

OEIL ET MALDIES GENERALES

1) OEIL ET SCLÉROSE EN PLAQUES

- Décrire les manifestations des atteintes oculaires de la SEP : NORB, atteintes oculomotrices,
- Connaître les principes de la prise en charge d'une NORB.

I. GÉNÉRALITÉS

Définition :

La sclérose en plaque (SEP) est une maladie auto-immune entraînant la formation de foyers de démyélinisation au sein du système nerveux central (SNC).

Les manifestations oculaires de la SEP sont dominées par la neuropathie optique - encore dénommée névrite optique ou névrite optique rétrobulbaire (NORB).

Les autres atteintes oculaires sont plus rares ; il s'agit principalement de paralysies oculomotrices.

II. SIGNES OCULAIRES

Ils sont dominés par la neuropathie optique et les atteintes oculomotrices

A. La neuropathie optique Rétrobulbaire

- La NORB est une neuropathie optique **inflammatoire démyélinisante** ;
- Une des manifestations les plus **fréquentes** de la SEP, dont elle peut être **inaugurale**.
- Atteint les **adultes jeunes**, le plus souvent entre 20 - 40 ans,
- Une nette prédominance pour le sexe **féminin** (environ 75%).
- **Elle est le premier signe de la maladie dans 1/3 des cas.**
- **Signes fonctionnels :**
 - ✓ Baisse d'acuité visuelle (BAV) unilatérale, importante, rapidement progressive, sur quelques heures à quelques jours.
 - ✓ Douleurs rétro-oculaires (80% des cas), augmentées lors des mouvements oculaires, accompagnent ou précèdent la survenue de la neuropathie optique (signe important d'orientation évoquant le caractère inflammatoire de la neuropathie).
- **Signes physiques**
 - ✓ Acuité visuelle (AV) inférieure à 1/10ème.
 - ✓ Signe de Marcus Gunn : (à l'éclairement de l'œil atteint, le réflexe photomoteur direct est diminué, de même que le réflexe consensuel de l'œil sain ; à l'éclairement de l'œil sain, RPM direct et RPM consensuel (RPM de l'œil atteint) sont conservés.
 - ✓ l'examen du fond d'œil (FO) est normal ; dans quelques cas peut exister un œdème papillaire modéré.

- **Examens complémentaires :**

- ✓ *Champ visuel* : scotome **central** ou **cæco-central**.
- ✓ *Vision des couleurs* : une **dyschromatopsie** d'axe rouge vert.
- ✓ *Potentiels évoqués visuels (PEV)* : très **altérés** au stade aigu ; (allongement des temps de latence de l'œil controlatéral sain = ralentissement de la conduction dû aux lésions de démyélinisation).



Scotome central unilatéral



Scotome cæco-central unilatéral

- **Évolution**

- ✓ Récupération visuelle à 3 mois le plus souvent (80%).
- ✓ Phénomène **d'Uhthoff** : (thermolabilité des axones démyélinisés) : BAV transitoire, réversible, lors de l'élévation de la température corporelle (ex. effort physique, prise d'un bain chaud).
- ✓ Récidive homo- ou controlatérale chez 30% des patients.

- **Traitement** : l'ONTT (Optic Neuritis Treatment Trial)

- ✓ **Corticothérapie** :

- A fortes doses,
- Accélère la récupération visuelle et retarde la survenue d'un 2ème épisode, sans toutefois modifier le pronostic final.
- Bolus (Solumedrol) par perfusion de 1 gramme par jour pendant 3 jours,
- Suivi de 11 jours de prednisone à raison de 1mg/ kg/jour.
- le traitement est également celui de la SEP, notamment par l'interféron.

- **Pronostic**

- ✓ *Fonctionnel* : de la neuropathie optique est le plus souvent favorable ; une récupération incomplète avec BAV définitive est cependant possible, notamment dans les formes sévères avec BAV initiale profonde.
- ✓ *L'acuité visuelle initiale* est en effet le meilleur facteur prédictif de l'AV finale
- ✓ Risque de développer une SEP à distance d'un épisode isolé de NORB est de 30% en moyenne à 5 ans. Les principaux facteurs de risque sont :
 - ◇ Présence de lésions à l'IRM lors du premier examen,
 - ◇ Synthèse intrathécale d'immunoglobulines.

