ZAHRAOUI Rachida	Pneumo – Phtisiologie

Octobre 2007

458. Pr. ABIDI Khalid	Réanimation médicale
Pr. ACHACHI Leila	Pneumo phtisiologie
Pr. ACHOUR Abdessamad*	Chirurgie générale
Pr. AIT HOUSSA Mahdi*	Chirurgie cardio vasculaire
Pr. AMHAJJI Larbi*	Traumatologie orthopédie
Pr. AMMAR Haddou	ORL
Pr. AOUMI Sarra	Parasitologie
Pr. BAITE Abdelouahed*	Anesthésie réanimation
Pr. BALOUCH Lhousaine*	Biochimie-chimie
Pr. BENZIANE Hamid*	Pharmacie clinique
Pr. BOUTIMZIANE Nourdine	Ophtalmologie
Pr. CHARKAOUI Naoual*	Pharmacie galénique
Pr. EHIRCHIOU Abdelkader*	Chirurgie générale
Pr. ELABSI Mohamed	Chirurgie générale
Pr. EL BEKKALI Youssef*	Chirurgie cardio vasculaire
Pr. EL MOUSSAOUI Rachid	Anesthésie réanimation
Pr. EL OMARI Fatima	Psychiatrie
Pr. GANA Rachid	Neuro chirurgie
Pr. GHARIB Nouredine	Chirurgie plastique et réparatrice
Pr. HADADI Khalid*	Radiothérapie
Pr. ICHOU Mohamed*	Oncologie médicale
Pr. ISMAILI Nadia	Dermatologie
Pr. KEBDANI Tayeb	Radiothérapie
Pr. LALAOUI SALIM Jaafar*	Anesthésie réanimation
Pr. LOUZI Lhoussain*	Microbiologie
Pr. MADANI Naoufel	Réanimation médicale
Pr. MAHI Mohamed*	Radiologie
Pr. MARC Karima	Pneumo phtisiologie

Pr. MASRAR Azlarab
460. Pr. MOUSSAOUI Abdelmajid
491. Pr. MOUTAJ Redouane *
Pr. MRABET Mustapha*
Pr. MRANI Saad*
Pr. OUZZIF Ez zohra*
Pr. RABHI Monsef*
Pr. RADOUANE Bouchaib*
Pr. SEFFAR Myriame
Pr. SEKHSOKH Yessine*
Pr. SIFAT Hassan*
Pr. TABERKANET Mustafa*
Pr. TACHFOUTI Samira
Pr. TAJDINE Mohammed Tariq*
Pr. TANANE Mansour*
Pr. TLIGUI Houssain
Pr. TOUATI Zakia

Hématologique
Anesthésier réanimation
Parasitologie
Médecine préventive santé publique et hygiène
Virologie
Biochimie-chimie
Médecine interne
Radiologie
Microbiologie
Microbiologie
Radiothérapie
Chirurgie vasculaire périphérique
Ophtalmologie
Chirurgie générale
Traumatologie orthopédie
Parasitologie
Cardiologie

Décembre 2008

Pr ZOUBIR Mohamed*
Pr TAHIRI My El Hassan*

Anesthésie Réanimation
Chirurgie Générale

PROFESSEURS AGREGES :

Mars 2009

Pr. ABOUZAHIR Ali*
Pr. AGDR Aomar*
Pr. AIT ALI Abdelmounaim*
Pr. AIT BENHADDOU El hachmia
Pr. AKHADDAR Ali*
Pr. ALLALI Nazik
Pr. AMAHZOUNE Brahim*
Pr. AMINE Bouhra
Pr. AZENDOUR Hicham*
Pr. BELYAMANI Lahcen*
Pr. BJIJOU Younes
Pr. BOUHSAIN Sanae*
Pr. BOUI Mohammed*
Pr. BOUNAIM Ahmed*

Médecine interne
Pédiatre
Chirurgie Générale
Neurologie
Neuro-chirurgie
Radiologie
Chirurgie Cardio-vasculaire
Rhumatologie
Anesthésie Réanimation
Anesthésie Réanimation
Anatomie
Biochimie-chimie
Dermatologie
Chirurgie Générale

Pr. BOUSSOUGA Mostapha*
Pr. CHAKOUR Mohammed *
Pr. CHTATA Hassan Toufik*
Pr. DOGHMI Kamal*
Pr. EL MALKI Hadj Omar
Pr. EL OUENNASS Mostapha*
Pr. ENNIBI Khalid*
Pr. FATHI Khalid
Pr. HASSIKOU Hasna *
Pr. KABBAJ Nawal
Pr. KABIRI Meryem
Pr. KADI Said *
Pr. KARBOUBI Lamya
Pr. L'KASSIMI Hachemi*
Pr. LAMSAOURI Jamal*
Pr. MARMADE Lahcen
Pr. MESKINI Toufik
Pr. MESSAOUDI Nezha *
Pr. MSSROURI Rahal
Pr. NASSAR Ittimade
Pr. OUKERRAJ Latifa
Pr. RHORFI Ismail Abderrahmani *
Pr. ZOUHAIR Said*

Traumatologie orthopédique
Hématologie biologique
Chirurgie vasculaire périphérique
Hématologie clinique
Chirurgie Générale
Microbiologie
Médecine interne
Gynécologie obstétrique
Rhumatologie
Gastro-entérologie
Pédiatrie
Traumatologie orthopédique
Pédiatrie
Microbiologie
Chimie Thérapeutique
Chirurgie Cardio-vasculaire
Pédiatrie
Hématologie biologique
Chirurgie Générale
Radiologie
Cardiologie
Pneumo-phtisiologie
Microbiologie

Octobre 2010

Pr. ALILOU Mustapha
Pr. AMEZIANE Taoufiq*
Pr. BELAGUID Abdelaziz
Pr. BOUAITY Brahim*
Pr. CHADLI Mariama*
Pr. CHEMSI Mohamed*
Pr. CHERRADI Ghizlan
Pr. DAMI Abdellah*
Pr. DARBI Abdellatif*
Pr. DENDANE Mohammed Anouar
Pr. EL HAFIDI Naima
Pr. EL KHARRAS Abdennasser*
Pr. EL MAZOUZ Samir

Anesthésie réanimation
Médecine interne
Physiologie
ORL
Microbiologie
Médecine aéronautique
Cardiologie
Biochimie chimie
Radiologie
Chirurgie pédiatrique
Pédiatrie
Radiologie
Chirurgie plastique et réparatrice

Pr. EL SAYEGH Hachem
Pr. ERRABIH Ikram
Pr. LAMALMI Najat
Pr. LEZREK Mounir
Pr. MALIH Mohamed*
Pr. MOSADIK Ahlam
Pr. MOUJAHID Mountassir*
Pr. NAZIH Mouna*
Pr. RAISSOUNI Zakaria*
Pr. ZOUAIDIA Fouad

Urologie
Gastro entérologie
Anatomie pathologique
Ophtalmologie
Pédiatrie
Anesthésie Réanimation
Chirurgie générale
Hématologie
Traumatologie Orthopédie
Anatomie pathologique

Mai 2012

Pr. Abdelouahed AMRANI
Pr. ABOUELALAA Khalil*
Pr. Ahmed JAHID
Pr. BELAIZI Mohamed*
Pr. BENCHEBBA Drissi*
Pr. DRISSI Mohamed*
Pr. EL KHATTABI Abdessadek*
Pr. EL OUAZZANI Hanane*
Pr. MEHSSANI Jamal*
Pr. Mouna EL ALAOUI MHAMDI
Pr. Mounir ER-RAJI
Pr. RAISSOUNI Maha*

Chirurgie Pédiatrique
Anesthésie Réanimation
Anatomie Pathologique
Psychiatrie
Traumatologie Orthopédique
Anesthésie Réanimation
Médecine Interne
Pneumophtisiologie
Psychiatrie
Chirurgie Générale
Chirurgie Pédiatrique
Cardiologie

ENSEIGNANTS SCIENTIFIQUES

PROFESSEURS

Pr. ABOUDRAR Saadia
Pr. ALAMI OUHABI Naima
Pr. ALAOUI KATIM
Pr. ALAOUI SLIMANI Lalla Naïma
Pr. ANSAR M'hammed
Pr. BOUHOUCHE Ahmed
Pr. BOUKLOUZE Abdelaziz
Pr. BOURJOUANE Mohamed
Pr. CHAHED OUAZZANI Lalla Chadia
Pr. DAKKA Taoufiq
Pr. DRAOUI Mustapha

Physiologie
Biochimie
Pharmacologie
Histologie-Embryologie
Chimie Organique et Pharmacie Chimique
Génétique Humaine
Applications Pharmaceutiques
Microbiologie
Biochimie
Physiologie
Chimie Analytique

Pr. EL GUESSABI Lahcen
Pr. ETTAIB Abdelkader
Pr. FAOUZI Moulay El Abbas
Pr. HAMZAOUI Laila
Pr. HMAMOUCI Mohamed
Pr. IBRAHIMI Azeddine
Pr. KHANFRI Jamal Eddine
Pr. OULAD BOUYAHYA IDRISSE Med
Pr. REDHA Ahlam
Pr. TOUATI Driss
Pr. ZAHIDI Ahmed
Pr. ZELLOU Amina

Pharmacognosie
Zootechnie
Pharmacologie
Biophysique
Chimie Organique
Biotechnologie
Biologie
Chimie Organique
Biochimie
Pharmacognosie
Pharmacol
Chimie Organique

*Enseignants Militaires **

DEDICACES

A mes très chers parents

Tous les mots du monde ne sauraient exprimer l'immense amour que je vous porte, ni la profonde gratitude que je vous témoigne pour tous les efforts et les sacrifices que vous n'avez jamais cessé de consentir pour mon instruction et mon bien-être.

C'est à travers vos encouragements que j'ai opté pour cette noble profession, et c'est à travers vos critiques que je me suis réalisée

J'espère avoir répondu aux espoirs que vous avez fondés en moi.

Je vous rends hommage par ce modeste travail en guise de ma reconnaissance éternelle et de mon infini amour

Vous résumez si bien le mot parents qu'il serait superflu d'y ajouter quelque chose.

Que Dieu tout puissant vous garde et vous procure santé, bonheur et longue vie pour que vous demeuriez le flambeau illuminant le chemin de vos enfants. Je vous aime fort.

*A ma sœur WAFÀ, mon frère ALI,
ma belle-sœur Rania et ma petite
nièce HAJAR*

*Je ne peux exprimer à travers ses lignes tous mes
sentiments d'amour et de tendresse envers vous.*

Puisse l'amour et la fraternité nous unissent à jamais.

Je vous dois tant de respect et de reconnaissance.

Je vous adore.

A mon beau-frère УАҢУА

*Merci infiniment pour tes précieux conseils, ta
générosité et ton aide à la réalisation de ce travail.*

Puisse Dieu tout puissant jouir ta vie, te combler

*Davantage, t'apporter bonheur et t'aider à réaliser
tous tes vœux.*

A mon fiancé ZAKARIA

*Qu'il me soit permis aujourd'hui de t'assurer mon
profond et sincère amour et ma grande reconnaissance.*

Merci pour la joie que tu me procures.

Que dieu te protège.

*A mes beaux-parents Abdesslam et
Khadija et à ma très chère Imane*

*Quoique je puisse dire, je ne peux exprimer mes
sentiments d'amour et de respect à votre égard.*

*J'espère que vous retrouvez dans la dédicace de ce
travail, le témoignage de mes sentiments sincères.*

*Puisse le tout puissant, vous protéger et vous procurer
tout le bonheur que vous méritez.*

*A mes grands-parents maternels et
paternels*

*Je vous remercie pour tout le soutien exemplaire et
l'amour exceptionnel que vous me portez depuis mon
enfance et j'espère que votre bénédiction m'accompagnera
toujours.*

*Puisse Dieu vous protéger et vous procurer une longue
vie.*

A mes tantes et oncles

*Veillez accepter l'expression de ma profonde gratitude
pour votre soutien, encouragements et affection.*

*Avec tout l'amour que je vous porte, je vous souhaite
beaucoup de bonheur dans votre vie.*

A mes cousins et cousines

Veillez percevoir à travers ce travail, l'expression de mon profond amour et énorme respect.

A mes très chers amis (es)

Qui font partie de ces personnes rares par leur gentillesse, leur tendresse et leurs grands cœurs.

Qu'ils trouvent ici, le témoignage de tout mon amour et toute ma reconnaissance pour leur inlassable soutien.

Merci pour les bons moments qu'on a passé ensemble.

REMERCIEMENTS

*A notre maître,Président de thèse
Monsieur le professeur A. BENOMAR
Professeur de neurologie
Hôpital des Spécialités Rabat*

*Nous vous remercions de l'honneur que vous nous faites
en acceptant de présider notre jury.*

*Nous avons bénéficié de votre enseignement et nous
admirons en vous, vos qualités humaines et professionnelles
de savoir et de savoir-faire.*

En témoignage de notre respectueuse reconnaissance

*A notre Maître, Rapporteur de thèse
Monsieur le Professeur A. BOURAZZA
Professeur de neurologie
Hôpital Militaire d'Instruction Mohamed V -
Rabat*

*Ce fut un grand honneur pour moi que d'être encadrée
par vous tant pour vos qualités professionnelles
incontestables que pour votre soutien. Nous avons pu
apprécier l'étendue de vos connaissances, votre disponibilité
et vos grandes qualités humaines.*

*Veillez trouver ici, cher maitre, le témoignage de ma
profonde gratitude et grand respect.*

A notre maître, Juge de thèse
Monsieur M. BOUI
Professeur agrégé de Dermatologie
Hôpital Militaire d'Instruction Mohamed V -
Rabat

Nous tenons à vous remercier pour le grand honneur que vous nous faites en acceptant de siéger dans notre jury.

Nous vous remercions de votre enseignement et vous sommes très reconnaissants de bien vouloir porter intérêt à ce travail.

Qu'il nous soit permis de vous exprimer notre grand respect.

A notre maître, Juge de thèse
Monsieur M. JIDAL
Professeur agrégé de Radiologie
Hôpital Militaire d'Instruction Mohamed V -
Rabat

Vous nous faites l'honneur d'être parmi nos juges.

Nous vous sommes très reconnaissants de l'aide que
vous nous avez apporté à l'élaboration de ce travail.

Veillez accepter, cher maître, l'expression de mon
profond respect et grande considération.

SOMMAIRE

INTRODUCTION	1
MATERIEL ET METHODES DE TRAVAIL	5
I-Matériel d'étude	6
I.A. Présentation de l'étude	6
I.B. Critères d'inclusion	6
I.C. Critères d'exclusion	6
II-Méthodes d'étude	7
II.A. Recueil de données	7
II.B. Analyse des données	9
RESULTATS	10
I-Age	11
II-Sexe	11
III-Antécédents	13
IV-Motif d'hospitalisation	15
V-Examen somatique	19
VI-L'imagerie	19
VII-La biopsie cutanée	20
VIII-La biologie	21
IX-Le traitement	21
X-L'évolution	23
DISCUSSION	38

I-Epidémiologie	39
II-Physiopathologie	40
III-Clinique	42
III.A. Lésions cutanées.....	42
III.A.1. Livédo.....	42
III.A.1.a. Définition.....	42
III.A.1.b. Physiopathologie	42
III.A.1.c. Classification – Clinique	43
III.A.1.d. Histologie	46
III.A.2. Autres	47
III.B. L’atteinte neurologique	48
III.B.1. Accidents vasculaires cérébraux ischémiques	48
III.B.2. Accidents vasculaires cérébraux hémorragiques	49
III.B.3. Céphalées	49
III.B.4. Démence et troubles cognitifs	50
III.B.5. Autres atteintes neurologiques	51
III.C. Manifestations cardiovasculaires	53
III.C.1. Hypertension artérielle	53
III.C.2. Valvulopathies.....	54
III.C.3. Ischémie myocardique.....	55
III.C.4. Autres atteintes cardiaques.....	55

III.C.5. Manifestations vasculaires extracardiaques	56
III.D. Complications obstétricales	56
IV-Paraclinique	57
IV.A. Données de la biologie.....	57
IV.A.1. Bilan inflammatoire	57
IV.A.2. Hémostase	57
IV.A.3. Etude du LCR	57
IV.A.4. Bilan immunologique.....	58
IV.B. Données de l'imagerie	60
IV.B.1. TDM cérébrale	60
IV.B.2. IRM cérébrale	61
IV.B.3. Angiographie cérébrale.....	65
IV.B.4. Doppler transcrânien	66
IV.B.5. Scintigraphie	66
IV.C. Données anatomopathologiques.....	67
IV.C.1. Livédo	67
IV.C.2. Le parenchyme cérébral	67
IV.C.3. L'atteinte rénale	68
V-Critères diagnostiques	69
VI-Diagnostic différentiel	70
VI.A. Lupus érythémateux disséminé.....	71

VI.B. Le syndrome de Van Bogaert	71
VI.C. La maladie de Buerger	71
VI.D. Thrombocytémies essentielles	72
VI.E. Angéites cérébrales primitives	72
VI.F. La maladie des embolies de cristaux de cholestérol.....	72
VI.G. La périartérite noueuse.....	73
VI.H. Cryoglobulinémies	73
VII-Syndrome de Sneddon et syndrome des anti phospholipides.....	74
VIII-Evolution et traitement	76
CONCLUSION	79
RESUME.....	82
REFERENCES.....	86

INTRODUCTION

Le syndrome de Sneddon est une Artériopathie systémique non-inflammatoire des femmes d'âge moyen, caractérisée par une association entre une livedo permanente et extensive et un accident ischémique cérébral sans cause connue.

