

ŒIL ET PATHOLOGIES GÉNÉRALES

I/ INTRODUCTION :

- Pathologies nombreuses +++
- Les manifestations oculaires peuvent être :
 - Signe inaugural qui vient confirmer le Dg (ex maladie de BEHCET)
 - Survenir au décours de la maladie
 - Pc visuel (bénignes / d'autres graves)
- Intérêt de bien les connaître +++ facilitera le diagnostic de la maladie causale et un traitement précoce de l'atteinte oculaire (souvent une expertise pluridisciplinaire).

II/ ŒIL et PATHOLOGIES DU SNC :

- Dysfonctionnement portant sur l'œil, la pupille, le nerf optique et les muscles oculaires appelés pathologies Neuro-ophtalmologiques
- Portent généralement sur l'acuité visuelle, la motilité intrinsèque, la motilité extrinsèque, le champ visuel, etc.
- Le diagnostic repose sur l'examen neurologique, l'examen ophtalmologique et l'examen général (médecine interne, infectiologie).

ŒIL et SCLÉROSE EN PLAQUE :

- **Définition** = Affection inflammatoire, démyélinisante chronique du SNC d'origine auto-immune
- **Fréquence** = +++ fréquente chez l'adulte jeune.
- Caractérisé par l'existence de multiples foyers de démyélinisation axonale disséminés dans SNC.
- **Épidémiologie** =
 - +++ adulte jeune (20-40 ans).
 - +++ sexe féminin.
 - +++ race blanche > noire et asiatique.
 - Facteur familial (×20 en cas d'atteinte d'un parent et jumeau homozygote)
- **Étiopathogénie** = reste inconnue (probablement multifactorielle)
- **Dg** : repose sur un fx d'arguments cliniques+para cliniques repartis dans le temps et l'espace
- Son **évolution** générale et son pronostic sont hétérogènes et considérés comme peu prévisibles.
- **TRT** : Pas de traitement curatif /// la place des Immuno- suppresseurs dans certaines formes cliniques

Clinique :

1/ Manifestations neurologiques = sémiologie très variée, valeur localisatrice de l'atteinte de la substance blanche=

- ❖ Troubles sensitifs (paresthésies, fourmillements + signe de l'Hermite)
- ❖ Tb moteurs (déficit moteur)
- ❖ Sd cérébelleux (dysarthrie + Tb de l'équilibre et de la marche)
- ❖ Sd vestibulaire (atteinte de la statique et équilibre)
- ❖ Atteinte des nerfs crâniens (névralgie du V et atteinte du VII)

- ❖ Sd génito-sphinctérien +++
- ❖ Tb psychique et cognitif
- ❖ Phénomène d'Uhthoff = apparition ou aggravation sous l'effet de la hausse de la T° corporelle.

2/ Manifestations neurologiques-ophtalmologiques = fréquente et parfois inaugurale

- ❖ NORB
- ❖ Uvéite et Vascularite rétinienne
- ❖ Tb oculomoteurs
- ❖ Atteintes chiasmatiques et rétro chiasmatiques

2.1 / Névrite optique retro bulbaire = « Le patient ne voit rien, l'ophtalmo non plus »

Inaugurale (20%), unilatérale 2/3 des cas avec risque de bi latéralisation 2-3 semaine plus tard.

❖ Signes fonctionnels =

- BAV unilatérale rapide variable (modérée... amaurose)
- Précédée ou accompagnée par des douleurs orbitaires à la mobilisation du globe.
- Atteinte de la vision des couleurs et la sensibilité au contraste
- Parfois asymptomatique.

❖ Signes ophtalmologiques

- **Déficit pupillaire = signe de MARCUS GUNN**
RPM direct diminué/ consensuel NL
- **Fond d'œil = normal (50%) ou discret Œdème papillaire.**

2.1 / Névrite optique retro bulbaire =

❖ Explorations =

Champ Visuel :

- +++ bilan de départ + suivi de la maladie : scotomes Centraux ou Centro-caecaux
- Étude du 2^{ème} œil asymptomatique

PEV :