- **Diagnostic différentiel :**

- ✓ *Autres neuropathies optiques*, qui doivent être éliminées devant un tableau atypique.

B. Autres atteintes

1. Atteintes Oculomotrices

- *Paralysies du muscles oculomoteur VI*, avec :
 - Diplopie,
 - Convergence de l'œil atteint,
 - Déficit de l'abduction,
 - Position compensatrice de la tête, tournée du côté de la paralysie oculomotrice.
- *Paralysies internucléaires* : l'ophtalmoplégie internucléaire (OIN)
 - Très évocatrice de SEP (atteinte de la bandelette longitudinale postérieure reliant noyau du III et noyau du VI :
 - Parallélisme des deux yeux conservé en position primaire
 - Dans le regard latéral (du côté opposé à la lésion) :
 - ◇ l'œil atteint présente un déficit de l'adduction
 - ◇ Alors que l'adduction des deux yeux est conservée dans la convergence.



Paralysie internucléaire : le parallélisme des deux yeux est conservé en position primaire (a), mais il existe une limitation de l'adduction de l'œil droit dans le regard latéral gauche (b).

2. Nystagmus :

- ✓ Présent chez plus d'1/3 des patients présentant une SEP évoluant depuis plus de 5 ans

3. Périphlébites rétiniennes :

- ✓ Engainements blanchâtres des veines rétiniennes périphériques ; présentes chez 5% des patients.

2) ŒIL et Maladie de Behçet

A. Définition

Vascularite chronique et récidivante associant une aphtose buccale et génitale (bipolaire) à des lésions oculaires. Cette maladie a été décrite par Behçet en 1937.

B. Population touchée

- Adultes jeunes,
- Plus d'homme
- Particulièrement présente à l'Est du pourtour méditerranéen et au Japon.
- Le phénotype HLA-B51 est fréquent.

C. Signes cliniques

1) Signes oculaires : (75% des patients)

- **Panuvéite non granulomateuse** (inflammation qui atteint tout l'œil).
- **Uvéite antérieure à hypopion stérile** (30% des cas) qui est pathognomonique (signe le diagnostic)
- **Hyalite** (60% des cas). Cette inflammation peu bruyante contraste avec la découverte de l'hypopion.
- Même en l'absence d'hypopion, l'uvéite peut donner des synéchies irido-cristalliniennes et une séclusion pupillaire, avec iris tomate.
- L'évolution de ces uvéites peut aboutir à la cécité.



Hypopion : niveau horizontal blanchâtre dans la chambre antérieure

- **Vascularite** périphérique avec un engainement net des petits vaisseaux (artères ou veines). Cette hyperperméabilité pariétale est bien visible sur l'angiographie et souvent responsable d'hémorragies rétinienne, exsudats ou œdème rétinien.
- Si la vascularite est plus postérieure que périphérique, on voit apparaître un **œdème maculaire cystoïde**.
- Des zones **d'ischémies** peuvent survenir, à la suite des occlusions capillaires, avec **néovaisseaux** dans 10% des cas.
- Une **papillite** s'ajoute parfois à ce syndrome d'inflammation et aggrave le pronostic visuel.

- Le **traitement** va associer des **cycloplégiques**, des **corticoïdes** et parfois des **immunosuppresseurs**.
- Ces thérapeutiques sont à manipuler avec précautions et l'ophtalmologiste les associera en fonction des signes cliniques et de l'évolution.
- Les **TNF** (Tumor **N**ecrosis **F**actor) = **infiximab (Remicade,)** : **anticorps monoclonal** anti-TNF (utilisé avec succès pour le traitement de la maladie de **Crohn** ou la **polyarthrite rhumatoïde**), associé au traitement habituel maximum (5mg/kg de **ciclosporine**, 0,5mg/kg de **prednisolone** et 1,2mg/kg **d'azathioprine**) a un **effet rapide** dès les premières 24 heures sur les panuvéites des patients donne un grand espoir (l'inflammation a diminué de 50% en 24h et de 90% au 4^{ème} jour, l'acuité visuelle s'améliorait parallèlement chez les patients , aucun effet secondaire n'a pour l'instant été noté.