La première description de ce syndrome a été l'œuvre de Champion et Rock en 1960 [1] qui ont rapporté le cas d'une patiente âgée de 39 ans présentant de multiples infarctus cérébraux et un livédo ramifié.

En 1965, parût un article au *British Journal of Dermatology* intitulé : « livédo et lésions vasculaires cérébrales » ou Sneddon décrivit 6 patients ayant présenté des accidents vasculaires cérébraux ischémiques, un livédo extensif, une hypertension artérielle et un dysfonctionnement rénal, touchant surtout les femmes de la quarantaine et dont le mécanisme physiopathologique serait une endartérite oblitérante. Sneddon considéra cette association pathologique comme une entité à part ; elle porta désormais son nom [2].

Ian Bruce Sneddon (1915- 1987), l'un des plus célèbres dermatologues britanniques de l'époque contemporaine. Dermatologue de la *Royal Navy* et consultant à Sheffield, il a été doyen universitaire puis président de l'association britannique des dermatologues en 1970. On lui compte plus de 100 publications

notamment sur les connexions psychiatriques de la dermatologie et sur les deux maladies qui portent son nom :

- La pustulose sous-cornée, décrite avec Darell Wilkinson en 1956.
- Le livédo associé à une atteinte neurologique ; dénommée **syndrome de Sneddon (SS)**.

Plus de 45 ans après sa description, le SS n'a pas encore livré tous ses secrets. En effet, si plusieurs points se sont éclaircis, d'autres demeurent non résolus, de plus leur interprétation ne fait pas encore l'unanimité parmi les auteurs.

Par ailleurs, d'autres manifestations sont venues s'ajouter au tableau clinique et biologique définissant l'aspect hétérogène de cette maladie, ce qui la confondait avec d'autres pathologies tel le lupus érythémateux systémique et le syndrome des anticorps anti phospholipides.

Ian Bruce Sneddon (1915-1987)



MATERIELET METHODES DE TRAVAIL

I. MATERIEL D'ETUDE

I.A. Présentation de l'étude

Il s'agit d'une étude rétrospective de cas de syndrome de Sneddon menée au service de Neurologie de l'Hôpital Militaire d'Instruction Mohammed V sur une période de 17 ans et 2 mois, entre Février 1997 et Mai 2013.

I.B. Critères d'inclusion

Les patients inclus dans cette étude répondaient tous aux critères de diagnostic du SS à savoir l'association d'un livédo persistant et des accidents vasculaires cérébraux ischémiques confirmés par les explorations neuroradiologiques.

I.C. Critères d'exclusion

Ont été exclus de cette étude les patients hospitalisés dans le service de neurologie pour des infarctus cérébraux relevant d'autres étiologies notamment athéromateuses, cardio-emboliques, inflammatoires, hématologiques...

II. METHODES D'ETUDES

II.A. Recueil des données

Les différents paramètres ont été recueillis pour chaque patient sur une fiche d'exploitation individuelle. (Voir Annexe 1 : fiche d'exploitation).

Ces paramètres comprennent des variables d'ordre épidémiologiques, cliniques, paracliniques, thérapeutiques, et évolutifs.

1-L'âge,

2-le sexe,

3-les antécédents pathologiques : l'hypertension artérielle (HTA), le diabète, la dyslipidémie, le tabagisme, la prise d'oestroprogestatifs, les avortements,

4-le motif d'hospitalisation,

5-la présentation clinique dermatologique,

6-le tableau neurologique

7-l'examen somatique.

8-Les explorations morphologiques : représentées par une tomодensitométrie (TDM) et/ou une imagerie par résonance magnétique (IRM) cérébrale complétées plus ou moins par une angiographie

9-Les données histo-pathologique de la biopsie cutanée

10-des examens biologiques à savoir une Numération Formule Sanguine (NFS), une Vitesse de Sédimentation (VS), un bilan de la crase sanguine comprenant TP, TCA, Fibrinogène,protéines C, S et l'antithrombineIII, un bilan immunologique fait des anticorps antinucléaires (AAN), anti DNA natifs, VDRL, ANCA et des anticorps anti phospholipides (APL). D'autres examens étaient également demandés : ionogramme sanguin complet y compris une glycémie à jeun, une biologie hépatique, lipidique, rénale, des sérologies syphilitique, hépatitique B et C

11-et une sérologie du VIH, une cryoglobulinémie et une ponction lombaire.

12-Etait également demandée une exploration cardiovasculaire faite d'un ECG, une échocardiographie trans-thoracique et/ou trans-oesophagienne, un écho-doppler des vaisseaux du cou, un holter tensionnel et un holter ECG.

13-Les modalités thérapeutiques

14-Les modalités évolutives.

II.B. Analyse des données

L'analyse statistique a été réalisée à l'aide du logiciel SPSS10.0.

Les statistiques quantitatives sont exprimées en moyenne +/- l'écart-type pour les courbes gaussiennes et en médiane et quartiles pour les courbes non gaussiennes. Quant aux statistiques qualitatives, elles sont exprimées en pourcentage.

RESULTATS

Durant la période étudiée, 14 patients ont été hospitalisés pour infarctus cérébral et qui répondaient à nos critères d'inclusion.

Le résumé de leurs observations est présenté dans les tableaux ci-après.

I. L'ÂGE

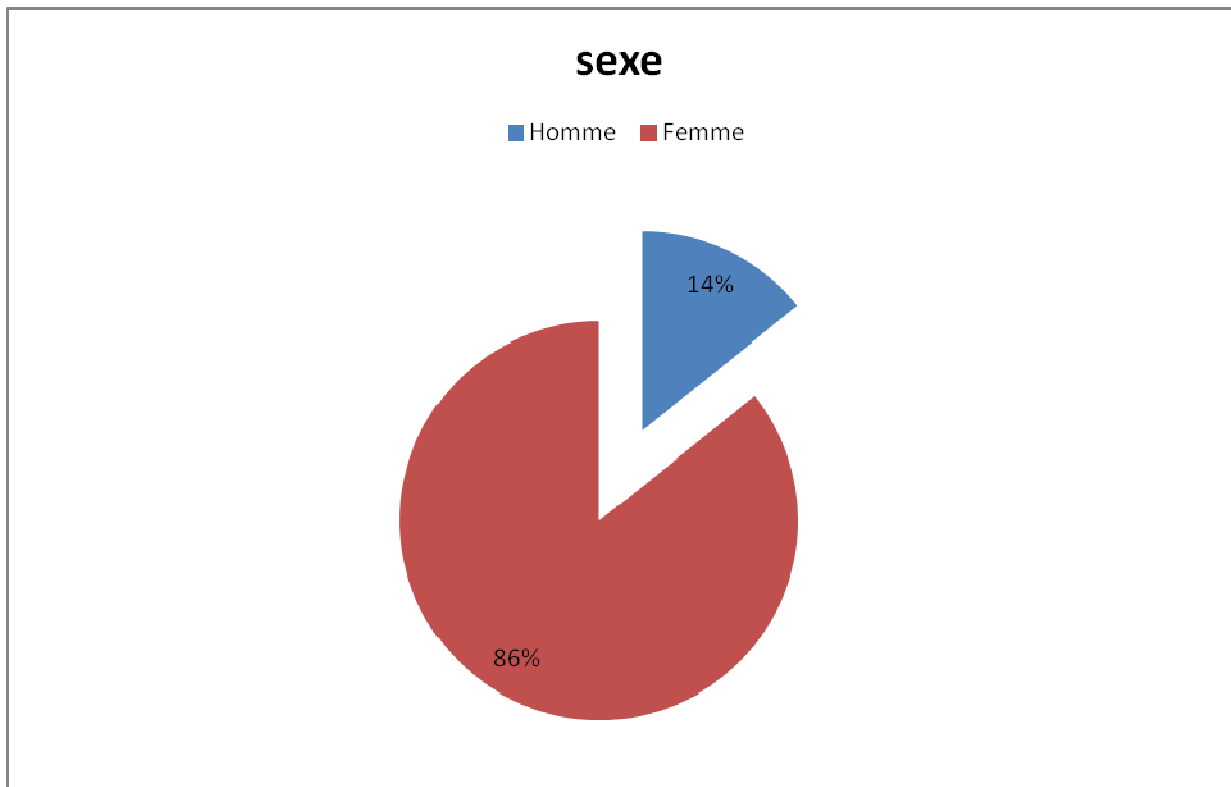
L'âge moyen de nos patients était de 40,78 +/- 9,53 ans avec des extrêmes allant de 21 à 56 ans.

II. LE SEXE (Voir diagramme 1)

Ont été inclus dans l'étude, 12 femmes (85,7%) et 2 hommes (14,3%), soit un sex-ratio H/F de 1/6.

Diagramme 1

Répartition des malades selon le sexe

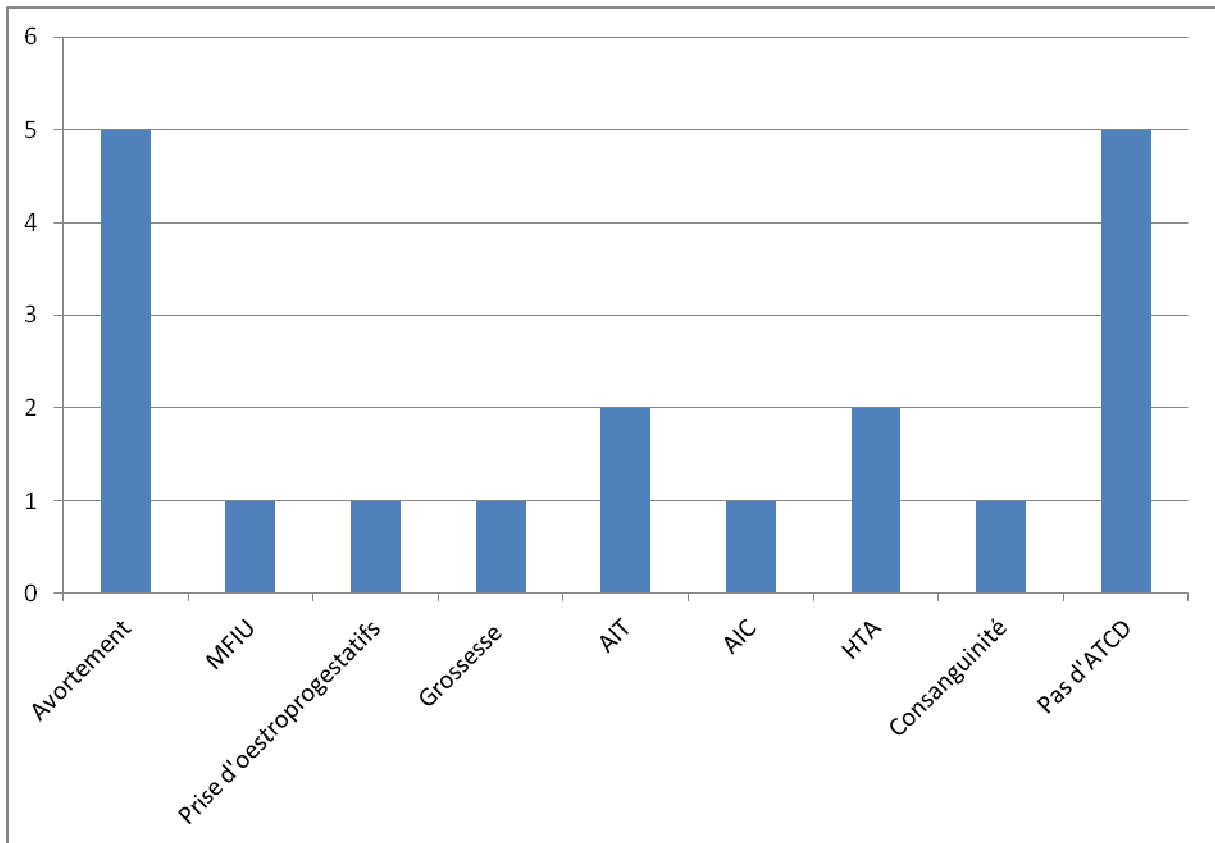


III. LES ANTECEDENTS (Voir diagramme 2)

Concernant les antécédents, ils étaient dominés par les antécédents obstétricaux (6 cas, soit 42,8%) : avortements dans 5 cas, des morts fœtales in-utero (MFIU) dans un cas, une prise d'oestroprogestatifs dans un cas et une grossesse dans un cas. 3 cas avaient des antécédents neurologiques soit 21,4%, à type d'accident ischémique transitoire (AIT) dans 2 cas ou d'accident ischémique cérébral constitué (AIC) dans un cas. Une HTA a été retrouvée dans 2 cas soit 14,3%. Une consanguinité parentale et conjugale était retrouvée dans un cas. 5 de nos patients soit 35,7%, ne présentaient pas d'antécédents pathologiques notables.

Diagramme 2

Répartition des malades selon les antécédents

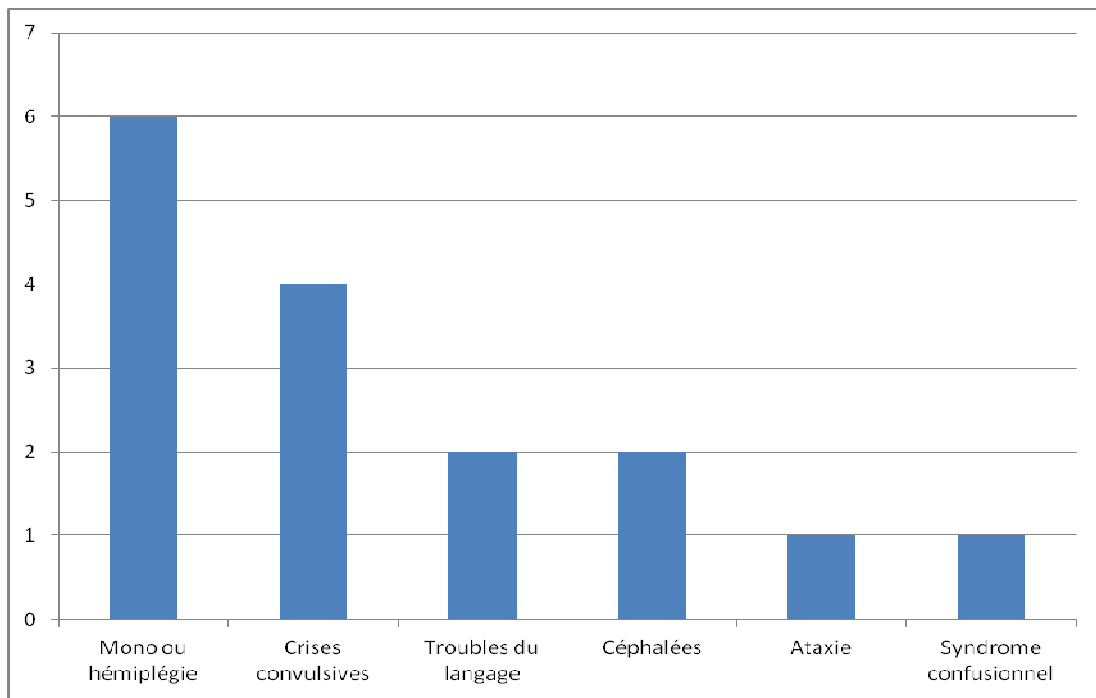


IV.MOTIF D'HOSPITALISATION (Voir Diagramme 3)

Le mode de révélation du syndrome était incontestablement neurologique. L'atteinte paralytique à type de mono ou hémiplégie était majoritaire dans 6 cas soit 42,8%, suivie de crises convulsives dans 4 cas soit 28,6%, troubles de langage dans 2 cas soit 14,3%, céphalées dans 2 cas soit 14,3%, alors que l'ataxie et le syndrome confusionnel n'ont été notés que dans un cas chacun soit 7,1%.