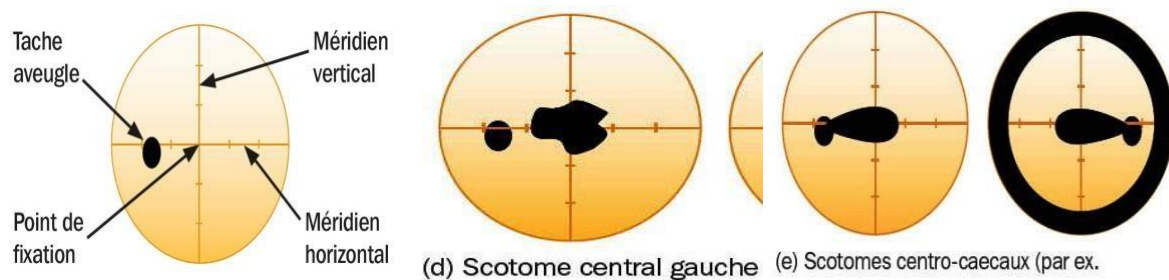
- Très altérés au stade aigu :
- Etude du 2^{ème} œil.

Vision des Couleurs : dyschromatopsie acquise d'axe Rouge -Vert)

IRM cérébrale : anormale dans 50% de cas de NORB isolée

❖ Evolution =

- Récupération : Est de règle, souvent quasi-totale (dans les 3 mois qui suivent la BAV)
- Aucune récupération : à 6 mois
- Récidive homo ou controlatérale :



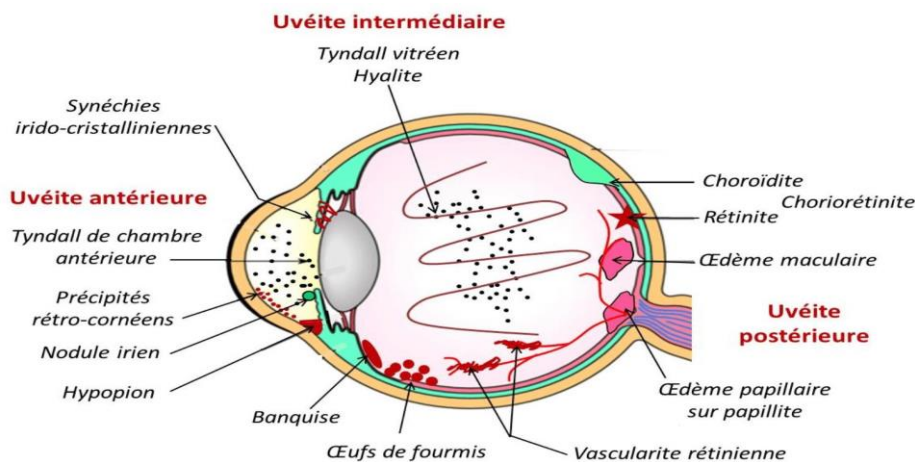
2.2 / Uvéite et vascularite rétinienne =

Uvéite

- ❖ Bilatérale aigue ou chronique +/- récidivante
- ❖ Antérieure, intermédiaire, postérieure ; parfois totale (pan uvéite).
- ❖ L'**Uvéite Intermédiaire** est l'atteinte la +fréquemment retrouvée,
- ❖ **Clinique** : trouble visuel, perception de corps flottants, Tyndall vitréen de 1 à 4+, Œufs de fourmis, banquise.

Périphlébite périphérique :

- **Clinique** : engramements vasculaires souvent périphérique
- **Complications** : cataracte, Œdème maculaire cystoïde, occlusion veineuse, ischémie rétinienne et néo-vaisseaux HIV (hémorragie intra-vitréenne) et Décollement de Rétine.



2.3 / troubles oculomoteurs = diplopie (1/3), nystagmus (2/3)

-Paralysie oculomotrice : (VI > III), atteinte du IV est exceptionnelle

-Paralysie du regard volontaire

- Détecté par l'EOG

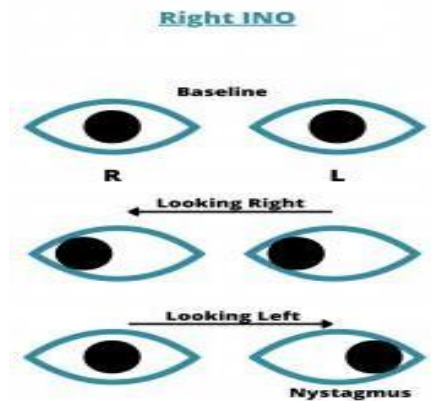
- La plus fréquente est l'**OPHTALMOPLÉGIE INTERNUCLEAIRE (OIN)**
Secondaire à une atteinte du FLP (fx longitudinal post) ou BLP

Nystagmus de l'œil en Abduction + limitation de l'Adduction de l'autre œil qui effectue correctement les mouvements de convergence.

