

# **Synthèse à destination du médecin traitant**

**Extraite du Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS)**

## **Syndrome de Cogan**

**Janvier 2024**

**Sous l'égide du :**

**Centre de référence des maladies auto-inflammatoires et de l'amylose inflammatoire  
(CeRéMAIA)**

**Et de la**

**Filière de santé des maladies auto-immunes et auto-inflammatoires rares (FAI<sup>2</sup>R)**

## Synthèse à destination du médecin traitant

Le syndrome de Cogan est une pathologie d'origine indéterminée, classée comme une vascularite systémique. Il est caractérisé par un tropisme pour la cornée et l'organe cochléo-vestibulaire. Il touche essentiellement les sujets caucasiens avec un sexe ratio proche de 1. Les atteintes ophtalmologique et cochléo-vestibulaire sont les manifestations les plus fréquentes de la maladie. L'atteinte ophtalmologique la plus fréquente est la kératite interstitielle dite non-syphilitique. Les manifestations cochléo-vestibulaires sont proches de celles du syndrome de Menière. La maladie évolue par poussées oculaires et ORL, simultanées ou isolées. L'association avec d'autres maladies auto-immunes, en particulier d'autres formes de vascularites est possible, telles que la périartérite noueuse ou l'artérite de Takayasu.

L'atteinte oculaire, tout comme l'atteinte cochléo-vestibulaire, peut être inaugurale et initialement isolée. L'installation est le plus souvent brutale. L'atteinte caractéristique est la kératite interstitielle "non syphilitique". Elle est le plus souvent bilatérale d'emblée ou le devient au cours de l'évolution. Elle se manifeste par un œil rouge, douloureux, larmoyant, pouvant être associé à une baisse de l'acuité visuelle.

L'atteinte cochléo-vestibulaire est le plus souvent d'emblée bilatérale. Elle est caractérisée par l'apparition brutale d'un vertige continu rotatoire associé à des acouphènes, une surdité de perception rapidement progressive. Environ 30-70 % des patients présentent des manifestations systémiques. Une altération de l'état général fébrile peut être présente. Un syndrome inflammatoire biologique est associé dans 75 % des cas.

Le syndrome de Cogan est une vascularite présumée auto-immune bien qu'aucun auto-anticorps spécifique n'ait été identifié.

L'atteinte oculaire est le plus souvent de bon pronostic avec dans la majorité des cas une récupération totale de l'acuité visuelle. A l'inverse, l'atteinte cochléo-vestibulaire peut être sévère et irréversible.

La prise en charge thérapeutique du syndrome de Cogan, compte tenu de sa rareté, ne fait l'objet d'aucun consensus puisqu'aucune étude randomisée prospective n'a été réalisée à ce jour. La corticothérapie est le traitement utilisé en première intention.

## Informations utiles

Tous les patients, leurs proches et les professionnels doivent être informés de l'existence des associations de patients par leur médecin, les centres de référence et/ou de compétence, les sites Internet institutionnels et Orphanet.

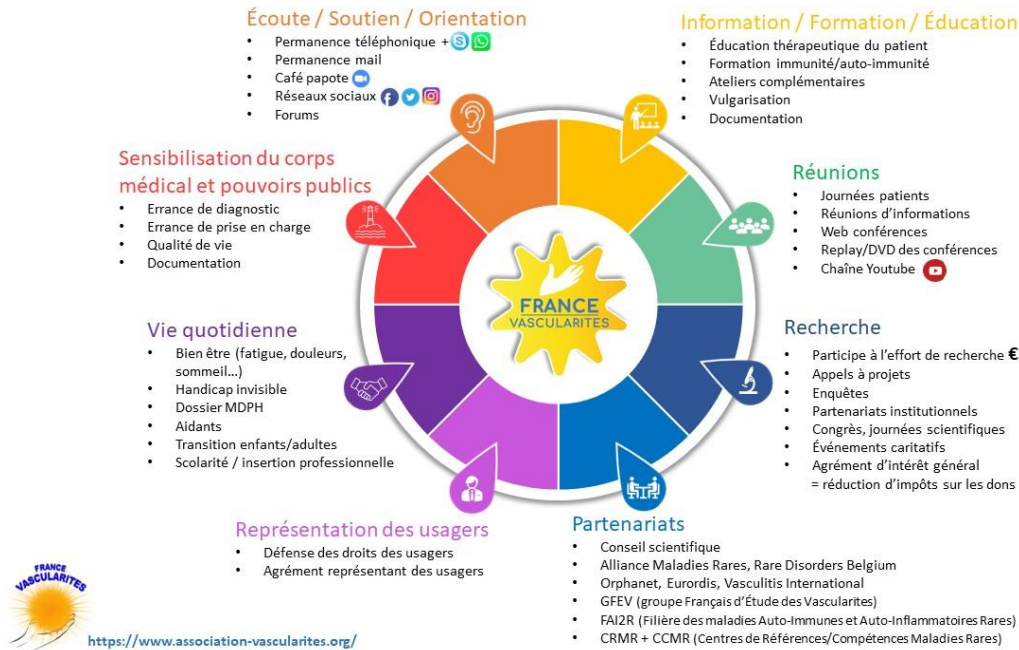
Ces associations contribuent à une meilleure prise en charge globale de la maladie en favorisant la coopération entre les patients, les soignants, les institutions médico-sociales et administratives. Elles permettent aux patients de devenir acteur de leur prise en charge.