Diagramme 3

Répartition des malades selon le motif d'hospitalisation



Par définition, tous nos malades présentaient un livédo au moment du diagnostic. Le type « racemosa » était précisé chez 5 patients soit 35,7%. Une patiente avait un livédo mixte à la fois réticulé et racemosa (7,1%). Pour le reste, le type de livédo n'était pas précisé sur les dossiers. Ce livédo siégeait aux membres supérieurs, inférieurs et/ou abdomen. Il n'a pas été noté d'atteinte du visage, du dos et/ou des fesses. Il était diffus (atteinte des 4 membres, ou abdomen et membres) dans 10 cas soit 71,4%. 3 patients avaient un livédo localisé aux membres inférieurs (21,4%) et un seul aux membres supérieurs (7,1%). Le délai d'apparition du livédo par rapport aux manifestations neurologiques n'était pas précisé dans la majorité des cas (9 patients). Il précédait presque toujours les signes neurologiques avec une médiane de 5[1,2 ; 8,5] ans. Dans un cas, le livédo est survenu 7 mois après la symptomatologie neurologique. En dehors du livédo, aucune lésion dermatologique vasculaire n'a été retrouvée à l'exception d'un phénomène de Raynaud chez une patiente (7,1%). (Tableau)

patients	Type de livédo	Localisation
1	Racémosa	Quatre membres
2	Racémosa	Abdomen et membres
3	Sans précision	Membres
4	Racémosa	Diffus
5	Sans précision	Diffus
6	Racémosa	Abdomen et membres
7	Sans précision	Abdomen et membre (cuisse ++)
8	Racémosa	Membres inférieurs
9	Sans précision	Diffus
10	Sans précision	Membres inférieurs
11	Sans précision	Avants bras
12	Sans précision	Membres inférieurs (pieds++)
13	Sans précision	Abdomen et membres
14	Mixte (racémosa et réticulé)	Avant-bras : racémosa Pied : réticulé

Répartition des malades en fonction du type et de la localisation du livédo

V. L'EXAMEN SOMATIQUE

L'examen somatique a noté un souffle systolique et/ou diastolique mitral chez 4 patients soit 28,6% dont deux sont en rapport avec une atteinte rhumatismale. Une HTA modérée a été confirmée chez 2 patientes (14,3%).

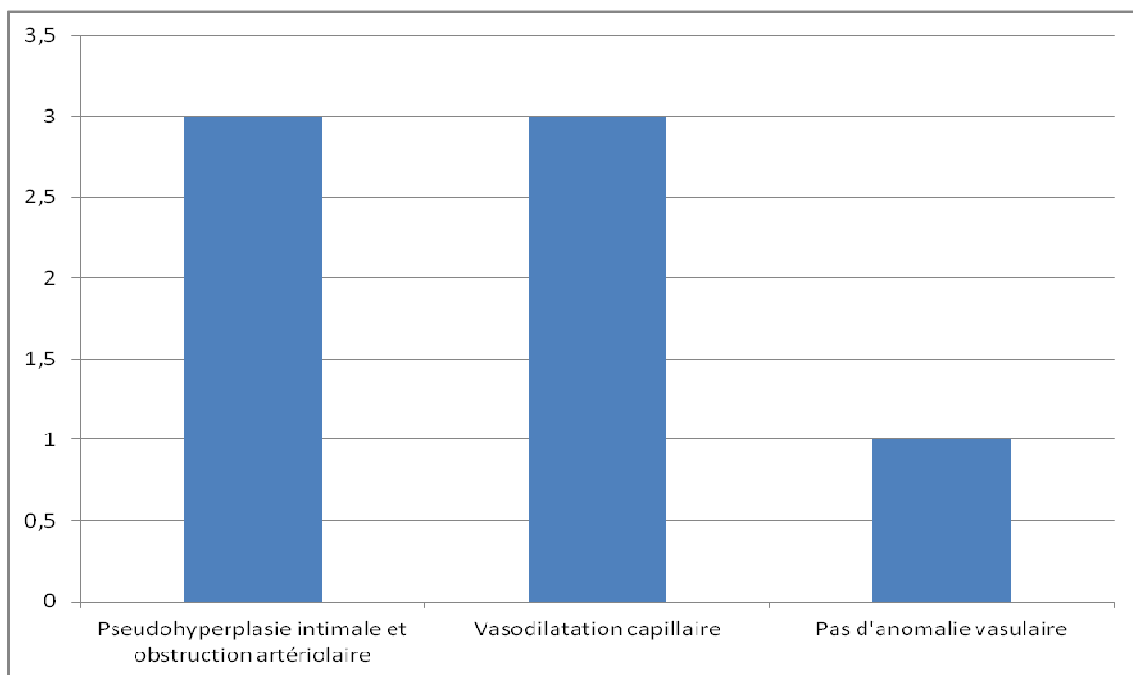
VI. L'IMAGERIE

Les signes radiologiques de l'atteinte neurologique à la TDM et/ou IRM se résumaient surtout en des lésions ischémiques (lacune, hypodensité) dans 13 cas soit 92,9% et des lésions punctiformes de la substance blanche dans 4 cas soit 28,6%. Une hémorragie intra-ventriculaire a été notée dans un cas de même que l'atrophie cortico-sous corticale et la leucariose. L'angiographie cérébrale n'a été réalisée que chez 7 patients (50%) ; elle montrait une anomalie des branches de petit et moyen calibre dans 4 cas (28,6%) et était normale chez les autres. Les explorations cardio-vasculaires ont trouvé une atteinte valvulaire surtout mitrale dans 5 cas (35,7%).

VII. LA BIOPSIE CUTANEE (Diagramme 4)

La biopsie cutanée a été réalisée chez tous nos patients sauf une soit 92,9%. Elle était évocatrice dans 3 cas soit 23,1%, en objectivant une pseudo-hyperplasie intimale avec image d'obstruction artériolaire. L'histologie a également montré une vasodilatation capillaire dans 3 cas soit 23,1%, alors qu'elle était sans anomalie notamment vasculaire dans les autres (53,8%).

Diagramme 4
Résultats de la biopsie cutanée



VIII. LA BIOLOGIE

Sur le plan biologique, la NFS a montré une thrombopénie dans 2 cas soit 14,3%. La VS était accélérée seulement dans 4 cas (28,6%). Le bilan immunologique était normal chez tous nos patients sauf une chez qui les AAN étaient faiblement positifs contrôlés négatifs deux semaines plus tard. Aucune anomalie de la coagulation n'a été retrouvée. 3 cas d'hypercholestérolémie (21,4%) et un cas d'hyperglycémie ont été notés. Une hépatite C sans cryoglobulinémie a été retrouvée dans un cas. Enfin la capillaroscopie avait montré un déficit de perfusion sanguine distale sans dystrophie dans un cas. Notons que la PL était sans anomalie dans notre série.

IX. LE TRAITEMENT

Le traitement reposait essentiellement sur la corticothérapie en bolus chez 12 patients (85,7%), relayée par voie orale à doses dégressives. Les antiagrégants plaquettaires ont été prescrit dans 12 cas (85,7%) alors que les anticoagulants n'ont été utilisés que chez 3 patients (21,4%). 4 cas présentant une comitialité ont bénéficié des anticonvulsivants (28,6%).

X. L'EVOLUTION

L'évolution du livédo n'a été appréciée que chez 7 patients : état stationnaire dans 4 cas (28,6%), régression dans 2 cas (14,3%) et accentuation dans un cas (7,1%) annonçant une récurrence. Cette dernière, retrouvée dans 3 cas (21,4%), était également annoncée par des crises convulsives dans 2 cas (14,3%) et des céphalées dans un cas.

Quant aux signes neurologiques, une amélioration partielle a été notée chez 10 patients (71,4%). Deux décès soit 14,3%, ont été recensés dans notre série, l'un suite à la survenue d'une hémorragie cérébrale et le deuxième est de cause indéterminée. Le recul allait de 8 mois à 5 ans¹/₂ avec une médiane de 13,57^{+/-} 22,41 mois.

CAS	SEXE	AGE	ATCDS	MOTIF D'HOSPITALISATION	TYPE DE LIVEDO
1	F	45	AIT il y a 9 mois	Hémiplégie droite avec participation faciale et suspension totale du langage	Livédo racémosa
2	H	37	0	Trouble de langage	Livédo racemosa
3	F	24	2 MFIU 3 ans avant	Hémiplégie gauche	Livédo sans précision
4	H	41	0	Syndrome confusionnel	Livédo racemosa
5	F	38	2 avortements spontanés	Ataxie Crises convulsives généralisées	Livédo sans précision
6	F	42	0	Crises convulsives généralisées	Livédo racemosa
7	F	38	2 avortements spontanés Oestroprogestatifs depuis 3 ans	Crise convulsive	Livédo sans précision
8	F	47	0	Hémiplégie droite	Livédo racemosa
9	F	44	HTA	Céphalées	Livédo sans précision
10	F	56	Avortement à répétition Consanguinité	Crise convulsive	Livédo sans précision
11	F	21	Enceinte à 2 mois Avortement 2 ans avant (toxémie)	Monoplégie MI dt	Livédo sans précision
12	F	41	0	Monoplégie MI gche	Livédo sans précision
13	F	43	AVCI il y a 9 ans 3 avortements	Céphalées migraineuses	Livédo sans précision
14	F	54	HTA depuis 5 ans AIT il y a 2 ans	Hémiplégie droite	Livédo mixte (racemosa et réticulé)

CAS	SIEGE DU LIVEDO	DELAI D'APPARITION / Sx NEURO	AUTRES Sx CUTANES	EXAMEN NEUROLOGIQUE	EXAMEN SOMATIQUE	BIOPSIE CUTANEE
1	4 membres	Non précisée	RAS	Aphasie motrice, hémiparésie droite, sd pyramidal	RAS	Normale
2	Abdomen et membres	7 mois après	RAS	Sd démentiel, pyramidal, réduction du langage	Souffle diastolique	Normale
3	Etendu aux membres	Non précisée	RAS	Monoparésie crurale spastique gauche	RAS	Normale
4	Livédo diffus	Non précisée	RAS	Sd confusionnel	RAS	Dilatation vasculaire
5	Livedo diffus	Non précisée	RAS	Sd démentiel, extrapyramidal, cérébelleux latéralisé dt	Souffle systolique mitral	Dilatation vasculaire
6	Abdomen et membres	Non précisée	RAS	Hémiparésie dte avec participation faciale, dysarthrie, Sd pyramidal	Souffle diastolique d'IM	Normale
7	MS, MI (cuisse++), abdomen	Non précisée	Raynaud	Sd démentiel, cérébelleux, extrapyramidal	Souffle systolique mitral	Artériopathie occlusive
8	MI	Permanent (plus de 5 ans)	RAS	Hémiparésie droite + hémihypoesthésie droite	RAS	Dilatation vasculaire
9	Diffus	7 ans	RAS	Hémiparésie gauche	HTA 160/95 mmHg	Paroi artériolaire épaissie
10	MI	Non précisée	RAS	Irritation tetrapyramidale	RAS	Non réalisée

11	Avant bras	3ans	RAS	Hémi-parésie droite + participation faciale	RAS	Normale
12	MI (pieds+++)	Non précisée	RAS	Monoparésie crurale gche	RAS	Normale
13	Abdomen et membres	Non précisée	RAS	Syndrome pyramidal	RAS	Normale
14	MS (avant- bras : racemosa) MI (pieds : reticularis)	Plus de 10 ans	RAS	Hémi-parésie droite + participation faciale	HTA 160/100 mmHg	Artériopathi e obstructive

CAS	NFS	VS	IMMUNOLOGIE	COAGULOPATHIE	AUTRES EX. PARACLINIQUES ANORMAUX
1	Thrombopénie à 115000	70	VDRL, AAN, APL, ANCA négatifs	TP, TCA, protéines C, S, antithrombine III : normal	RAS
2	Normale	14	VDRL, bilan immunologique, ANCA négatifs	TP, TCA, Fg : normal	RAS
3	Normale	21	AAN, APL, ANCA : négatifs	TCA, protéines C, S, antithrombine III : normal	RAS
4	Thrombopénie à 100000	26	VDRL, AAN, APL, ANCA : négatifs	TP, TCA, Fg : normal	RAS
5	Normale	65	VDRL, AAN, APL, ANCA : négatifs	TP, TCA, Fg : normal	Hypercholestérolémie : 2,95g/l
6	Normale	10	VDRL, AAN, APL, ANCA : négatifs	TP, TCA, Fg : normal	RAS
7	Normale	80	VDRL, AAN, APL, ANCA : négatifs	TP, TCA, Fg : normal	Hypercholestérolémie : 2,97 ; LDL : 2,42
8	Normale	22	AAN positifs, anti SSA, APL négatifs	TP, TCA, Fg : normal	RAS
9	Normale	20	VDRL, AAN, APL, ANCA : négatifs	TP, TCA, Fg : normal	RAS

10	Normale	17	APL négatifs	TP, TCA, Fg : normal	HVC positive Cryoglobulinémie négative
11	Normale	18	VDRL, AAN, APL, ANCA : négatifs	TP, TCA, Fg, protéine C , S, antithrombine III : normal	Capillaroscopie : déficit de perfusion sanguine distale sans dystrophie
12	Normale	11	VDRL, AAN, APL, ANCA : négatifs	TP, TCA, Fg : normal	Glycémie : 1,86 g/l Hba1c : 7%
13	Normale	18	VDRL, AAN, APL, ANCA : négatifs	TP, TCA, Fg : normal	RAS
14	Normale	13	VDRL, AAN, APL, ANCA : négatifs	TP, TCA, Fg : normal	Hypercholestérolé mie : 2,72 LDL : 1,49

CAS	TDM / IRM	ANGIOGRAPHIE	EXPLORATIONS CARDIO-VX
1	TDM: AVCI multiples IRM: petites lésions hypo intenses en T2 de la substance blanche	Normale	ETT : valve mitrale remaniée sans sténose significative
2	TDM : atrophie cortico-sous corticale IRM : AVCI après l'hémiplégie	Absence d'opacification des 2 artères cérébrales moyennes avec suppléance	ETT : IAo minime, valves épaisses
3	TDM : AVCI IRM : foyers d'infarctus sus- tentoriels + lésions punctiformes du corps calleux et de la substance blanche	Aspect grêle et irrégulier des branches corticales des artères cérébrales en pariéto- occipital post	Sans anomalie
4	TDM : hémorragie intra- ventriculaire IRM : lésions punctiformes sus tentorielles	Irrégularités des branches corticales des artères cérébrales	Sans anomalie
5	TDM : infarctus cérébral protubérantielle IRM : lésions ischémiques multiples	Normale	ETT : atteinte valvulaire rhumatismale avec sténose mitrale et IM modérée
6	TDM : AVCI IRM : infarctus +lésions punctiformes de la SB	Non réalisée	ETT : IM minime + valves discrètement épaisses
7	TDM : hypodensité protubérantielle IRM : image lacunaire protubérantielle, leucariose	Non réalisée	ETT : atteinte mitrale rhumatismale
8	IRM : infarctus corticaux multiples	Non réalisée	Sans anomalie
9	TDM : lésions ischémiques anciennes	Non réalisée	Sans anomalie
10	IRM : lésions lacunaires ischémiques	Non réalisée	Sans anomalie

11	TDM : AVCI + image lacunaire séquellaire IRM : foyer ischémique séquellaire + AVCI + foyer lacunaire	Non réalisée	Sans anomalie
12	TDM : hypodensité	Diminution modérée des calibres des segments distaux périphériques notamment les branches de la carotide gche	Sans anomalie
13	IRM : séquelles d'AVCI	Normale	Sans anomalie
14	TDM : lésions séquellaires	Non réalisée	Sans anomalie

CAS	TRAITEMENT	EVOLUTION A COURT TERME (3 mois)	RECIDIVE / EVOLUTION A LONG TERME	RECU / MOIS
1	Héparine relayée par AVK + corticothérapie bolus puis VO	Favorable : régression partielle	Après 20 mois : crises partielles complexes	23
2	Corticothérapie bolus puis VO + antiagrégants plaquettaires	Hémiplégie gauche 20j après livédo (7 mois après)	Crises convulsives généralisées 11 mois après → décès (hémorragie cérébrale)	12
3	Corticothérapie bolus puis VO + antiagrégants plaquettaires	Favorable : amélioration de l'atteinte neurologique	Perdue de vue	3
4	Corticothérapie bolus + antiagrégants plaquettaires	Favorable	Perdu de vue	3
5	Corticothérapie bolus puis VO + antiagrégants plaquettaires + Valproate de sodium	Favorable	Décès (circonstances indéterminées)	15
6	Héparine relayée par AVK + corticothérapie bolus puis VO + Valproate de sodium	Favorable : régression totale du déficit moteur et du livédo	Perdue de vue	3
7	Corticothérapie bolus puis VO + antiagrégants plaquettaires + Valproate de sodium	Favorable : nette amélioration	Perdue de vue	6
8	Corticothérapie bolus + antiagrégants plaquettaires	Favorable, garde une atteinte du MS dt	Livédo permanent des 4 membres surtout en distal	18
9	Corticothérapie bolus puis VO + antiagrégants plaquettaires	Favorable : disparition du livédo	Récidive après 9 mois : accentuation du livédo, apparition de céphalées	36