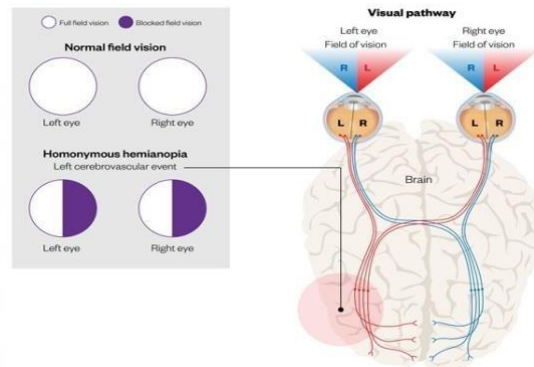
Nystagmus pendulaires : évocateur de SEP.

2.4 / Atteintes chiasmatiques et rétro chiasmatiques :

- **Déficits bitemporaux** dans les atteintes chiasmatiques,
- **Déficits homonymes** dans les atteintes rétro-chiasmatiques étendues



Ophtalmoplégie inter nucléaire



Déficits chiasmatiques et retro-chiasmatiques

TRAITEMENT =

- **TRT de la poussée (NORB) :**
 - Methylprédnisolone en IVL ; 1g/j pdt 03 jours Puis relais per os 1mg/kg/j pdt 10j .
 - L'administration de prédnisone orale seule est déconseillée.
- **TRT de fond :** immunosuppresseurs / biothérapie
 - Interféron β -Ib / Cyclophosphamide
 - Ac monoclonaux

CEIL et HTIC :

- **Définition =** Œdème pur de stase résultant de l'élévation de la PIC (> 15 mm Hg) par augmentation du volume d'un compartiment intracrânien (LCR, sanguin, parenchyme)
- **Caractéristiques =**
 - ❖ Cause majeure d'Œdème papillaire
 - ❖ OP bilatéral à Acuité visuelle conservée
 - ❖ Étiologies variables
- **Physiopathologie =**

L'œdème de stase est la conséquence de l'augmentation de la pression du LCR au Niveau des gaines du NO

- Cette hyperpression comprime les axones

Stase et gonflement axonal qui se traduit au FO par un Œdème Papillaire

● **Clinique :**

- ❖ HIC compensée :
 - ☐ Céphalées, Vomissements, acouphènes
 - ☐ Troubles visuels : Diplopie (paralysie du VI), **OP** bilatéral
- ❖ HIC décompensée :
 - ☐ Troubles de la conscience, Mydriase, Rigidité de décérébration.
 - ☐ Troubles neurovégétatifs
- ❖ **FO** : Caractéristiques de l'OP : souvent bilatéral ; 04 stades
 - ✓ **Stade 1 = stade de début** = papille à bords flous, disparition du poulx veineux spontané, hyperhémie papillaire
 - ✓ **Stade 2 = OP constitué** ; bords flous + papille saillante + veines dilatées + hémorragies et exsudats cotonneux + comblement de l'excavation physiologique.
 - ✓ **Stade 3 = souffrance du nerf optique** (pâleur papillaire)
 - ✓ **Stade 4 = atrophie optique**

4,4/ Examens complémentaires :

- ❖ CV : élargissement de la taille de la tache aveugle / un déficit nasal surtout inférieur
- ❖ Angio: peu d'intérêt
- ❖ IRM ou TDM cérébrale voire angio-IRM +++: occupe une place essentielle dans le Dg étiologique
- ❖ PL avec mesure de la pression et examen du LCR (> 25 cm d'eau chez l'adulte et > 28 cm d'eau chez l'enfant)

4,5/ Etiologies : sont nombreuses :

- ❖ Tumeurs cérébrales
- ❖ Hydrocéphalie
- ❖ Thrombophlébite cérébrale / hémorragie cérébrale / HED / HSD
- ❖ Méningite
- ❖ Traumatismes
- ❖ Craniosténose
- ❖ HTIC bénigne idiopathique (pseudotumeur cérébri) et secondaire

