

Quand la peau s'éclaircit, l'œil s'assombrit et l'oreille s'éteint : un rare cas de syndrome d'Alezzandrini

Soukaina Mounsif ^{1*}, Leila Barakat ², Khadija Echchilali ², Mina Moudatir ², Meriem Benzakour ², Hassan Elkabli ²

¹ Résidente, Service de médecine interne, CHU Ibn Rochd, Casablanca, Maroc

² Professeur, Service de médecine interne, CHU Ibn Rochd, Casablanca, Maroc

Résumé

Le syndrome d'Alezzandrini est une affection auto-immune rarissime, caractérisée par une atteinte unilatérale des mélanocytes, entraînant des manifestations cutanées, oculaires et auditives. Moins d'une vingtaine de cas sont décrits dans la littérature. Nous rapportons le cas d'une patiente marocaine de 61 ans, suivie pour diabète de type 2 et syndrome anxio-dépressif, qui a consulté pour une baisse progressive de l'acuité visuelle de l'œil droit, associée à une hypoacousie homolatérale. L'examen a montré une poliose du sourcil et des cils droits, un vitiligo localisé, un décollement rétinien de l'œil droit et une hypoacousie de transmission confirmée par audiogramme. Le bilan biologique, radiologique et immunologique était normal. Le diagnostic de syndrome d'Alezzandrini a été retenu après exclusion des autres causes. L'évolution a été stable sans traitement spécifique. Le syndrome d'Alezzandrini est une pathologie exceptionnelle, dont le diagnostic repose sur l'association unilatérale de manifestations pigmentaires, visuelles et auditives, et sur l'exclusion d'autres affections, notamment le syndrome de Vogt-Koyanagi-Harada. La physiopathologie reste mal élucidée mais une origine auto-immune dirigée contre les mélanocytes est probable. Les options thérapeutiques décrites incluent la corticothérapie, la photothérapie PUVA et la greffe de mélanocytes, sans consensus établi. Notre cas est particulier par l'âge avancé de la patiente et par l'évolution stable sans traitement. Ce cas illustre la rareté du syndrome d'Alezzandrini et souligne l'importance de l'évoquer devant toute association unilatérale de vitiligo, poliose, décollement rétinien et hypoacousie. La publication de nouvelles observations est indispensable pour enrichir la connaissance clinique de ce syndrome.

Mots-clés : Syndrome d'Alezzandrini 1 ; Poliose 2 ; Vitiligo 3 ; Décollement rétinien 4 ; Hypoacousie unilatérale 4 ; Cas clinique 5

1. Introduction :

Le syndrome d'Alezzandrini est une entité clinique décrite pour la première fois en 1949 [1]. Il associe une atteinte unilatérale des mélanocytes cutanés, oculaires et auditifs, entraînant respectivement un vitiligo segmentaire, une poliose, une hypoacousie et des manifestations ophtalmologiques allant de l'uvéite au décollement rétinien [2].

Sa physiopathologie demeure incertaine, mais un processus auto-immun dirigé contre les mélanocytes est fortement suspecté [3]. Le syndrome partage des similitudes avec le syndrome de Vogt-Koyanagi-Harada (VKH), mais s'en distingue par son caractère strictement unilatéral et l'absence de manifestations neurologiques [4].

La littérature rapporte très peu de cas (moins d'une vingtaine à ce jour), rendant chaque nouvelle observation importante pour mieux caractériser l'affection [5,6]. Nous rapportons un cas marocain, particulier par l'âge de survenue (61 ans), plus élevé que dans les cas classiques.

* Auteur correspondant: Soukaina Mounsif

2. Observation Clinique :

Il s'agit d'une patiente de 61 ans, originaire du Maroc, suivie pour diabète de type 2 et syndrome anxio-dépressif. Elle a consulté dans notre service pour une baisse progressive de l'acuité visuelle de l'œil droit, apparue depuis un mois et demi, associée à une hypoacousie homolatérale.

L'examen clinique a retrouvé des anomalies cutanées localisées au côté droit, à type de poliose du sourcil et des cils, ainsi qu'un vitiligo localisé.

L'examen ophtalmologique a objectivé un décollement rétinien de l'œil droit, et l'audiogramme a mis en évidence une surdité de transmission unilatérale.

Un bilan exhaustif a été réalisé : analyses biologiques (hémogramme, glycémie, bilan immunologique, sérologies infectieuses), IRM cérébrale et échographie. Tous les résultats étaient normaux, écartant une cause infectieuse, vasculaire ou auto-immune systémique.

Le diagnostic du syndrome d'Alezzandrini a été retenu devant l'association caractéristique d'une atteinte cutanée, auditive et oculaire unilatérale, et après exclusion des diagnostics différentiels, en particulier le syndrome de Vogt-Koyanagi-Harada.

La patiente n'a pas reçu de traitement spécifique. Elle est suivie régulièrement en consultation, son état clinique étant resté stable sans complication supplémentaire.

3. Discussion :

3.1 Données épidémiologiques

Le syndrome d'Alezzandrini est rarissime, avec moins de vingt cas décrits dans la littérature mondiale [5,6]. La majorité concernent de jeunes adultes entre 12 et 30 ans. Notre observation est donc atypique par l'âge avancé de la patiente.