10	Antiagrégants plaquettaires + Valproate de sodium	Stable	Contrôle satisfaisant	54
11	Corticothérapie bolus+ antiagrégants plaquettaires	Récupération modérée du déficit moteur	Garde une monoparésie du MI dt + fauchage	18
12	Corticothérapie en bolus+ héparine puis antiagrégants plaquettaires	Amélioration du déficit moteur	Perdue de vue	13
13	Antiagrégants plaquettaires	Stationnaire	Perdue de vue	13
14	Corticothérapie bolus + antiagrégants plaquettaires	Etat stationnaire	-	8



Fig 1 : livido racemosa étendu des flancs et des fesses (patient N°4)



Fig 2, 3 : livido étendu des membres supérieurs et inférieurs (patiente N°8)

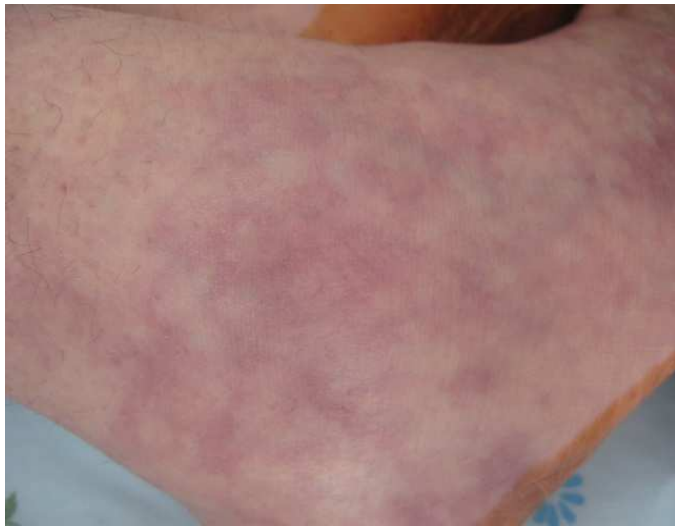


Fig 4,5 et 6 : livédo étendu mixte, racemosa aux mains et jambes et réticulé aux pieds (patiente N°14)



Fig 7 :TDM cérébrale sans injection de produit de contraste montrant une hémorragie intraventriculaire (patient N°4)

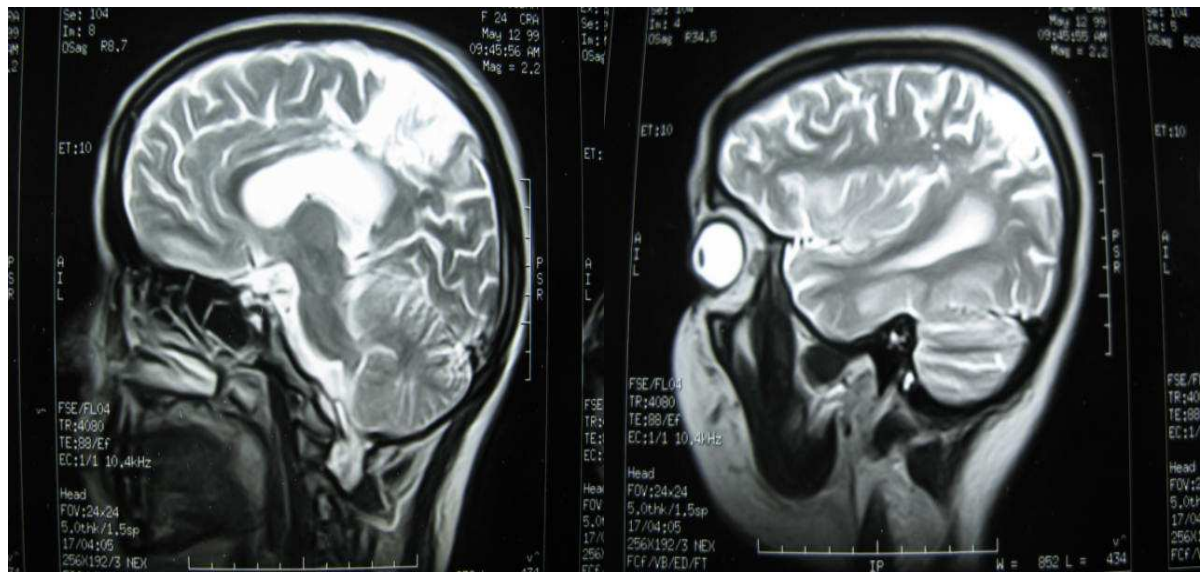


Fig 8,9 : IRM cérébrale montrant un AVC ischémique cortical et des lésions punctiformes de la substance blanche (patiente N°3)

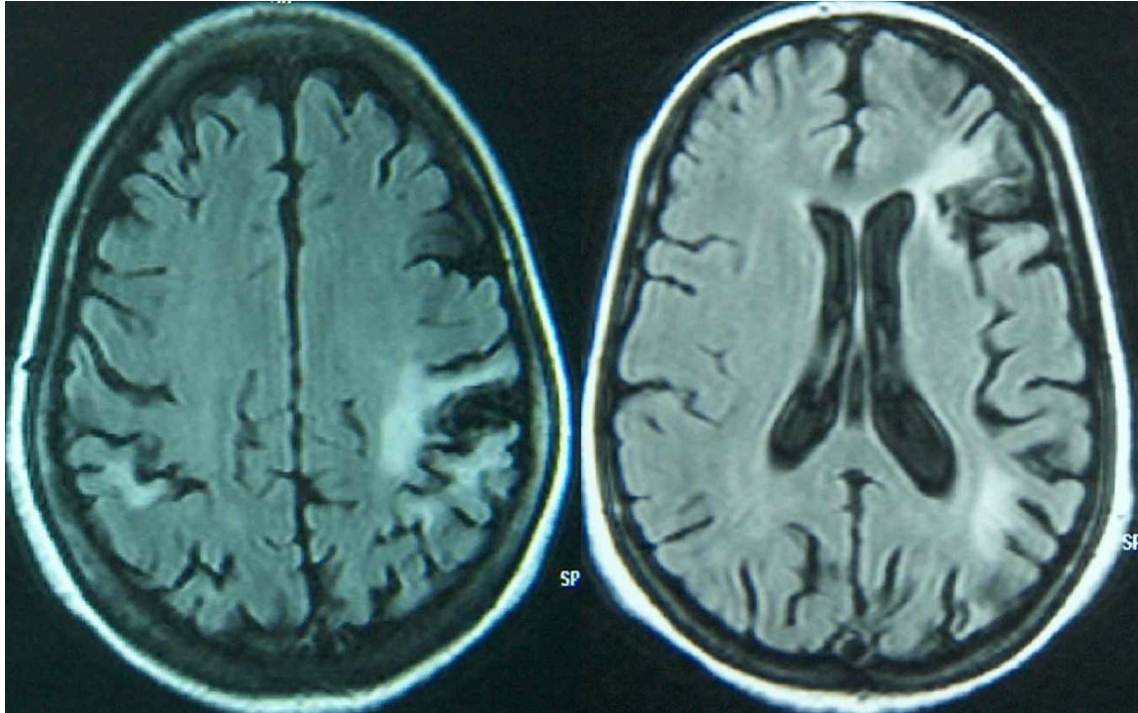


Fig 10, 11: IRM cérébrales, séquences axiales FLAIR: AVCI dans différents territoires avec atrophie corticale (patientes N°9 et 13)

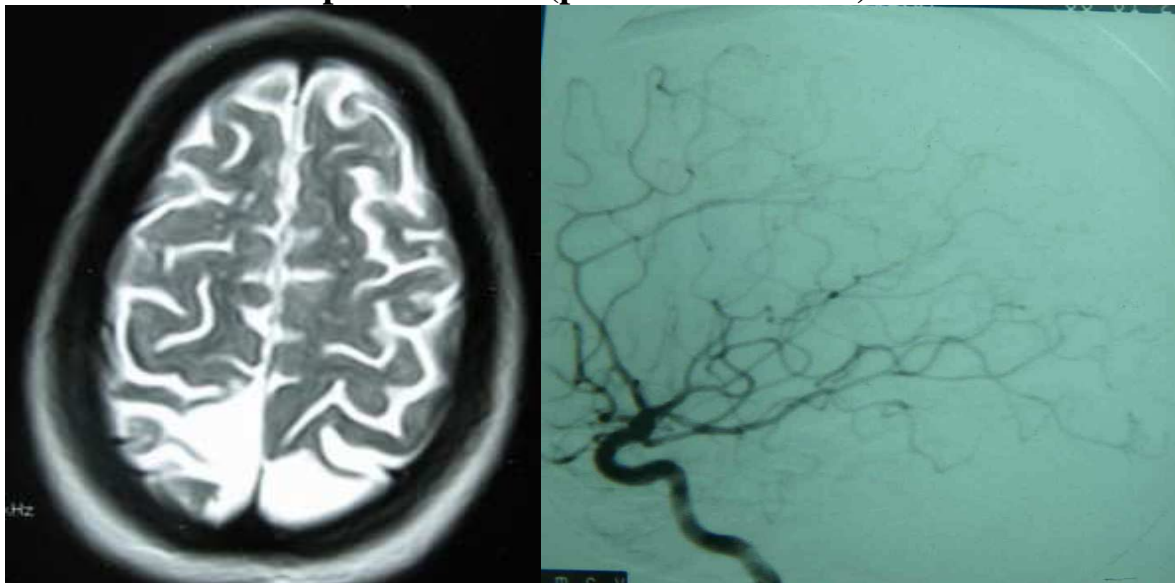


Fig 12,13: à gauche : hyper signaux punctiformes de la substance blanche sur IRM cérébrale (patiente N°3). A droite : angiographie cérébrale montrant une artériopathie oblitérante des vaisseaux du petit et moyen calibre. (Patiente N°12)

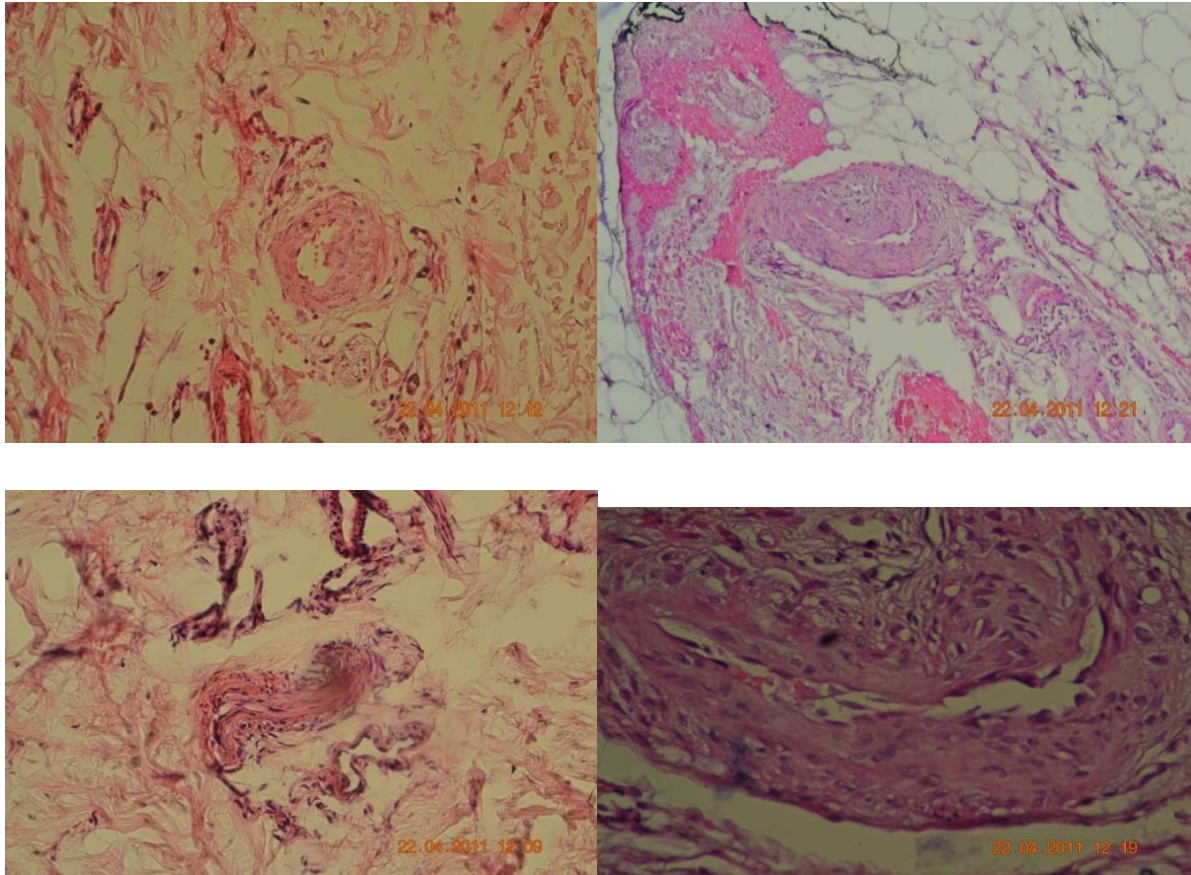


Fig 14,15,16,17 : histologie cutanée (patients N°7, 9 et 14)

Pseudo hyperplasie intimale avec prolifération de cellules myofibroblastiques aboutissant à la réduction de la lumière artériolaire (HE : ×10 pour 13, 14 et 15 ; ×40 pour 16).

DISCUSSION

I. EPIDEMIOLOGIE

L'incidence du SS est difficile à évaluer du fait de la rareté des séries rapportées ; la plupart des publications étant des observations isolées.

Ce syndrome reste rare avec une incidence de 4 cas/ million d'habitants/ an [3]. Il est estimé que cette affection surviendrait tous les 1/2000 patients victimes d'AVC [4].

Dans notre série, 14 cas sont décrits durant une période de 16 ans soit une incidence d'environ un cas/an.

Cette affection touche volontiers le sujet jeune souvent entre 30 et 50 ans, avec une nette prédominance féminine : le sexe ratio H/F varie de 1/3 à 1/6 [5]. Notre série rejoint ces données épidémiologiques.

De rares cas familiaux sont rapportés avec une transmission autosomique dominante ou récessive [6, 7]. Aucune atteinte familiale n'est retrouvée dans notre série malgré la présence d'une consanguinité de premier degré chez une patiente. Peut-être s'agissait-il d'une forme familiale à transmission autosomique récessive?

II. PHYSIOPATHOLOGIE

L'étiopathogénie du SS n'est pas complètement élucidée. Celle du livédo est bien expliquée et sera abordée dans le chapitre livédo.

Sneddon, en décrivant ses 6 cas, avait suggéré une origine vasculaire à type d'endartérite oblitérante. Depuis, plusieurs mécanismes, tantôt divergents tantôt intriqués, ont été avancés.

L'atteinte occlusive des artérioles de petit et moyen calibre fait l'unanimité des auteurs. Ceci explique la prédilection de l'atteinte cutanée et du système nerveux central notamment les artérioles sous corticales et à moindre degré l'atteinte rénale.

Pour certains auteurs, il s'agirait d'une vascularite systémique [8], pouvant toucher, en plus de la peau et le SNC, les artérioles rénales, digestives, etc... Cette théorie n'a jamais pu être confirmée par l'histologie et par conséquent a été écartée.

D'autres ont suggéré l'origine embolique de l'occlusion, d'autant plus que l'atteinte valvulaire est significativement associée au SS. Ce mécanisme ne peut pas à lui seul tout expliquer mais semble avoir un certain rôle.

La description de l'association SS et anticorps anti phospholipides (APL) [9 - 10] a fait suspecter un processus immunologique thrombotique. En effet, la présence de certains auto-anticorps ; APL dans 50%, anti-cellules endothéliales dans 35% [11] ; pourrait entraîner la formation de thrombus locaux ou être responsables d'embolies à distance. Toutefois, ce mécanisme n'explique pas les cas sans anticorps détectés.

Les constatations histologiques ont permis d'ouvrir une autre voie de recherche. Il a été observé une pseudo-hyperplasie intimale avec prolifération cellulaire sous endothéliale. La nature de cette prolifération cellulaire ainsi que les facteurs déclenchants demeurent inconnus [12, 13].

Enfin, et en se basant sur les cas familiaux rapportés, une prédisposition génétique est suggérée. L'interaction entre le complexe majeur d'histocompatibilité HLA DQ1 et BW6 constituerait un marqueur de prédisposition au SS et pourrait jouer un rôle dans la production des APL chez les patients présentant un SS [14].

En conclusion, la physiopathologie du SS semble être multifactorielle impliquant des facteurs, génétiques, cellulaires, immunologiques et/ou thrombotiques, encore inconnus.

III. CLINIQUE

III.A. Lésions cutanées

III.A.1. Livédo

III.A.1.a. Définition

Livédo dérive du mot latin « *lividus* » correspondant à des tâches bleuâtres. Ce terme a été introduit par Hebra et Kaposi pour désigner un érythème en réseau d'origine vasculaire souvent violacé, parfois rouge dessinant des lésions figurées arciformes ou réticulées s'effaçant à la vitropression [15].