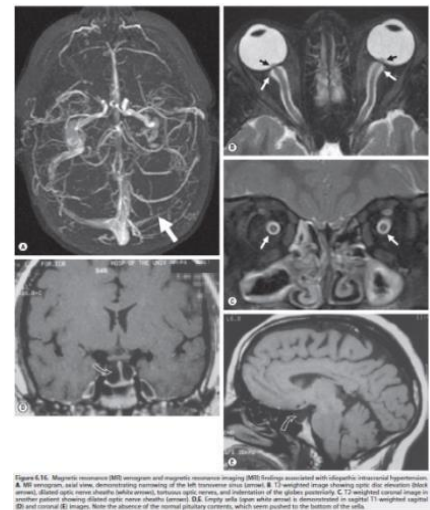
HTIC bénigne

- ❖ Touche généralement le sujet jeune, sexe féminin, trentaine ayant un surpoids
- ❖ On distingue : HTIC bénigne secondaire (iatrogène, endocrinienne, générale) et HTIC bénigne idiopathique (pseudotumeur cérébri)
- ❖ **Cliniquement :**
 - ☐ Céphalées / Eclipses visuelles souvent positionnels / Acouphènes et diplopie
 - ☐ BAV progressive et tardive
 - ☐ FO : OP souvent bilatéral
- ❖ **Examens complémentaires :**
 - ☐ Atteinte du CV identique à l'HTIC

- ☐ IRM normale
- ☐ P LCR > 20 cm d'eau

*** FIGURE N°4 :**

- ☐ 04 signes IRM de l' HTIC idiopathique
- ☐ 1/ Selle turcique vide
- ☐ 2/ Aplatissement du pole postérieur des globes oculaires
- ☐ 3/ Distension des gaines du NO
- ☐ 4/ Sténose bilatérale des sinus Transverses



- ❖ En collaboration entre ophtalmologue et neurochirurgien
- ❖ TRT des facteurs favorisants: amaigrissement, correction du désordre endocrinien, arrêt du médicament causal
- ❖ TRT médical symptomatique :
 - ☐ PL
 - ☐ Acétazolamide : 1 à 2 g /j avec une supplémentation potassique
 - ☐ CTC : discuté
- ❖ TRT chirurgical: si altération de la fonction visuelle // céphalées résistantes au TRT médical
 - ☐ Dérivation lombo péritonéale ou fenestration de la gaine du NO

III/ ŒIL et MALADIES DE SYSTEMES :

- L'œil est souvent au carrefour de nombreuses maladies de système, en particulier inflammatoires et auto-immunes.
- Son examen minutieux permet de confirmer ou redresser le diagnostic étiologique . Permet aussi d'initier un traitement spécifique ou anti-inflammatoire général, complété par des immunosuppresseurs ou des agents biologiques

ŒIL ET BEHCET :

1/ Généralités =

Une vascularite inflammatoire Systémique d'étiologie inconnue évoluant par poussées caractérisées par une inflammation intraoculaire, des ulcérations orales et génitales, des lésions cutanées ainsi que de nombreuses atteintes viscérales =

- ❖ Atteinte du tube digestif
- ❖ SNC
- ❖ Vasculaire
- ❖ Articulaire

L'Age de début entre 20-30 ans

2/ Dg positif = plusieurs classifications

2.1 / Critères internationaux 1990 =

- Aphtes oraux
 - Au moins 3 x/an
- et au moins deux des manifestations listées ci-dessous
- Aphtes génitaux
 - Lésions actives ou cicatricielles
- Lésions cutanées
 - EN (érythème noueux), pseudofolliculite, lésions pustuleuses, nodules acnéiformes
- Atteintes oculaires
 - Uvéite antérieure, uvéite postérieure, infiltrat cellulaire dans le corps vitré, vascularite rétinienne
- Test pathergique positif
 - Interpréter dans les 24 h à 48 h par un médecin

2.2 / nouvelle classification 2007=

Critères	
Aptose buccale	1 point (obligatoire)
Aptose génitale	2 points
Lésions cutanées	1 point
Atteinte oculaire	2 points
Pathergy test positif	1 point
Diagnostic si ≥ 3 points	