3.2 Manifestations cliniques

La présentation est polymorphe mais associe typiquement :

- des lésions cutanées (vitiligo segmentaire, poliose, leucotrichie) ;
- une atteinte oculaire (uvéite, baisse visuelle, décollement rétinien) ;
- une atteinte auditive (hypoacousie neurosensorielle ou de transmission).

Dans certains cas, toutes les manifestations ne sont pas présentes.

3.3 Diagnostic différentiel

Le diagnostic principal à éliminer est le syndrome de Vogt-Koyanagi-Harada (VKH), qui associe uvéite bilatérale, signes neurologiques (méningite aseptique, céphalées, acouphènes), dépigmentations cutanées diffuses [4,7]. L'unilatéralité et l'absence d'atteinte neurologique orientent vers Alezzandrini.

3.4 Physiopathologie

L'hypothèse dominante est une réaction auto-immune contre les mélanocytes, entraînant une destruction localisée [3]. Certains auteurs rapprochent le syndrome d'Alezzandrini d'une forme segmentaire du VKH [6].

3.5 Options thérapeutiques

Aucun consensus n'existe :

- Corticothérapie systémique : proposée en cas d'uvéïte sévère ou décollement rétinien [8].
- Corticothérapie topique / PUVA pour vitiligo [9].
- Greffe autologue de mélanocytes ou kératinocytes rapportée dans des cas isolés [10].
- Correction auditive par appareillage si perte significative.

Dans notre cas, l'absence de progression a justifié une simple surveillance.

3.6 Particularité du cas

- Première observation marocaine recensée.
- Patient âgée (61 ans) alors que les cas surviennent classiquement chez l'adulte jeune.
- Présentation complète (triade cutanée, oculaire, auditive).
- Évolution stable sans traitement spécifique, ce qui n'est pas le cas dans toutes les séries publiées.

4. Conclusion :

Le syndrome d'Alezzandrini est une entité clinique rare, dont le diagnostic repose sur l'association unilatérale de manifestations cutanées, oculaires et auditives. L'exclusion du syndrome de VKH et d'autres affections est essentielle. Notre observation illustre l'intérêt de rapporter de nouveaux cas, notamment dans des tranches d'âge inhabituelles. La rareté de cette pathologie souligne la nécessité de partager les expériences cliniques pour enrichir la littérature, améliorer la compréhension physiopathologique et affiner les modalités de prise en charge.

Conformité aux normes éthiques

Déclaration de conflit d'intérêts

Tous les auteurs doivent déclarer les éventuels conflits d'intérêts qu'ils pourraient avoir en lien avec la publication du manuscrit, une institution ou un produit mentionné dans le manuscrit et/ou ayant une importance pour les résultats de l'étude présentée. Les auteurs doivent également divulguer tout conflit d'intérêts avec des produits concurrents de ceux mentionnés dans leur manuscrit.

Remerciements (facultatif)

L'auteur doit mentionner les tiers, tels que les organismes de financement, l'institution où les expériences ont été réalisées ou les personnes ayant aidé à la réalisation des expériences, en dehors des auteurs eux-mêmes.

Déclaration d'approbation éthique

Si les études impliquent l'utilisation de sujets humains ou animaux, les auteurs doivent fournir une déclaration appropriée d'approbation éthique. Si cela n'est pas applicable, indiquez : « Le présent travail de recherche ne contient aucune étude réalisée sur des sujets humains ou animaux par aucun des auteurs. »

Déclaration de consentement éclairé

Si les études impliquent des informations sur des individus, par exemple des études de cas, des enquêtes, des entretiens, etc., l'auteur doit inclure une déclaration de consentement éclairé, telle que : « Le consentement éclairé a été obtenu de tous les participants individuels inclus dans l'étude. »

Références

- [1] Alezzandrini G. Syndrome oculo-cutaneo-auriculaire unilatéral. Arch Ophtalmol. 1949.
- [2] Andrade T, Pithon MM. Alezzandrini syndrome: report of a sixth clinical case. Clin Ophthalmol. 2011;5:1203–1206.
- [3] Passeron T, Ortonne JP. Physiopathologie du vitiligo. Ann Dermatol Venereol. 2012;139:634–639.
- [4] Moorthy RS, Inomata H, Rao NA. Vogt-Koyanagi-Harada syndrome. Surv Ophthalmol. 1995;39(4):265–292.
- [5] Gupta N, et al. Alezzandrini syndrome: a rare case report. BMJ Case Rep. 2011;2011:bcr0220113911.
- [6] Shanmugam S, et al. Alezzandrini syndrome: A case report and review of 10 cases. Int J Med Sci Clin Res. 2024;6(11):45–52.
- [7] Bouchenaki N, Herbort CP. The spectrum of Vogt-Koyanagi-Harada disease. Int Ophthalmol. 2004;24(3):101–108.
- [8] Herbort CP, Tugal-Tutkun I. Advances in the management of uveitis. Curr Opin Ophthalmol. 2017;28(6):579–586.
- [9] Njoo MD, Westerhof W. Vitiligo: pathogenesis and treatment. Am J Clin Dermatol. 2001;2(3):167–181.
- [10] Mulekar SV. Long-term follow-up of segmental vitiligo treated by noncultured melanocyte-keratinocyte transplantation. Arch Dermatol. 2004;140(10):1211–1215.