III.A.1.b. Physiopathologie

La conception physiopathologique actuelle du livédo est basée sur l'organisation anatomique de la vascularisation cutanée décrite initialement par Unna en 1894 [16]. L'unité fonctionnelle vasculaire de la peau se présente sous la forme d'un cône renversé à base superficielle et à sommet profond hypodermique, irrigué au centre et perpendiculairement à la surface cutanée, par une artériole afférente [16]. L'ensemble des artéριοles va former un réseau anastomotique au derme réticulaire profond puis un deuxième réseau superficiel

à la jonction du derme réticulaire et papillaire. De ce dernier réseau partent des capillaires pour gagner les papilles dermiques. Le retour veineux se fait selon le même modèle artériel [17]. Cette organisation vasculaire en cônes adjacents permet à chaque unité de palier toute insuffisance de l'unité voisine.

Le livédo résulte d'une stase veineuse secondaire à une diminution du flux sanguin synonyme d'occlusion artériolaire, veineuse ou capillaire. Cette occlusion peut faire suite à un épaissement de la paroi vasculaire (artérioles notamment), à une augmentation de la viscosité sanguine, à une thrombose, à une embolie, ou encore à la mise en jeu des sphincters capillaires.

Lorsque le ralentissement du débit sanguin se fait de façon homogène et concerne l'ensemble des unités fonctionnelles, cela se traduit cliniquement par des petites mailles fermées définissant le livédo réticulé « reticularis ». Si l'atteinte touche certaines unités vasculaires, les unités adjacentes vont prendre en charge une partie de leur drainage veineux, dessinant des mailles larges et ouvertes, qu'on appelle livédo ramifié « racemosa ».

III.A.1.c. Classification - Clinique

Ehrmann était le premier à distinguer entre le livédo réticulé et ramifié [18]. Cette distinction ne concerne à nos jours que les écrits francophones. Pour

les anglo-saxons, le terme livedo reticularis englobe à la fois le livédo physiologique et pathologique, réticulé ou ramifié [19].

Le livédo peut être classé selon :

- Qu'il soit physiologique ou pathologique.
- La forme : réticulé ou ramifié.
- La localisation : diffus ou localisé aux extrémités.
- Le mécanisme : vasomoteur, par anomalie du contenant vasculaire (épaississement de la paroi vasculaire, vascularite...) ou par anomalie du contenu vasculaire (thrombose, embolie...).

Le livédo physiologique est un livédo réticulé siégeant aux extrémités. Il est toujours vasomoteur. Il apparaît au froid et disparaît au réchauffement et ne s'accompagne jamais d'infiltration ni de nécrose.

Le livédo pathologique, quant à lui, est un livédo constant, dit « fixé ». Il s'agit d'un livédo ramifié à mailles larges incomplètes, suspendu, inhomogène, le plus souvent diffus. Il peut s'accompagner d'infiltration et de nécrose.

Dans le SS, le livédo est de type « racemosa » sans infiltration. Les mailles peuvent être fines ou épaisses. Cette épaisseur serait corrélée à la présence ou l'absence des APL [20]. Il siège aux membres (100%), au tronc (84-89%), aux fesses (68-74%), aux extrémités (53-59%) et au visage (15-16%) [4]. Habituellement, le livédo précède de plusieurs années les manifestations neurologiques. Plus rarement, il est concomitant ou d'apparition tardive. Certains auteurs estiment que sa survenue s'effectuerait entre les premiers signes neurologiques subjectifs (céphalées, AIT) et les AVC ischémiques [4, 21]. Le livédo est permanent et peut s'accroître en cas d'aggravation neurologique ou sous traitement anticoagulant ou antiagrégants plaquettaires [22].

Dans notre étude, le livédo était majoritairement diffus. Le type, même s'il n'était pas précisé dans la majorité des cas, semblait être un livédo « racemosa » vu son caractère étendu et permanent. L'épaisseur des mailles n'était pas appréciée. Le livédo précédait les signes neurologiques de 5 ans en médiane. Dans un cas il est apparu 7 mois après annonçant une aggravation neurologique.

III.A.1.d. Histologie

Pour obtenir des lésions histologiques spécifiques, la biopsie cutanée doit être effectuée au centre d'une maille (peau saine) et non sur le réseau érythémato-violacé. Dans ce cas il y aura juste une dilatation veineuse. La sensibilité d'une biopsie augmente avec le nombre de gestes effectués et l'épaisseur du fragment prélevé. Ainsi, cette sensibilité passe de 27% lors d'une seule biopsie à 53% avec deux biopsies pour devenir 80% si trois biopsies sont pratiquées [23]. Ces biopsies devraient être faites à l'aide d'un punch de 4mm minimum et examinées sur des coupes sériées.

Zelger et al [3] ont décrit une séquence lésionnelle faite de 4 stades successifs :

- **Stade I** : endothélite inflammatoire avec détachement des cellules endothéliales,accolement des cellules mononuclées à leur versant luminal et dilatation des capillaires entourant le vaisseau lésé.
- **Stade II** : obstruction de l'artère par des cellules inflammatoires mononuclées.
- **Stade III** : prolifération sous endothéliale faite de cellules myofibroblastiques.

- **Stade IV** : hyalinisation et fibro-atrophie de la paroi du vaisseau lésé.

Ces constatations histologiques ne sont pas toujours retrouvées et seraient de ce fait, pour certains auteurs, non contributives au diagnostic du SS, d'autant plus que ses lésions histologiques peuvent être retrouvées dans d'autres pathologies [5, 20, 24]. Toutefois, pour la majorité des auteurs, l'histologie devrait être retenue comme critère de diagnostic du SS.

Chez nos patients, l'occlusion artérielle n'a été retrouvée que dans 21,3% des cas. Cela pourrait s'expliquer d'une part par la non répétition des biopsies et d'autre part, par la non utilisation des coupes sériées par l'anatomopathologiste.

III.A.2. Autres

En plus du livédo, qui est dans la majorité des cas la seule manifestation dermatologique, d'autres lésions peuvent se voir dans le SS notamment une atrophie blanche, des hémorragies sous-unguéales, des thrombophlébites superficielles, des engelures, une acrocyanose, un phénomène de Raynaud et plus rarement une nécrose limitée et une ulcération [5].

Une seule de nos patients a présenté en plus du livédo un phénomène de Raynaud. Aucune autre manifestation dermatologique n'a été notée

III.B. L'atteinte neurologique

Le deuxième volet de la définition du SS est l'atteinte neurologique. Elle est très polymorphe et serait dominée par les AVC

III.B.1 Accidents vasculaires cérébraux ischémiques

La traduction clinique dépend de la localisation de la lésion ischémique. Ils sont de deux types : constitués ou transitoires, touchant plus fréquemment le territoire carotidien que vertébrobasilaire. La mono ou hémiplégie est la principale manifestation. Une ataxie et/ou des troubles du langage peuvent être observés. Les crises convulsives sont le reflet de l'atteinte corticale [25].

Tourbah dans sa série de 26 patients a fait état de 73% de déficit moteur, 50% d'aphasie et 30% de déficit visuel. [26]

Dans une autre série de Stockhammer composée de 17 patients, 70% présentaient un déficit moteur, 35% des troubles du langage et 29% des troubles visuels [27].

La répétition de ces AVCI peut mener à la longue à une détérioration intellectuelle voire une démence, parfois inaugurale si les infarctus sont silencieux [28]. Mais de manière générale, les accidents ischémiques constitués

ont un meilleur pronostic immédiat que les autres accidents vasculaires du sujet jeune du fait de l'atteinte préférentielle des artères de moyen calibre. [29]

III.B.2. Accidents vasculaires cérébraux hémorragiques

La survenue d'AVC hémorragique au cours du SS est rare. En effet, quelques observations de SS avec un AVC hémorragique ont été décrites [8, 30, 31]. L'hémorragie serait due à la fragilité vasculaire, ou au traitement anticoagulant [32]. Dans une autre observation, une angiomatose cérébrale retrouvée à l'angiographie a été impliquée dans la survenue de l'hémorragie cérébrale [32].

Notre quatrième observation est assez originale ; un SS a été rarement voire exceptionnellement révélé par une hémorragie cérébrale avec inondation ventriculaire [33].

III.B.3. Les céphalées

Les céphalées sont assez fréquentes dans le SS et seraient de l'ordre de 50% [34]. Elles peuvent précéder le livédo et les AVC de plusieurs années [21]. Le plus souvent, elles sont à type d'hémicrânies migraineuses. Leur survenue au cours de l'évolution peut annoncer un AVC

Toutes ces manifestations sont rencontrées dans notre cohorte, sans différence significative par rapport à la littérature, témoignant de ce polymorphisme.

III.B.4. Démence et troubles cognitifs

Le syndrome de Sneddon devrait être pris en considération au cours du diagnostic différentiel de démence vasculaire chez une personne jeune.

La démence du syndrome de Sneddon est rarement inaugurale ; Montaine de la Roque a rapporté le cas d'un syndrome de Sneddon révélé par un syndrome démentiel. Elle peut simuler une démence de type Alzheimer, rendant ainsi le diagnostic plus difficile [28]. Elle est essentiellement due à la répétition d'accidents artériels ischémiques cérébraux ou passés inaperçus, plus rarement hémorragiques, à l'origine de la dégradation des fonctions intellectuelles.

Sur le plan évolutif, cette démence s'installe progressivement et elle précède une fois sur deux par un accident cérébral transitoire. Elle est de sévérité variable pouvant altérer considérablement la qualité de vie.

Les troubles cognitifs font toute la gravité de la maladie, ce qui justifie une surveillance neurologique étroite de tout patient présentant un livédo racémosa isolé.

III.B.5. Autres atteintes neurologiques

❖ Les crises épileptiques

Leur survenue au cours du syndrome de Sneddon a été expliquée par la localisation de lésions cérébrales[35].

Elles sont plus fréquentes chez les sujets ayant des anticorps anti phospholipides. Cette association a été décrite par Francès et al. [36] qui ont rapporté des crises épileptiques chez 37% des 19 patients atteints de SS avec aPL contre 19% chez 27 patients sans aPL. Kalaschnikova [37] a également rapporté des crises épileptiques chez 14% des 36 patients avec aPL contre aucun des 10 patients sans aPL. Selon Francès et al. La fréquence de cette association supporterait l'hypothèse d'une interaction directe entre les aPL et le parenchyme cérébral. Ces anticorps agiraient directement sur le cortex cérébral en diminuant le seuil épileptogène des neurones [36].

❖ Le syndrome cérébelleux

Deux de nos patients soit 14% (cas n°5 et 7) avaient un syndrome cérébelleux. Ce pourcentage rejoint les données de la série de Tourbah où il a été question de 11% d'atteinte cérébelleuse[26].

❖ **Le syndrome vestibulaire**

Il a été décrit chez 11% des patients dans la série de Tourbah [26]. Aucun de nos patients ne le présentait.

❖ **Le syndrome pseudobulbaire**

Rarement rapporté, il est dû à des lésions bilatérales multiples de la protubérance, de la capsule interne et du cortex, caractérisé par des troubles simulant une atteinte bulbaire : une dysarthrie caractéristique dite spastique avec une hypernasalité, une palilalie, des troubles de phonation par une paralysie du voile du palais, des lèvres et de la langue, une hémiplégie, une dysphagie, une face inexpressive, des rires et des pleurs spasmodiques, une marche à petits pas et parfois un syndrome cérébelleux surajouté. 7 % des patients de Tourbah avaient un syndrome pseudobulbaire, aucun de nos patients.

❖ **La chorée**

C'est une manifestation rare du syndrome de Sneddon, le mécanisme reste inconnu.

Un cas de chorée de Sydenham associé à une cardite rhumatismale a été décrit chez une patiente 20ans avant l'apparition des signes neurologiques

[38]. Les mêmes auteurs soulèvent l'hypothèse d'une origine streptococcique dans la survenue du syndrome de Sneddon.

❖ **Autres**

D'autres manifestations neurologiques ont été rapportées au cours du syndrome de Sneddon tel que des troubles de la sensibilité, ou encore un déficit de l'oculomotricité[26].

III.C. Les manifestations cardiovasculaires

A côté des deux symptômes cardinaux, cutané et neurologique, d'autres manifestations sont rapportées, complétant le tableau clinique du SS.

III.C.1. Hypertension artérielle

Une Hypertension artérielle modérée est présente dans au moins 60% des cas et serait corrélée à la gravité de l'atteinte neurologique [39]. L'HTA a été notée dans environ 15% de nos cas et parmi les trois patientes ayant une lésion histologique caractéristiques, deux étaient hypertendues. Ce chiffre reste loin de celui de la série de Bolayir où une HTA a été objectivée chez 40% des patients [35].

Le mécanisme de cette HTA est le plus souvent inconnu. Une cause rénovasculaire a été mise en évidence dans des observations privilégiées comportant la présence d'anticorps anti phospholipides [37].

Cette HTA s'avère de pronostic bénin avec peu d'anomalies rénales et exceptionnellement une hémorragie cérébrale [31].

III.C.2. Valvulopathies

Les valvulopathies sont également fréquemment observées dans le SS [40, 41]. Elles sont retrouvées chez un patient sur deux [20, 21].

Il s'agit surtout d'une atteinte mitrale se traduisant par un épaissement valvulaire, sans retentissement fonctionnel, découvert lors des explorations paracliniques [34]. Cette atteinte serait plus fréquente en présence des APL [16].

En effet, Une corrélation entre la présence d'anticorps anti phospholipides et l'atteinte valvulaire a été signalée ; cette dernière était plus fréquente chez les patients ayant des aPL (46%) que chez les autres (15%) [42]. L'insuffisance mitrale était également statistiquement associée à la présence d'aPL ; elle était présente chez 53% des patients possédant des aPL contre 19% chez ceux qui en sont dépourvus [36].

Egalement a été rapportée une valvulopathie rhumatismale au cours du SS faisant émettre l'hypothèse d'une infection streptococcique à l'origine du SS [25].

Cette atteinte valvulaire a été retrouvée dans un peu plus d'un tiers de nos patients sans que ces derniers n'aient des APL. Deux de ces patients avaient une atteinte rhumatismale.

III.C.3. L'ischémie myocardique

L'ischémie myocardique reste beaucoup moins fréquente au cours du syndrome de Sneddon en dehors du travail de Kalashnikova et al. qui l'ont retrouvé chez 39% de leurs patients [42].

III.C.4. Autres atteintes cardiaques

D'autres atteintes cardiaques ont été décrites tel que l'endocardite verruqueuse. En effet, Tourbah a rapporté un cas d'endocardite de type libman-sacks [26]. Cette endocardite est habituellement retrouvée au cours du lupus érythémateux systémique réalisant une insuffisance mitrale avec parfois des embolies artérielles ou une endocardite infectieuse.

La présence de myxome de l'oreillette gauche a été observée dans deux observations [43 ;44].

III.C.5. Manifestations vasculaires extracardiaques

D'autres atteintes sont décrites, témoignant du caractère diffus de la vasculopathie, notamment, l'atteinte rénale [45, 46], l'atteinte oculaire [4], l'artériopathie des membres [5]... alors que les thromboses veineuses ne surviennent que dans 15% des cas. Aucune de ces manifestations n'a été retrouvée dans notre étude.

III.D. Complications obstétricales

Le syndrome de Sneddon serait la cause de complications obstétricales importantes.

Sur 107 observations de grossesses répertoriées dans la littérature, des pertes fœtales (mort fœtale ou fausses couches tardives) ont été repérées chez 20% des femmes [47 ; 48], 12% avaient une toxémie gravidique [49 ; 48], une thrombose du post partum, et une hémorragie de la délivrance.

Concernant notre série, 9 avortements spontanés et 2 morts fœtales in utéro ont été rapportés comme antécédents chez 6 de nos patientes.

IV. PARACLINIQUE

IV.A. Données de la biologie

IV.A.1. Bilan inflammatoire

Le bilan biologique standard est habituellement normal en dehors d'une inconstante augmentation de la vitesse de sédimentation lors des épisodes neurologiques et d'une thrombopénie. Cette dernière concernerait uniquement les patients avec des APL positifs [21], constat qui n'est pas retrouvé dans notre étude.

En effet, à peu près 15% de nos patients avaient une thrombopénie sans avoir des APL positifs.

IV.A.2. hémostasie

Le dosage des protéines C et S ainsi que l'étude de la fibrinolyse sont habituellement normaux.

IV.A.3. Etude du LCR

L'examen du liquide céphalo-rachidien est strictement normal, comme dans notre série, témoignant du caractère non inflammatoire du syndrome.

IV.A.4. Bilan immunologique

Le bilan immunologique est généralement négatif. Néanmoins, les AAN peuvent être positifs à des taux très bas [5] comme c'est le cas pour notre patiente N°8. Quant aux anticorps anti-DNA, leur existence pose le problème des limites nosologiques du syndrome de Sneddon avec le lupus érythémateux systémique [50].