2.3 / nouvelle classification 2013=

Critères diagnostiques de la MB de 2013

Symptômes	Points
Aphtes buccaux	2
Aphtes génitaux	2
Atteinte oculaire	2
Atteinte cutanée	1
Atteinte vasculaire	1
Atteinte neurologique	1
Pathergy test positif	1

Il faut 4 points pour classer le patient comme ayant une maladie de Behçet

3/ Atteinte oculaire =

- Fréquente et grave, mettant en jeu le pronostic visuel des patients (+/- bilatérale et +/- cécitante).
- L'inflammation intraoculaire peut être antérieure, postérieure ou totale (pan uvéite).
- L'atteinte oculaire est inaugurale de la maladie dans 20 % des cas ou se manifeste 2 à 3 ans après le début des signes extra-oculaires.

3.1 / Uvéite antérieure =

- ❖ Œil Rouge douloureux + BAV
- ❖ Uvéite antérieure **NON GRANULOMATEUSE** + **HYPOPION** = afflux de PNN dans l'Humeur aqueuse (1/3 des cas)

3.2 / Uvéite postérieure =

- ❖ La plus fréquente +++ et la plus grave
- ❖ Hyalite (inflammation vitréenne)
- ❖ Rétinienne
 - ❑ Plages de rétinite hémorragiques secondaire à des vascularites rétiniennes artérielles et/ou veineuses)
 - ❑ Risque ischémie... néo vascularisation... Hémorragie et glaucome néo vasculaire.
 - ❑ L'inflammation chronique = risque de **CECITE** +++ (pâleur du nerf optique + atrophie de la macula)

4/ Traitement =

- Atteinte extra ophtalmo = Le traitement repose comme dans les autres vascularites sur la corticothérapie et les immunosuppresseurs dans les formes sévères.
 - ❑ Vasculaire / Neuro= CTC voir Immunosuppresseurs
 - ❑ Articulaire / cutanéomuqueuse = colchicine continue 1-2mg/24 h.
- Atteinte ophtalmo =
 - ❑ U antérieure = traitement local (collyre corticoïdes, injections sous conjonctivales) + collyre cycloplégique ou mydriatique (lutter contre la synéchie)
 - ❑ U postérieure = CTC par voie générale + Immunosuppresseurs

ŒIL ET LUPUS :

1/ Généralités =

Maladie auto-immune avec atteinte systémique et évolution par poussées entrecoupées de rémissions.

- ❑ +++ la femme jeune.
- ❖ Tous les organes peuvent être touchés (cutanées et articulaires étant les plus fréquentes). Les autres atteintes sont pleuro-péricardiques, cardiaques, rénales, neurologiques et oculaires notamment.
- ❖ Toutes les structures de l'oeil, ses annexes et les voies optiques peuvent être touchées.

1/ Diagnostic positif = repose sur un faisceau d'arguments cliniques et biologiques.

- ❖ Lupus systémique si :
 - ❑ 4 critères sur 11 (dont au moins 1 critère clinique + au moins 1 critère immunologique)
 - ❑ OU glomérulonéphrite lupique + FAN (ou + anticorps anti-ADN)

Classification de l'ACR

1. Rash malaire	8. Atteinte neurologique Convulsions ou psychose, en l'absence de cause médicamenteuse ou de trouble métabolique (par exemple: urémie, acidocétose, désordre électrolytique)
2. Lupus discoïde	
3. Photosensibilité	9. Atteinte hématologique • Anémie hémolytique ou • Leucopénie ($< 4000/\text{mm}^3$) ou • Lymphopénie ($< 1500/\text{mm}^3$) ou • Thrombopénie ($< 100\,000/\text{mm}^3$), en l'absence de cause médicamenteuse
4. Ulcérations buccales	
5. Arthrites non érosives de deux articulations périphériques, au moins	
6. Atteinte des séreuses Pleurésie ou péricardite	10. Anomalie immunologique • Anticorps anti-ADN natifs ou • Anticorps anti-Sm ou • Anticorps antiphospholipides
7. Atteinte rénale Protéinurie $> 0,5$ g/jour ou $> +++$ ou cylindres cellulaires	11. Anticorps antinucléaires par immunofluorescence ou test équivalent, en l'absence de médicament inducteur