L'association France Vascularites, créée en 2006, est une association loi 1901 reconnue d'intérêt général. Elle est composée de patients atteints de vascularites, de leurs proches et de membres bienfaiteurs. Elle permet de créer des liens entre les patients afin de rompre l'isolement et de mettre en commun expériences et informations. Elle peut contribuer à l'amélioration du parcours de santé du patient en s'appuyant sur les réseaux de prise en charge reconnus. L'association diffuse auprès des médecins des informations validées par son conseil scientifique. Elle contribue à promouvoir la recherche médicale et organise des événements caritatifs pour soutenir la recherche.

Plusieurs actions sont menées pour aider les patients à vivre avec la maladie au quotidien :

- Écoute, soutien, orientation :
  - Permanence téléphonique 09 87 67 02 38
  - Permanence messagerie : [association.vascularites@gmail.com](mailto:association.vascularites@gmail.com) ou [contact@association-vascularites.org](mailto:contact@association-vascularites.org)
  - Café papote (animé tous les jeudis en distanciel)
  - Veille réseaux sociaux
  - Forums de discussions
- Formation/éducation :
  - Animer des ateliers d'ETP dédiés aux vascularites et promouvoir ces ateliers sur l'ensemble du territoire
  - Formation immunité/auto-immunité pour aider les patients et leurs proches à comprendre le mécanisme biologique des vascularites, vulgariser le vocabulaire employé par les médecins, savoir interpréter les résultats d'analyses sanguines...
  - Ateliers complémentaires à l'ETP
  - Vulgarisation des termes médicaux
  - Documentation spécifique
- Réunions :
  - Organisation de rencontres entre patients
  - Réunions d'informations avec le concours des spécialistes
  - Web conférences
  - Replay/DVD des conférences
- [Chaine YouTube France Vascularites](#)
- Participer à l'effort de recherche
- Partenariats institutionnels au sein des réseaux maladies rares
- L'association France Vascularites a un agrément pour représenter les usagers du système de santé dans les différentes commissions hospitalières ou institutionnelles
- Améliorer le quotidien :

- Bien être, handicap invisible, MDPH, aidants, transition, scolarité, insertion professionnelle...
- Sensibilisation du corps médical pour faire connaître les vascularites et leurs implications sur le quotidien ainsi que pour limiter l'errance et l'impasse diagnostiques.



Les coordonnées de l'association de patients concernée par le syndrome de Cogan doivent être communiquées au patient dès la mise en place de sa prise en charge en hospitalisation :

ASSOCIATION FRANCE VASCULARITES

7 Rue de l'église 21540 Blaisy-Bas,

Tel : 09 87 67 02 38

E-mail : [association.vascularites@gmail.com](mailto:association.vascularites@gmail.com)

Site internet : [www.association-vascularites.org](http://www.association-vascularites.org)

Liste des centres de référence et de compétence de la filière FAI<sup>2</sup>R pour les maladies auto-immunes systémiques et auto-inflammatoires rares : <https://www.fai2r.org/les-centres-fai2r/>