La présence des APL dans le SS est très variable selon les auteurs et se situerait entre 0 et 85% [42, 51]. La différence des techniques utilisées pour leur détection expliquerait en partie cette variabilité. Ces anticorps sont représentés par les anticardiolipines IgM et IgG, l'anticorps circulant lupique et les antibéta2-glycoprotéine I.

Les anticorps anti b2 glycoprotéine 1 sont rares au cours du syndrome de Sneddon, cette rareté ne semble pas justifier leur recherche systématique dans le bilan d'un livédo ou d'un accident cérébral ischémique [52]. Leur présence serait associée à une augmentation du risque d'infarctus cérébral [53].

Les anticorps antiprothrombine est un nouveau marqueur du SAPL. Il a été étudié chez 46 patients atteints du syndrome de Sneddon. Leur taux était

augmenté chez 57% des patients :un nouvel argument qui met en doute la relation entre le syndrome de Sneddon et le SAPL [54].

Des anticorps anti-cellules endothéliales sont retrouvés dans 35% des cas [11]. Tous ces anticorps étaient absents dans notre série.

Les anticorps anti mitochondries type 5 sont des marqueurs immunologiques indépendants du SAPL au même titre que les aPL. Ces anticorps n'ont pas de cible antigénique identifiée. Ils sont retrouvés dans le lupus érythémateux systémique, le SAPL, fréquemment associés aux aCL et aux anti b2GP1. Récemment, ils ont été décrits en association avec le syndrome de Sneddon. Seinturier a rapporté le cas d'une femme âgée de 45 ans, hospitalisée pour diplopie chez laquelle on relevait depuis plus de 20 ans des accidents obstétricaux, une ophtalmoplégie internucléaire et un livédo. Le diagnostic de syndrome de Sneddon associé à un syndrome primaire des anti phospholipides marqué par la présence d'AMA-M5 a été porté. Son bilan immunologique était normal, par contre les AMA-M5 étaient présent et restaient positifs pendant 6 mois. Ce qui a permis de mettre en évidence l'intérêt de la recherche des AMA-M5 en cas de forte suspicion clinique de SAPL avec normalité du LA et absence des anticorps aCL, anti b2 GP1, d'antiprothrombine[55].

Enfin, il a été observé un déficit en protéine Z chez des patients atteints de SS ; en effet, une mesure du taux de la protéine Z réalisée par une technique immunoenzymatique menée par Nachlé Ayoub sur une série de 26 patients atteints de syndrome de Sneddon sans aPL et 78 témoins a montré que 31% de 26 malades traités par antiagrégants plaquettaires ont présenté un déficit en protéine Z sans retentissement sur la gravité du tableau clinique ou neuroradiologique[56].

IV.B. Données de l'imagerie

IV.B.1. TDM cérébrale

La TDM cérébrale visualise le ou les infarctus sous forme d'une hypodensité, habituellement localisés dans le cortex, comme c'était le cas chez 92,9% de nos patients, et peut montrer une atrophie cortico-sous corticale synonyme de chronicité et de syndrome démentiel [43].

En cas d'AVC hémorragique, la TDM sans injection de produit de contraste permet un diagnostic fiable, en visualisant une hyperdensité spontanée du parenchyme cérébral. Une hémorragie intraventriculaire a été révélée par le scanner chez l'un de nos patients.

Les lésions ischémiques sont le plus souvent limitées et intéressent la corticale des deux hémisphères [57]. Elles intéressent essentiellement le territoire distal de l'artère cérébrale moyenne et de l'artère cérébrale postérieure et se localisent donc souvent dans la région pariéto-occipitale[58].

Malgré tous les atouts qu'apporte le scanner à savoir la rapidité et la facilité de réalisation, la fiabilité, le coût, cet examen reste mal adapté à la visualisation des infarctus de la fosse cérébrale postérieure car celle-ci est très artéfactée par les formations osseuses qui l'entourent.

IV.B.2. L'IRM cérébrale

L'IRM cérébrale est plus sensible pour la détection des lésions ischémiques. En outre, elle visualise les lésions plus précocement que la TDM. Elle permet de mieux explorer la fosse cérébrale postérieure à la recherche d'accidents vasculaires du système vertébrobasilaire. De plus, elle permet de déceler des lésions subtiles (inférieure à 3mm de diamètre, invisibles au scanner) qui se traduisent par une atteinte de la substance blanche sous forme d'hypersignaux punctiformes péri ventriculaires en T2 et en FLAIR. Ces lésions sont retrouvées chez plus du quart de nos patients. Dans la série de Stockhammer, elles étaient présentes chez 82% des patients [58].

L'association de lésions ischémiques corticales et de lésions punctiformes de la substance blanche est très évocatrice du SS, et permet de retenir le diagnostic en présence d'un livédo isolé [58].

L'IRM cérébrale permet de visualiser deux types de lésions :

Sur les séquences T2, elle montre en effet mieux que le scanner cérébral les infarctus cérébraux surtout lorsqu'ils sont de petites tailles et qui correspondent à l'obstruction des artéριοles de 200 à 300 μm . L'atrophie prédomine sur les régions pariéto-occipitales et plus volontiers corticales que sous corticale. Elle révèle également des lésions présumées anoxiques (hypersignaux intenses) et des lésions ischémiques hypoxiques (plages confluentes d'hypersignaux) prédominant dans les régions cérébrales postérieures avec atteinte du cervelet et des noyaux gris centraux dans les formes évoluées [59].

En cas d'AVC hémorragique récent, le signal est iso intense en T1 et hypo intense en T2 avec un anneau hyperintense correspondant à l'œdème. Ultérieurement, l'hémorragie se traduit par une couronne d'hypersignal intense correspondant à des dépôts d'hémosidérine en T1,T2.

Dans une série neuroradiologique, Tourbah a étudié l'IRM de 26 patients atteints du SS et a déterminé les différents stades évolutifs de l'atteinte cérébrale

en scindant les patients en 6 groupes selon les anomalies observées. Cette classification n'est pas standard et nécessite une étude prospective pour sa validité :

-Groupe 0 : absence d'anomalies sur IRM cérébrale (1 cas).

-Groupe 1 : zones d'hypersignal en T2 de taille inférieure à 3mm (5 cas).

-Groupe 2 : anomalies de groupe 1 + plages confluentes d'hypersignal en T2 (9 cas).

-Groupe 3 : anomalies du groupe 2 + anomalies sus et sous tentorielles épargnant les noyaux gris centraux (3 cas).

-Groupe 4 : anomalies du groupe 3 + atteintes des noyaux gris centraux (4 cas).

-Groupe 5 : anomalies du groupe 4 + atrophie diffuse (4 cas).

Dans tous les cas, excepté le groupe 0, existait également au moins un infarctus artériel. Les données cliniques, biologiques, de l'écho-cœur des malades 0, 1,2 ont été comparées à celles du groupe 3, 4,5. la seule différence statistiquement significative concernait le degrés de le handicap défini par l'existence d'un trouble de la mémoire, et/ou une perturbation de l'activité

quotidienne en cas d'atteinte modérée, ou par une activité quotidienne impossible et/ou un syndrome démentiel en cas d'atteinte sévère. Pour les autres paramètres, aucune différence significative n'existait entre les 2 groupes.

Toutefois, cette étude a permis de conclure que la sévérité du handicap est corrélée à l'importance des lésions cérébrales sur IRM [59].

Dans notre série, 11 patients ont bénéficié d'une IRM encéphalique. Toutes les anomalies précédemment décrites par la classification de Tourbah ont été retrouvées en dehors des lésions des noyaux gris centraux et du groupe 0.

Les lésions rapportées à l'IRM restent non spécifiques de l'atteinte cérébrale au cours du SS. Cependant, deux particularités sont notées :

- a. les noyaux gris centraux sont épargnés dans 70% des cas, alors que leur atteinte est très fréquente dans les leucoencéphalopathies associées à l'HTA ou à d'autres facteurs de risque vasculaire.
- b. L'atteinte cérébelleuse corticale et celle de la substance blanche sous corticale postérieure sont décrites en association avec l'HTA, avec une atteinte cardiaque ischémique ou avec la fibrillation auriculaire au cours des coagulopathies et même avec la migraine [60].

IV.B.3. L'angiographie cérébrale

L'angiographie numérisée est réalisée le plus souvent par cathétérisme rétrograde de l'artère fémorale. Elle permet l'exploration globale de la crosse de l'aorte, troncs supra aortiques, l'étude sélective des troncs supra-aortiques et des artères intra crâniennes.

Dans les stades précoces ou l'angiopathie n'atteint encore que les capillaires et les artérioles, l'angiographie peut paraître normale [59]. Elle peut rester normale dans la moitié des cas. Dans les autres cas, elle peut montrer des images d'obstruction parfois responsable de réseau artériolaire collatéral [25]. Dans notre série, Elle était anormale chez 4 des 7 patients chez qui elle a été réalisée. Elle a pu montrer des anomalies du calibre des branches vasculaires, un retard circulatoire, et une absence d'opacification des deux artères cérébrales moyennes avec développement d'un réseau de suppléance.

Dans une série angiographique publiée en 2007, les auteurs ont réalisé une artériographie cérébrale chez les 15 patients étudiés. 12 des 15 patients avaient des signes d'artériopathie distale. Les auteurs ont mis en évidence également un cas de thrombose de la carotide interne droite. Chez les 3 patients restants, cet examen était normal [25].

IV.B.4. Le doppler transcrânien

Des microembolies ont été dépistées lors du monitoring de l'artère cérébrale moyenne par le doppler transcrânien chez des patients atteints du syndrome de Sneddon[61], la présence de ces embolies serait un critère d'activité de la maladie.

IV.B.5. Scintigraphie

La scintigraphie cérébrale est également appelée tomographie d'émission mono photonique et plus connue sous le nom de SPECT (single photon emission computed tomography). Le produit souvent injecté est l'HmPAO qui se fixe en fonction du flux sanguin. Sa fixation est diminuée dans les régions peu fonctionnelles .elle est en revanche très augmentée dans les zones cérébrales qui sont le siège d'une activité très intense.

Son intérêt au cours du syndrome de Sneddon repose sur la détection de l'atteinte des artères de petit calibre pouvant échapper à un examen par IRM [62]

IV.C. Données anatomopathologiques

IV.C.1. Livédo

Les résultats anatomopathologiques du livédo sont détaillés dans le chapitre livédo.

IV.C.2. Le parenchyme cérébral

La biopsie cérébrale stéréotaxique est invasive et comporte un risque négligeable mais défini de morbidité et de mortalité.

Elle sert à exclure quelques maladies curables et à confirmer le syndrome de Sneddon [63]. Toutefois la validité de la biopsie cérébrale dans le diagnostic positif du syndrome de Sneddon n'est pas approuvée par tous les auteurs.

Des études histopathologiques réalisées sur le parenchyme cérébral de patients atteints du Syndrome de Sneddon sont peu nombreuses, suggérant qu'un processus non inflammatoire d'origine endothéliale serait impliqué dans les lésions vasculaires cérébrales [64].

La littérature compte trois autopsies et cinq biopsies cérébrales réalisées chez des patients atteints du syndrome de Sneddon. Trois biopsies révélaient des foyers de nécrose cérébrale avec absence d'anomalies des artères superficielles

ou leptoméningées [65]. Les deux autres biopsies montraient des thromboses avec une recanalisation des vaisseaux cérébraux et/ou méningés sans aucune lésion de vasculite [63]. Une seule biopsie leptoméningée a montré une infiltration granulomateuse suggérant un processus inflammatoire [47].

Aucune des trois autopsies réalisées n'a retrouvé un signe d'inflammation ; La première avait montré une vasculopathie cérébrale diffuse avec hyperplasie musculo-élastique, une occlusion fibreuse et une recanalisation [66]. La seconde avait retrouvé une leucoencéphalopathie, de multiples infarctus cérébraux corticaux et une fibrose de l'intima des vaisseaux incluant ceux du polygone de WILLIS [67], et La troisième autopsie, de multiples petits infarctus corticaux et sous corticaux avec une occlusion fibreuse et une recanalisation des vaisseaux de moyen calibre au niveau leptoméningé et de la substance blanche superficielle [68].

IV.C.3. L'atteinte rénale

Les données histologiques concernant l'atteinte rénale sont rares. La biopsie rénale a montré une thrombose glomérulaire chez un patient ayant des anticorps anti phospholipides [69].

Un cas de glomérulonéphrite proliférative mésangiale associée à une néphrite interstitielle a été rapporté par Ohtani [46].

Stevens et al. ont rapporté une atteinte glomérulaire avec une dilatation anévrysmale des artérioles qui étaient le siège d'une prolifération intimale ainsi qu'un dépôt glomérulaire d'immunoglobulines de type Ig G, Ig A et de fraction C1q et C3 du complément à l'immunofluorescence [69].

Macario [70] a décrit une atteinte rénale à type de néphroangiosclérose avec une hyperplasie des cellules endothéliales de l'intima et une hyalinisation de la média entraînant un rétrécissement de la lumière vasculaire.

V. CRITERES DIAGNOSTIQUES

De même que son étiopathogénie et sa nosologie, les critères permettant le diagnostic positif du SS restent difficiles à préciser et ne font pas l'unanimité.

Sneddon avait retenu le livédo et les AVC ischémiques. Depuis, le tableau clinique s'est élargi. Il n'existe pas à nos jours un critère spécifique du SS [9], mais l'association de plusieurs critères reste évocatrice.

Ainsi, la survenue d'un AVC chez un sujet jeune présentant un livédo en l'absence d'une étiologie vasculaire, d'une cardiopathie emboligène et d'une dyscrasie sanguine, permet de retenir le diagnostic du SS [71].

Le diagnostic du SS paraît être un diagnostic d'élimination et ne pourrait être retenu qu'après avoir éliminé toutes les autres thrombophilies et les autres causes du livédo [9].

Enfin, un nombre d'auteurs appellent à l'inclusion des données histologiques comme critère diagnostique quoiqu'elles soient non spécifiques [3, 4].

VI. DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

Outre SS, le livédo racemosa et les manifestations neurologiques peuvent se réunir dans plusieurs pathologies [72], dont les plus importantes restent le SAPL primitif, le lupus érythémateux systémique (avec ou sans APL), la thrombocytémie essentielle [73] et le syndrome de Van Bogaert.

Généralement, l'interrogatoire précisant les antécédents personnels et familiaux, la recherche d'autres signes cutanés et/ou systémiques permettent de redresser le diagnostic.

VI.A. Lupus érythémateux systémique

En effet, dans le lupus systémique, la présence du masque lupique, de la fièvre, de la photosensibilité et des arthralgies, est évocatrice.

VI.B. Le syndrome de Van Bogaert

Le syndrome de Van Bogaert est caractérisé par la survenue d'AVC récurrent précédé d'un livédo du visage et des extrémités, touchant essentiellement les jeunes hommes. Son caractère familial et la présence d'une angiomatose cérébro-méningée permet de le distinguer du SS.

VI.C. Maladie de Buerger

Dans la maladie de Buerger ou thromboangéite oblitérante, les lésions histologiques comprennent des granulomes sans nécrose localisés dans la paroi des vaisseaux de petit et de moyen calibre [74]. L'atteinte du système nerveux central est rarement au premier plan. Celle-ci réalise un tableau d'angéite cérébrale apparemment primitive. Cliniquement, elle se traduit par des signes focaux, à savoir des déficits moteurs, des crises épileptiques, des troubles visuels... plus rarement des troubles de la vigilance [74] qui ne se voient pas au cours du syndrome de Sneddon. De plus, l'atteinte neurologique au cours de la

maladie de Buerger s'accompagne le plus souvent d'un aspect inflammatoire du LCR, ce qui n'est pas le cas au cours du syndrome de Sneddon.

VI.D. Thrombocytémies essentielles

Les thrombocytémies essentielles sont parfois pourvoyeuses d'un livédo racémosa douloureux, symétrique et distal. Le livédo du syndrome de Sneddon diffère de ce dernier par sa topographie et l'absence d'algie et de nécrose. En outre, au cours des thrombocytémies, les thromboses cérébrales intéressent le versant artériel et le versant veineux.

VI.E. Angéites cérébrales primitives

Les angéites cérébrales se distinguent du syndrome de Sneddon par l'aspect inflammatoire du LCR [74], et l'absence de l'atteinte cutanée.

VI.F. Maladies des embolies de cristaux de cholestérol

La maladie des embolies de cristaux de cholestérol ont une expression cutanée dans 35% à 45% des cas [75]. Le livédo présent dans 49% à 90% des cas représente la manifestation la plus fréquente [39]. Cette affection peut se compliquer d'AVCI [74]. Le diagnostic est évoqué devant les lésions digestives et le terrain athéromateux du patient et confirmé par la mise en évidence de cristaux de cholestérol à la biopsie musculaire [74] ou au fond d'œil [75].