3/ Atteintes oculaires =

3.1 / Orbite et structures annexielles de l'œil =

3.1.1 / **Atteinte orbitaire** = Tableau clinique d'une exophtalmie douloureuse inflammatoire avec risque d'atteinte du nerf optique)

- ☐ Pseudo- tumeur inflammatoire
- ☐ Myosite locale
- ☐ Panniculite

3.1.2 / **Atteinte palpébrale**

- ☐ Lupus discoïde (zones cutanées photo exposées visage et cuir chevelu dont les paupières ; plaques érythémateuses)
- ☐ Atteinte de l'appareil lacrymal
- ☐ Kérato-conjonctivite sèche +++ la plus fréquente source de Kératite et ulcère de cornée
- ☐ Syndrome de Gougerot- Sjögren associé

3.2 / Atteinte du segment antérieur =

3.2.1 / **Atteinte cornéenne**

- ☐ Érosions cornéennes récidivantes
- ☐ Kératite
- ☐ Ulcère de cornée

3.2.2 / **Atteinte sclérale**

- ☐ Épisclérite
- ☐ Sclérite

3.2.3 / **Atteinte uvéale** = Uvéite antérieure



1/ Kératite ulcéreuse
Périphérique

2/ Épisclérite

3/ Sclérite antérieure

3.3 / Atteinte du segment postérieur =

A/ Atteinte rétinienne

- ☐ Nodules cotonneux, Œdème, hémorragies, ischémie rétinienne
- ☐ Vascularite rétinienne +/- ischémie +/- rétinopathie proliférative
- ☐ Occlusion de l'artère centrale de la rétine (OACR)
- ☐ Occlusion de la veine centrale de la rétine (ou d'une de ses branches) OVCR

B/ Atteinte choroïdienne

C/ Atteinte Neuro- ophtalmique

- ☐ Neuropathie optique inflammatoire /// ischémique
- ☐ Paralysie des nerfs oculomoteurs
- ☐ Cécité corticale

4/ Traitement =

● **Le traitement de fond du lupus systémique**

- ☐ **APS** = antipaludéens de synthèse (hydroxychloroquine ou chloroquine). traitement de fond pratiquement toutes les formes de lupus.
- ☐ **Corticoïdes** = après des bolus avec dégression progressive
- ☐ **Immunosuppresseurs** à faible dose en cas de formes graves
- **Atteinte ophtalmo** = même schéma thérapeutique comme toute uvéite (local , péri oculaire voir générale)

CEIL ET SARCOIDOSE

1/ Points clés

- Maladie systémique inflammatoire chronique
- +++ 20-40 ans +++ femme
- La lésions histologique caractéristique = granulomes épithélioïdes sans nécrose caséuse
- Atteinte de tous les viscères (après l'atteinte thoracique, l'atteinte oculaire est avec l'atteinte cutanée et des ganglions périphériques, l'une des plus fréquentes localisations de la sarcoïdose.
- Toutes les structures oculaires peuvent être touchées
- Le diagnostic repose sur l'histologie.

2/ Manifestations oculaires =

Par ordre de fréquence décroissante

- Uvéites
- Cornée
- Conjonctive
- Atteinte de l'orbite et des annexes.

1/ Uvéite sarcoidosique =

- ❖ Fréquente
- ❖ Révélatrice dans 30 % de la maladie survenant dans 80% avant ou la 1^{ère} année de cette dernière.

1.1 /Uvéite antérieure = +++ plus fréquente

- ❖ Typiquement chronique bilatérale et granulomateuse avec des PRC épais en graisse de mouton
- ❖ Nodules iriens de Koeppe (sur le rebord pupillaire) et Busaca (sur le stroma irien).
- ❖ La trabéculite , très spécifique de la sarcoïdose, correspond à une infiltration trabéculaire par des granulomes posés dans l'angle iridocornéen inférieur (risque de glaucome secondaire)