VI.G. Périartérite noueuse

Dans la périartérite noueuse, le livédo est le plus souvent infiltré. D'autres lésions dermatologiques y sont souvent associées tels que des nodules sous cutanés, des ulcérations, un purpura vasculaire ou encore des œdèmes segmentaires [75]. La biopsie du livédo montre une vascularite nécrosante des artérioles hypodermiques[75]. L'atteinte neurologique est surtout de type périphérique ; en effet, il s'agit dans 50 à 80% des cas de mono neuropathies multiples sensitivomotrices [76].

VI.H. Cryoglobulinémies

Les cryoglobulinémies de type II et III sont responsables d'un livédo dans respectivement 22 et 20% des cas [77]. Celui-ci s'associe le plus souvent à un purpura vasculaire pétéchial qui prédomine aux membres inférieurs [78].

L'atteinte neurologique sous forme de signes focaux est rare [78].

VII. SYNDROME DE SNEDDON ET SAPL

La relation entre le syndrome de Sneddon et le SAPL est toujours sujette à un débat nosologique et divise la communauté médicale en deux camps : les uns présumant que le SS n'est qu'une forme clinique du SAPL alors que les autres le considèrent comme une entité à part qui se distingue du SAPL par plusieurs points.

Hughes était le premier à reconnaître la relation entre le SS et les APL [79]. Dans le SAPL se distinguent trois entités : le SAPL primitif, le SAPL associé à une autre affection, notamment le lupus, et le SAPL sans APL détectés (seronegative antiphospholipid-like syndrome : SNAPS).

Le SS avec des APL positifs aurait certaines caractéristiques spécifiques par rapport au SS sans APL. Dans le SS avec APL, le livédo serait plus fin et les mailles plus petites [20]. Les épilepsies, les thromboses veineuses ainsi que l'atteinte systémique, en l'occurrence cardiaque et rénale, y seront plus fréquentes [80].

Histologiquement, il s'agit d'une thrombose vasculaire non inflammatoire dans le SAPL alors que l'endothélite et l'endartérite oblitérante est plus caractéristique dans le SS [4].

Le SNAPS se distinguerait du SS par la fréquence des accidents thrombotiques et des antécédents obstétricaux (avortements). La thrombopénie y serait également plus marquée [12]. Dans notre étude, 5 patientes avaient présenté des antécédents obstétricaux sans qu'une thrombopénie ne soit associée.

Les limites nosologiques entre ses entités restent floues, en plus les APL n'étaient pas encore connus à l'époque où Sneddon décrivait ses cas dont certains pourraient bien être d'authentiques SAPL. A cela s'ajoute le fait que certains APL restent encore indétectables. Tout cela fait que certains auteurs ont proposé un concept de spectre continu entre SS, SAPL et le lupus [20]. D'autres considèrent SS comme un SAPL limité ou un véritable SNAPS constituant une entité nosologique transitoire [12, 16].

VIII. EVOLUTION-TRAITEMENT

VIII.A. Evolution et pronostic

L'évolution se fait lentement sur des années, avec aggravation des déficits neurologiques, sans facteurs déclenchants identifiés. La répétition des AVC, même silencieux, entraîne l'apparition de troubles cognitifs et de démence qui font la gravité du SS. Il n'existe pas de corrélation entre l'extension du livédo et la sévérité de l'atteinte neurologique, ni entre la durée d'évolution de la maladie et le stade histologique de la vasculopathie [4].

Le facteur pronostique déterminant reste la sévérité de l'atteinte neurologique à l'IRM et le nombre des AVC.

La présence des APL semble être un facteur de bon pronostic [81], contrairement à l'HTA [4].

Chez le sujet jeune victime d'AVC, le pronostic du SS reste réservé comparé aux autres étiologies [4].

Le taux de mortalité est estimé à 9,5% [3] et le suivi est de 6,2 ans [21].

Certains facteurs de risque ont été décrits dans le SS. Tout ce qui pourrait favoriser l'obstruction vasculaire doit être corrigé et/ou traité. Ainsi, il faut arrêter le tabac, les oestroprogestatifs, équilibrer l'HTA, lutter contre

l'athérosclérose... [82]. Des cas de SS aggravés lors d'une grossesse sont rapportés [83], ces cas seraient améliorés après la délivrance [84].

VIII.B. Traitement

En absence de grandes séries permettant de conclure à l'efficacité ou à l'inefficacité des divers traitements, et en raison de l'incertitude de son étiopathogénie ;le traitement du SS reste empirique. Son but est de prévenir les récurrences d'AVCI afin d'éviter l'évolution vers la démence. En plus, le délai de plusieurs années parfois entre deux accidents ischémiques cérébraux consécutifs rend difficile l'appréciation des résultats thérapeutiques.

Plusieurs thérapeutiques ont été utilisées : corticoïdes, azathioprine... Mais seuls les anticoagulants et les antiagrégants plaquettaire semblent avoir une certaine efficacité.

Les anticoagulants seront plus efficaces en cas de présence d'APL [9]. En l'absence de ces derniers, l'aspirine et les anti-vitamines K auraient une efficacité similaire.

D'autres médicaments ont des résultats prometteurs : clopidogrel, statines, inhibiteurs des enzymes de conversion [19, 21].

Certains auteurs sont allés à proposer les antiagrégants plaquettaire devant un livédo isolé d'aspect pathologique afin de prévenir l'atteinte neurologique.

Cette proposition a été basée sur le fait que le livédo ramifié est une des expressions cutanées possibles d'une vasculopathie thrombosante qui confère un sur-risque cardiovasculaire significatif ($\geq 10\%$ à 10 ans) [24].

L'évolution favorable de nos patients sous corticothérapie est contraire aux données de la littérature. Serait-elle due aux antithrombosants associés à cette corticothérapie ? Cela demande confirmation par des études ultérieures.

CONCLUSION

Le syndrome de Sneddon est une maladie rare caractérisée par l'association d'un livédo racémosa et d'accidents vasculaires cérébraux ischémiques. Le diagnostic de syndrome de Sneddon est basé sur ces caractéristiques cliniques et les résultats positifs dans les biopsies de la peau, à savoir la preuve histologique de l'occlusion des artérioles par la prolifération intinale.

Il s'agit d'une maladie progressive chronique rare artério-occlusive de cause inconnue qui survient généralement chez les jeunes adultes avec une prédominance féminine. Il constitue probablement l'expression clinique particulière d'un état trombophilique résultant de causes variées.

D'autres manifestations neurologiques ont été décrits tels que le syndrome démentiel, les céphalées, les hémorragies cérébrales et les crises épileptiques.

De nombreuses autres manifestations sont venues enrichir le tableau cutané-neurologique notamment cardiovasculaires dominées par l'HTA et les D'autres atteintes témoignent de la diffusion de l'atteinte vasculaire : artériopathie des membres, de l'œil, du cœur ou des reins.

L'imagerie, plus particulièrement l'IRM cérébrale, est d'un intérêt capital notamment dans la mise en évidence des lésions ischémiques.

Il n'existe pas d'éléments pathognomoniques sur le plan biologique. Son intérêt réside dans la recherche de certains éléments en faveur de certaines pathologies qui posent un problème de cadre nosologique avec le syndrome de Sneddon notamment le SAPL et le lupus.

Le syndrome de Sneddon cherche toujours son identité au sein des disparités étiopathogéniques et nosologiques en particulier avec le SAPL ; Toutefois, La survenue d'un AVC ischémique chez un sujet jeune surtout en présence d'un livédo racemosa devrait faire évoquer le diagnostic et inciterait à pratiquer une biopsie cutanée, en respectant certaines règles, laquelle pourrait consolider ce diagnostic.

La prise en charge passe d'abord par la prévention des facteurs de risque et repose surtout sur les traitements antithrombosants. L'utilité des corticoïdes, bien que conséquente dans notre série, mérite d'être vérifiée. Des études de grandes séries étalées sur plusieurs années pourraient apporter des éclaircissements quant à l'étiopathogénie de ce syndrome et ouvrir la voie à l'élaboration de critères diagnostiques ainsi que de proposer de nouvelles thérapeutiques efficaces pour éviter l'évolution vers des troubles cognitifs irréversibles.

RESUME

Résumé

Titre :Syndrome de Sneddon

Auteur : Asma ALLAM

Mots clés : livédo, accidents vasculaires cérébraux ischémiques, IRM

Le syndrome de Sneddon se définit par l'association d'un livédo racemosa et des accidents vasculaires cérébraux ischémiques. Il est rare et touche particulièrement le sujet jeune de sexe féminin. Son étiopathogénie demeure non élucidée.

Nous rapportons une série de 14 cas diagnostiqués syndrome de Sneddon entre Février 1997 et mai 2013 au service de Neurologie de l'Hôpital Militaire d'Instruction Mohammed V. Les patients bénéficièrent d'un examen neurologique, dermatologique et somatique complet, ainsi que d'un bilan étiologique comprenant une imagerie cérébrale, une exploration cardiovasculaire, une biopsie cutanée, un bilan immunologique, inflammatoire, et sérologique.

Il s'agit de 12 femmes et 2 hommes, âgés en moyenne de 40,78 +/- 9,53 ans. Tous les patients avaient un livédo.

La biopsie cutanée, réalisée chez 13 patients, était significative dans 23,1%. La tomodensitométrie cérébrale et/ou l'imagerie par résonance magnétique ont permis de visualiser les accidents ischémiques cérébraux et les lésions punctiformes de la substance blanche. Un cas d'hémorragie intraventriculaire est rapporté.

Une atteinte valvulaire mitrale était retrouvée dans 35,7% des cas. L'HTA et la thrombopénie étaient retrouvées dans 14,3% des cas. Les anticorps antiphospholipides étaient absents chez tous nos patients.

L'évolution fut fatale dans 2 cas et favorable chez 10 patients sous corticothérapie et antithrombosants.

Abstract

Title: Sneddon's syndrome

Autor: Asma Allam

Key words: livedo, ischemic stroke, IRM.

Sneddon's syndrome is defined by the combination of livedo racemosa and ischemic stroke. It is rare and particularly affects young female subject. The etiology remains unsolved.

We report a series of 14 cases diagnosed Sneddon syndrome between February 1997 and May 2013 at the Neurology Department of the Military Hospital of Instruction Mohammed V.

Patients benefited from a neurological, dermatological and complete physical examination, as well as an etiological balance including brain imaging, cardiovascular exploration, a skin biopsy, immunological, inflammatory and serological balance.

There are 12 women and 2 men, the average age is 40.78 ± 9.53 years. All patients had livedo.

Skin biopsy, performed in 13 patients, was significant in 23.1%. Brain computed tomography and / or magnetic resonance imaging allowed visualization of ischemic stroke and punctate lesions in the white matter. A case of intraventricular hemorrhage is reported.

Mitral valve disease was found in 35.7% of cases. Hypertension and thrombocytopenia were found in 14.3% of cases. Antiphospholipid antibodies were absent in all patients.

The outcome was fatal in 2 cases and positive in 10 patients receiving corticosteroids and antithrombosants.

ملخص

العنوان : متلازمة سندون

الكاتبة: أسماء علام

الكلمات الأساسية: ترزق - حوادث عرقية مخية افقارية - التصوير بالرنين المغناطيسي.

تعرف متلازمة سندون بتشارك حوادث عرقية مخية افقارية وترزق رزيموسا، لم يتم تحديد أصلها المرضي.

نورد في هذا العمل سلسلة مكونة من أربعة عشر حالات لمتلازمة سندون منتقاة بمصلحة الأمراض العصبية من فبراير 1997 إلى ماي 2013.

تعلق الأمر بإثني عشر نساء ورجلين، تتراوح أعمارهم مابين 21 و 56 عاما، مع معدل السن يصل إلى 40 سنة.

سيطر على الإضطرابات العصبية المعلنة للمرض عوز حركي في ستة حالات، تشنجات في أربع حالات ، ومتلازمة تخليطية في حالة واحدة.

سيطر على الظواهر غير العصبية إصابات صمامية في خمس حالات وارتفاع الضغط الدموي في حالتين.

كشف السكانير المخي أو الرنين المغنطيسي عن جروح افقارية في ثلاث عشر حالات وعن نزيف بطيني في حالة واحدة.

أنجز التصوير الشرييني المخي عند سبع حالات، وأظهر خلا في الشرايين ذات الحجم الصغير والمتوسط في أربع حالات وكان بدون خلل في الحالات الأخرى.

أظهر الكشف الإحيائي متلازمة التهابية في ثلاث حالات دون وجود خلل آخر. وكان البحث عن مضادات الأجسام المضادة للشحميات الفسفورية سالبا في جميع الحالات.

تمت مداواة إثني عشر حالات بمضادات تكدس الصفائح، و ثلاث بمضادات التخثر، إضافة إلى علاج كورتيزوني. كان التطور سلبيًا في حالتين وإيجابيا في عشر حالات.

REFERENCES

- [1] **Champion RH, Rook A.** Livedo reticularis. *Proc R Soc Med* 1960; 53: 961-2
- [2] **Sneddon IB.** Cerebrovascular lesions and livedo reticularis. *Br J Dermatol* 1965; 77: 180-5
- [3] **Zelger B, Sepp N, Schmid KW, Hintner H, Klein G, Fritsch PO.** Life history of cutaneousvascular lesions in Sneddon's syndrome. *Hum Pathol* 1992; 23: 668-75
- [4] **Legierse CM, Canninga-Van Dijk MR, Bruijnzeel-koomen CA, Kuckkoot VC.** Sneddon syndrome and the diagnostic value of skin biopsies – Three young patients with intracerebral lesions and livedo racemosa. *Eur J Dermatol* 2008; 18: 322-8
- [5] **Francès C.** Livedo. *Encycl Méd Chir Dermatologie* 2000; 98-552-A-10, 11 p
- [6] **Rehany U, Kassif Y, Rumelt S.** Sneddon's syndrome: Neuro-ophthalmologic manifestations in a possible autosomal recessive pattern. *Neurology* 1998; 51: 1185-7
- [7] **Lossos A, Den-hur T, Ben-nariah Z, Enk C, Gomori M, Soffer D.** Familial Sneddon syndrome. *J Neurol* 1995; 242:164-8
- [8] **Bayrakli F, Erkek E, Kurtuncu M, Ozgen S.** Intraventricular Hemorrhage as an Unusual Presenting Form of Sneddon Syndrome. *World Neurosurg* 2010; 73:411-413
- [9] **Caldas CA, De Carvalho JF.** Primary antiphospholipid syndrome with and without Sneddon's syndrome. *Rheumatol Int* 2011; 31:197-200

- [10] Aznar J, Villa P, Yayá R, Ferrando F, Estellés A, Vallés J *et al.* Sneddon's syndrome and antiphospholipid antibodies. *ThrombRes*1993; 69: 555-560
- [11] Francès C, Le Tonquèze M, Salohzin KV, Kalashnikova LA, Piette JC, Godeau P *et al.* Prevalence of anti-endothelial cell antibodies in patients with Sneddon's syndrome. *J Am Acad Dermatol*1995;33: 64-8
- [12] Duval A, Darnige L, Glowacki F, Copin MC, De Lassalle EM, Delaporte E *et al.* Livedo, dementia, thrombocytopenia, and endotheliitis without antiphospholipid antibodies: seronegative antiphospholipid-like syndrome. *J Am Acad Dermatol* 2009; 61: 1076-8
- [13] Deffer TA, Berger TG, Gelmas-Sorell D. Sneddon's syndrome. *J Am Acad Dermatol*1987; 16: 1084-7
- [14] Lousa M, Pardo A, Arnaiz-Villena A. Histocompatibility class I and II antigens in extensive kindred with Sneddon's syndrome and related hypercoagulation disorders. *Hum Immunol*2007; 68: 26-29
- [15] Champion RH. Livedo reticularis. *Br J Dermatol* 1965; 77: 167-179
- [16] Duval A, Pouchot J. Livedo: de la physiopathologie au diagnostic. *Rev Med Interne*2008; 29: 380-392
- [17] Vascularisation, innervation cutanée et récepteurs à la sensibilité de la peau et de ses annexes. *Ann Dermatol Venereol* 2005;132:8S47-48
- [18] Uthman IW, Khamashta MA. Livedo racemosa: A striking dermatological sign for the antiphospholipid syndrome. *J Rheumatol* 2006;33:2379-82

- [19] **Saurat JH, Lipsker D.** Livédos. *Dermatologie et infections sexuellement transmissibles* 2008; Chap 14.9: 742-46
- [20] **Francès C, Piette JC.** The mystery of Sneddon syndrome: relationship with antiphospholipid syndrome and systemic lupus erythematosus. *J Autoimmun* 2000; 15: 139-43
- [21] **Wohlrab J, Francès C, Sullivan KE.** Strange symptoms in Sneddon's syndrome. *Clin Immunol* 2006;119:13-5
- [22] **Weinstein S, Piette W.** Cutaneous manifestations of antiphospholipid antibody syndrome. *Hematol Oncol Clin North Am* 2008; 22: 67-77
- [23] **Wohlrab J, Fischer M, Wolter M, Marsch WC.** Diagnostic impact and sensitivity of skin biopsies in Sneddon's syndrome. A report of 15 cases. *Br J Dermatol* 2001; 145: 285-8
- [24] **Ayoub N.** Antiplatelet therapy and isolated extensive livedo racemosa. *Ann Dermatol Venereol* 2009; 136: 306-307
- [25] **Maamar M, Rahmani M, Aidi S, Benabdeljlil M, El Hassani MR, Jiddane M et al.** Sneddon's syndrome: 15 cases with cerebral angiography. *Rev Neurol* 2007; 163: 809-16
- [26] **Tourbah.A, Piette.J.C, Benoit.N, Iba-Zizen.M.T, Lyon-Caen. O, Francès.C.** Aspects cliniques, biologiques et neuroradiologiques du syndrome de Sneddon: 26 observations. *Rev Neurol (Paris)* 1997 ; 153 :11,652-658
- [27] **Stockhammer G, Felber SR, Zelger B, Sepp N, Birbamer GG, Fritsch PO et al.** Sneddon's syndrome: diagnosis by skin biopsy and MRI in 17 patients. *Stroke* 1993; 24: 685-90

- [28] **Montaine de la Roque P, Michard JF, Pinganaud-Shrestha C, About I, Campistron E, Malick-Loiseau C et al.** Syndrome démentiel révélant un syndrome de Sneddon. *Rev Med Interne* 2006; 27: 156-164
- [29] **Tourbah A, Piette JC, IbaZizenMT , Lyon-Caen O, Godeau P, Francès C.** The natural course of cerebrallesions un Sneddon's syndrome. *Arch Neurol* 97 ;54 :53-60
- [30] **Fujimoto K, Shimomura T, Okumura Y, Kimura F, Takahashi Y.**Intracerebral hemorrhage associated with livedo racemosa. *J Stroke Cerebrovasc Dis* 2000; 9: 139-43
- [31] **Uitdehaag BM, Scheltens P, Bertelsmann FW, Bruyn RP.**Intracerebralhaemorrhage in Sneddon's syndrome.*J NeurolSci* 1992;111:227-8
- [32] **Kraemer M, Berlitz P.**Cerebral haemorrhage as the presenting form of Sneddon's syndrome.*ClinNeurolNeurosurg* 2008;110:533
- [33]**Abouzahir.A ; Bourazza.A; Rafik.R; Karouach.K; Boutaleb.N; Ouahabi.H; Mousseddaq.R; Ohayon.V; Archane.M.I.** Le syndrome de Sneddon: 4 cas et revue de la littérature. *Rev Neurol*, 2003 ; 159 ;12 ;1156-1162
- [34]**Akbal A, Kurtaran A, Selçuk B, Ersöz M, Akyüz M.**A rarely seen syndrome in rehabilitation of hemiplegia: antiphospholipid antibody-negative Sneddon's syndrome.*RheumatolInt* 2010;30:1489-91
- [35] **BolayirErteguel, Yilmaz Abdulkerim, KuguNesim, EndoganHaydar, AkyolMelih and AkyuzAytekin.**Sneddon's syndrome; clinical and laboratory analysis of 10 cases.*Acta Med. Okayama* 2004.Vol 58,N 2,pp.59-65

- [36] **Francès C, Papo T, Wechsler B, Laporte JL, Biousse V, Piette.** Sneddon's syndrome with or without antiphospholipid : a comparative study in 46 patients. *Medicine* 99;78:209-19
- [37] **Kalashnikova LA, Nasonov EL, Stoyanovich LZ, Kovaljov VU, Kosheleva NM, Reshetnyak TM.** Sneddon's syndrome and the primary antiphospholipid syndrome. *Cerebrovasc Dis* 1994; 4: 76-82
- [38] **Antoine JC, Michel D, Garnier P, C Genin.** Rheumatic heart and Sneddon's syndrome. *Stroke* Vol 25, N3.1994
- [39] **Cosserat J, Francès C, Boisnic S et al.** Embolies de cholestérol. A propos de 10 observations. *Journées Dermatologiques de Paris* (1991), 6-9 Mars 1991 :c8
- [40] **De Reuck JL.** Sneddon's syndrome. *J NeurolSci* 2009; 283: 240-320
- [41] **Köner O, Günay I, Cetin G, Çelebi S.** Mitral valve replacement in a patient with Sneddon syndrome. *J Cardiothorac Vasc Anesth* 2005;19:661-4
- [42] **Kalashnikova LA, Nasonov EL, Borisenko VV, Usman VB, Prudnikova LZ, Kovaljov VU et al.** Sneddon's syndrome: cardiac pathology and antiphospholipid antibodies. *ClinExpRheumatol* 1991; 9: 357-361
- [43] **Schellong SM, Weissenborn K, Niedermeyer J, WollenHampt, Sosada M, Ehrenheime, Lubach D.** Classification of Sneddon's syndrome. *Vasa*;1997;26:215-21
- [44] **Weissnar E, Claus G, Friedl A, Gollnick H.** Atrial myxoma syndrome mimicking Erhmann-Sneddon syndrome. *Dermatology*;1997;195(4):404-7

- [45] **Al Meshari K, Al Eisa A, Akhtar M.** Sneddon's syndrome: a systemic arterio-occlusive disorder. *Am J Kidney Dis* 1995;26:368-72
- [46] **Ohtani H, Imai H, Yasuda T, Wakui H, Komatsuda A, Hamai K et al.** A combination of livedo racemosa, occlusion of cerebral blood vessels, and nephropathy: kidney involvement in Sneddon's syndrome. *Am J Kidney Dis* 1995; 26: 511-15
- [47] **Boortz-Marx, Richard L.; Clark, H.brent; Taylor, Saul; Wesa, Kathleen M, Anderson, David C.** Sneddon's syndrome with granulomatous leptomenigeal infiltration. *Stroke*(1995). American Heart Association, Inc. Volume 26(3), March 1995, pp 492-495
- [48] **Nakhlé Ayoub, Esposito Gaetan ; Barete Stéphane ; Soria Claudine ; Piette Jean-Charles ; Francès Camille.** Protein Z deficiency in antiphospholipid-negative Sneddon's syndrome. *Stroke*.2004 ;35 :1329-1332
- [49] **Barbut D, Borer J, Gharari A, Wallerson D, Deveraux RB, Supino P.** Prevalence of anticardiolipin antibody in isolated mitral or aortic regurgitation, or both, and possible relation to cerebral ischemic events. *Am J Cardio*.1992;70:901-905
- [50] **Francès C, Piette JC.** La définition du syndrome de Sneddon: contorsions entre mailles et circonvolutions. *Ann Dermatol Venereol* 1994 ; 121 :293-5
- [51] **Francès C, Piette JC.** Dermatologic manifestations in the antiphospholipid syndrome. *The Antiphospholipid Syndrome II* 2002: 235-244
- [52] **Granel. F ; de Mastre. E ; Challier. B ; Weber. M ; Schmutz. JL.** AVC du sujet jeune et/ou livedo : y a-t-il un intérêt à rechercher les anticorps anti B2 glycoprotéine 1 ? *Revue Méd interne* 1998 ; 19 ; 709-12

- [53] **Brey RL, Abbott RD, Crub JD, Sharps DS, Ross GW, Stall-Worth CL et Al.** Beta 2 -Glycoprotein-1- dependent anticardiolipin antibodies and risk of ischemic stroke and myocardial infarction. The Honolulu Heart program. *Stroke* 2001; 32:1701-6
- [54] **Kalashnikova LA, Korczyn AD, Shavit S, Rebrova O, Reshetnyakr T, Chapman J.** Antibodies to prothrombin in patients with Sneddon syndrome. *Neurology* 99 JUL 13; 53(1):223-5
- [55] **Seinturier, B Imbed, D Ponart, C Drouet, J-L Debru.** Syndrome de Sneddon avec anticorps anti mitochondries de type M5. *Presse Med* 2005 ;34 : 1011-1012
- [56] **Broze GJ JR.** Protein Z dependant regulation of coagulation. *ThrombHaemost.*2001 ; 86 :8-13
- [57]**Briley DP, Coull BM, Goodnight JR SH.** Neurological disease associated with Antiphospholipid antibodies. *Ann Neurol*(1989); 25:221-7.
- [58] **Stockhammer G, Felber SR, Zelger B, Sepp N, Birbamer GG, Fritsch PO et al.** Sneddon's syndrome: diagnosis by skin biopsy and MRI in 17 patients. *Stroke* 1993; 24: 685-90
- [59]**Tourbah A, Piette JC, IbaZizen MT, Lyon-Caen O, Godeau P, Francès C.**The natural course of cerebral lesions in Sneddon's syndrome.*Arch Neurol* 97; 54:53-60.
- [60]**Tourbah.A, Piette J.C, Benoit.N, Iba-Zizen.M.T, Lyon-Caen.O, Francès.C.** Aspects cliniques, biologiques et neuroradiologiques du syndrome de Sneddon : 26 observation. *RevNeurol (paris)* 1997 ;153 :11, 652-658.

- [61] **Francès Camille, Piette Jean-Charles.** Syndrome de Sneddon.
Sang thrombose vaisseaux. Volume 13, N 5, 301-6. Mai 2001, maladie rare des vaisseaux.
- [62] **Sumi Y, Ozaki, Itoh S, Ktayama H, Tanaka S.** cerebral blood flow-SPECT in a patient with Sneddon's syndrome. Ann Nucl Med 1999 APR; 13(2);109-12
- [63] **Floel Agnes, Imai Tanya, Lohmana Hubertus, Bethke Cord Sunderkotter Florian , Dirk W, Droste.**Therapy of Sneddon's syndrome. European Neulology 2002,48:126-132
- [64] **Tietjen, Al Qasmi, Guanda, Herial.**Sneddon's syndrome another migraine-stroke association?Cephalgia 2006; 26(3): 225-232
- [65] **Devuyst G, Sindic C, Laterre EC, Brucher JM.**Neuropatho findings of a Sneddon's syndrome presenting with Dementia not preceded by clinical cerebrovascular events.Stroke 96; 27:1008-10
- [66] **Pinol Aguade J, Ferrandiz C, Ferrer Roca O, Ingelmo M.** Livedo reticularis y accidents cerebro-vasculares. Med Cutan Ibero Lat Am 1975; 3:257-65
- [67] **Muerza FM, Gonzalez G, Ortiz E.** Cerebral Hemorrhage in Sneddon's syndrome. RevNeurol, 1998; 155:74-6
- [68] **Hilton DA, Fotti HD.**Neuropathfinding in Sneddon's syndrome. Neurology2003 ; 60 :1181-2

- [69] **STEVENS JM ; HUNT JE ; SEYMOUR AE and al.** Sneddon's syndrome anticardiolipin antibodies and glomerular thrombosis. *Clin. Nephrol*; 1994; 41:18-22
- [70] **Macario F, Macario MC, Ferro A et al.** Sneddon's syndrome: a vascular systemic disease with Kidney involvement? *Nephron* 1997; 75:94-97
- [71] **Pellegrin JL, Montastruc M, Ferrandez D, Orgogozo JM, Leng B.** Le syndrome de Sneddon: revue de la littérature à propos d'une observation. *Rev Med Interne* 1990; 11: 313-15
- [72] **Kraemer M, Linden D, Berlit P.** The spectrum of differential diagnosis in neurological patients with livedo reticularis and livedo racemosa. A literature review. *J Neurol* 2005; 252: 1155-66
- [73] **Michel M, Bourquelot P, Hermine O.** Essential thrombocythaemia: a cause of Sneddon's syndrome. *Lancet* 1996; 347: 395
- [74] **Zuber Met Mas JL.** Angéites inflammatoires non infectieuses du système nerveux central. *Encycl Med Chir, Neurology* (Elsevier, Paris) ; 1997 ; 17-046-A-95, 6p
- [75] **Francès .C.** LIVEDO. *EMC, Dermatologie* (Elsevier, Paris), (1997) ; 12-250-A-10
- [76] **Guillevin L, Lhote F.** « PAN et polyangéite microscopique » In *Maladies et syndromes systémiques* Kahn MF, Peltier AP, Meyer O, Piette JC. ED Flammarion (2000). 21 :701-23
- [77] **Cohen SJ, Pittelkow MR, SU WP.** Cutaneous manifestations of cryoglobulinemia: clinical and histopathologic study in 72 patients. *J AM ACAD DERMATOL* (1991); 25:21-7

- [78] **Brouet JC.** Cryoglobulinémies. In maladies et syndromes systémiques Kahn MF, Peltier AP, Meyer O, Piette JC. Ed Flammarion(2000) ; 40 :1099-104
- [79] **Hughes GR.** Connective tissue disease and the skin: the Prosser–White oration 1983. *ClinExpDermatol* 1984; 9:535–544
- [80] **Gibbs MB, English JC 3rd, Zirwas MJ.** Livedo reticularis: an update. *J Am Acad Dermatol* 2005; 52:1009-19
- [81] **Bruyn RP, Van der Veen JP, Donker AJ, Valk J, Wolters EC.** Sneddon's syndrome. Case report and literature review. *J NeurolSci* 1987;79:243-53
- [82] **Fetoni V, Berti E, Cecca E, Carella F, Sinico RA, Girotti F.** Sneddon's syndrome: clinical and immunohistochemical findings. *ClinNeurolNeurosurg* 1994; 96:310-3
- [83] **Dietl J, Stroppel G, Poremba M, Lubach D.** Sneddon's syndrome and pregnancy; a case report. *Eur J ObstetGynecolReprodBiol* 1991; 39:219-21
- [84] **Hachulla E, Piette AM, Hatron PY, Blétry O.** Aspirine et syndrome des antiphospholipides. *Rev Med Interne* 2000; 21: S83-S88

Serment d'Hippocrate

Serment d'Hippocrate

Au moment d'être admis à devenir membre de la profession médicale, je m'engage solennellement à consacrer ma vie au service de l'humanité.

- * Je traiterai mes maîtres avec le respect et la reconnaissance qui leur sont dus.**
- * Je pratiquerai ma profession avec conscience et dignité, la santé de mes malades sera mon premier but.**
- * Je ne trahirai pas les secrets qui me seront confiés.**
- * Je maintiendrai, par tous les moyens en mon pouvoir, honneur et les mobiles traditions de la profession médicale.**
- * Les médecins seront mes frères.**
- * Aucune considération de religion, de nationalité, de race, aucune considération politique et sociale ne s'imposera entre mon devoir et mon patient.**
- * Je maintiendrai le respect de la vie humaine dès la conception.**
- * Même sous la menace, je n'userai pas de mes connaissances, médicales d'une façon contraire aux lois de l'humanité.**
- * Je m'y engage librement et sur mon honneur.**

Déclaration de Genève,

1948

قسم ابقرراط

بسم الله الرحمن الرحيم
أقسم بالله العظيم

في هذه اللحظة التي يتم فيها قبولي عضوا في المهنة الطبية أتعهد علانية:

- بأن أكرس حياتي لخدمة الإنسانية؛
- وأن أحترم أساتذتي وأعترف لهم بالجميل الذي يستحقونه؛
- وأن أمارس مهنتي بوازع من ضميري وشرفي جاعلا صحة مريضى هدفي الأول؛
- وأن لا أفشي الأسرار المعهودة إلي؛
- وأن أحافظ بكل ما لدي من وسائل على الشرف والتقاليد النبيلة لمهنة الطب؛
- وأن أعتبر سائر الأطباء إخوة لي؛
- وأن أقوم بواجبي نحو مرضاي بدون أي اعتبار ديني أو وطني أو عرقي أو سياسي أو اجتماعي؛
- وأن أحافظ بكل حزم على احترام الحياة الإنسانية منذ نشأتها؛
- وأن لا أستعمل معلوماتي الطبية بطريق يضر بحقوق الإنسان مهما لاقيت من تهديد؛
- بكل هذا أتعهد عن كامل اختيار ومقسم بشرفي.

والله على ما أقول شهيد.

جامعة محمد الخامس - السويسي
كلية الطب والصيدلة بالرباط

أطروحة رقم: 12

سنة : 2014

متلازمة سندون

(بصدد 14 حالة)

أطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم :

من طرف

الآنسة : أسماء علام

المزدادة في: 14 نونبر 1988 بأكادير

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية: ترزق - حوادث عرقية مخية افقارية - التصوير بالرنين المغناطيسي.

تحت إشراف اللجنة المكونة من الأساتذة:

رئيس

السيد: علي بنعمر

أستاذ في علم الأعصاب

مشرف

السيد: أحمد بورزة

أستاذ في علم الأعصاب

أعضاء

السيد: محمد بوي

أستاذ مبرز في أمراض الجلد

السيد: محمد جدال

أستاذ مبرز في علم الأشعة