● 1.2/ Uvéite intermédiaire =

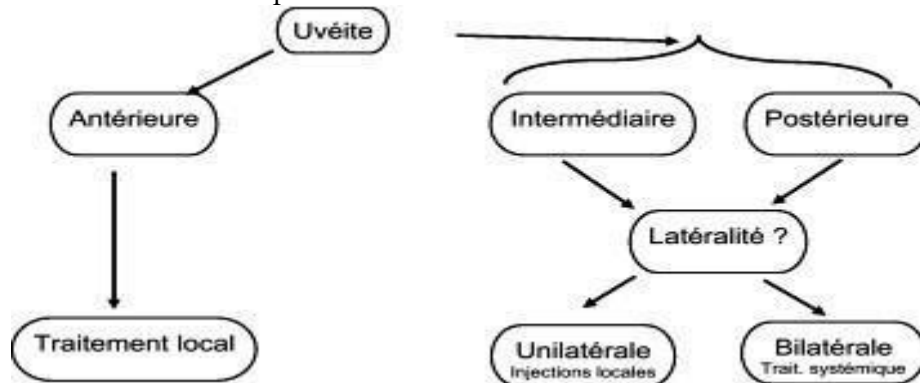
- ❖ Hyalite
- ❖ Œufs de fourmi (snow ball) dans le vitré qui peuvent s'associer et former« collier de perles »
- ❖ Pars planite (aspect de BANQUISE) (snowbank)

● 1.3/ Uvéite postérieure =

- ❖ Vascularite segmentaire avec la classique rétinite péri veineuse, nodulaire, en taches de bougie
- ❖ Granulome sarcoidosique choroidien
- ❖ choroïdite multi focale

3/ Traitement =

- Le traitement des uvéites sarcoidosique repose principalement sur la **corticothérapie**, locale péri oculaire ou générale.
- La **corticosensibilité** de l'inflammation oculaire est la règle
- **Méthotrexate** si CTC dépendance ou échec à la CTC.



IV/ ŒIL et PATHOLOGIES RHUMATISMALES

1/ Généralités =

- Pathologies à grand impact oculaire induisant un processus inflammatoire pouvant affecter =
 - ❖ Les couches les plus superficielles de l'œil, telles que la conjonctivite simple, syndrome sec, ulcères de cornées
 - ❖ Les couches plus profondes, provoquant une épisclérite, une sclérite, une uvéite et une vascularite rétinienne.
- Regroupe un large panel de pathologies dont la PR, SPA, l'AJI, les arthropathies réactionnelles
- Il est nécessaire que l'ophtalmologiste soit avant tout médecin et travaille ainsi en collaboration avec d'autres spécialistes.

CEIL et AJI :

2/ Définition =

- Les arthrites juvéniles idiopathiques (AJI) regroupent l'ensemble des arthrites débutant avant l'âge de 16 ans, évoluant depuis plus de 6 semaines et sans étiologie reconnue.
- la principale étiologie des uvéites chez l'enfant. L'atteinte est bilatérale dans $\frac{3}{4}$ des cas.
- Plusieurs formes cliniques =
 - ❖ Oligo-articulaire
 - ❖ Poly articulaires avec ou sans Facteur rhumatoïde +
 - ❖ Forme systémique
 - ❖ Arthrite avec entésite (+/- HLA b27 +)
 - ❖ Rhumatisme psoriasique
 - ❖ Autres arthrites

3/ Manifestations oculaires

- ❖ **Uvéite antérieure (irido-cyclite)**
 - ☐ D'évolution chronique, insidieuse
 - ☐ Non granulomateuse, le plus souvent bilatérale
 - ☐ UA à bascule +++ (risque de synéchies++)
 - ☐ Qui reste généralement asymptomatique jusqu'à la survenue de complications pouvant engager le pronostic visuel de ces enfants.
 - ☐ La poussée uvéitique pouvant précéder l'arthrite ou être concomitante avec évolution indépendante.

4/ Traitement =

- ❖ **Traitement général (AJI)=**
 - 1^{ère} intention = AINS à doses quotidiennes relativement élevées
 - Corticothérapie si forme systémique
 - Trt de fond (formes poly articulaire ou sévères) = Méthotrexate, immunosuppresseurs voir biothérapie
- ❖ **Traitement atteinte oculaire (uvéite) =**
 - ☐ Traitement local corticoïde + mydriatique
 - ☐ Si insuffisant ... Injection péri oculaire (péri bulbaire de corticoïde)
 - ☐ **Si uvéite réfractaire** : CTC en IV /// méthotrexate

V/ CONCLUSION :

- Pathologies nombreuses +++
- Du fait de la fréquence et la variété des manifestations oculaires dans les maladies générales l'ophtalmologiste apporte une contribution importante aidant la démarche diagnostique et thérapeutique au médecin interniste.