2) Aftose bipolaire

- Aftes répartis dans la bouche et au niveau des organes génitaux.
- Très évocatrices du Behçet.
- Touchent la face interne des joues, la langue, le palais et le pharynx.
- Disparaissent en une 15 de jours sans laisser de trace.
- On trouve le même type de lésion sur le scrotum, le pénis, la vulve ou le vagin.



Aftose buccale

3) Signes digestifs

- Ulcérations digestives à différents étages du tube digestif peuvent aboutir parfois à des perforations et à des hémorragies.
- Se voient principalement chez les femmes
- **Colite ulcéreuse** souvent présente, (traitement par corticothérapie et/ou immunosuppresseurs, parfois colectomies quand les lésions sont trop graves et trop étendues).

4) Signes articulaires

- Arthrites non déformantes.

5) Signes pulmonaires

- Angéite pulmonaire responsable de thromboses multiples (hémoptysie ou embolie)..

6) Signes cutanés

- Folliculite, érythème noueux, exanthème acnéiforme. Hyperréactivité de la peau au moindre traumatisme.

7) Signes neurologiques

- Hypertension intracrânienne HTIC et céphalées sont parfois retrouvées,
- Paralysies des nerfs crâniens.

D. Evolution

- Evolution est aiguë, récidivante et souvent bilatérale.

E. Physiopathologie

- La cause est inconnue mais il semble s'agir d'une maladie auto-immune (complexes immuns circulants).

3) Œil et SARCOIDOSE

A. Définition : (Maladie de Besnier-Boeck-Schaumann)

- Maladie granulomateuse diffuse d'étiologie inconnue
- Touche avec prédilection l'appareil respiratoire
- Anapath : granulome épithélioïde et géantocellulaire sans nécrose caséuse

B. Physiopathologie

- Mécanismes immunologiques et physiopathologiques responsables mieux connus

C. Clinique :

1- Atteintes Pulmonaires

- Signes fonctionnels pulmonaires (toux spasmodique, dyspnée d'effort, douleur thoracique, asthénie, fièvre) ou asymptomatique
- La TDM thoracique :
 - Médiastin : adénopathies
 - Parenchyme : atteinte interstitielle++
- EFR : syndrome restrictif (syndrome obstructif rare et témoigne d'un mauvais pronostic).
- Epreuve d'effort (examen clé) :
 - Altération mécanique ventilatoire
 - Altération des échanges gazeux
 - Atteinte cardiaque ou musculaire périphérique

2- Atteintes osseuses :

- « Ostéite tuberculoïde » ou « ostéite tuberculeuse cystoïde multiple »
- Dactylite sarcoïdique, atteinte crânio-faciale (os propres du nez)
- Atteinte rachidienne, thoracique (costale, lytique, condensante ou mixte), du bassin et des membres : (os long)
 - **Syndrome de Löfgren** : (Femme jeune, polyarthrite migratrice + érythème noueux + ADP hilaires bilatérales)

3- Atteintes cutanées :

- Sarcoïdes à petits nodules, Sarcoïdes à gros nodules :



4- Atteintes oculaires :

- L'atteinte oculaire est retrouvée dans 25-50 % cas
- La forme la plus classique : **Uvéoparotidite fébrile** avec atteinte du nerf facial = **Sd de Heerfordt**
- Tous les territoires oculaires peuvent être touchés
 - Atteinte de la glande lacrymale principale
 - Sclérite et épisclérite
 - Conjonctivite, nodules conjonctivaux, symblépharon, sécheresse oculaire
 - Cornée (kératopathie en bandelette)
 - Cristallin (cataracte)
 - **Uvéite antérieure** (2/3) chronique uni ou bilatérale granulomateuse (précipités rétrodescemetique PRD en graisse de mouton) synechiante, + nodules de Koeppe et Busacca.
 - **Uvéite intermédiaire** (25- 60%) : soit discrète (hyalite aigue autolimitée) soit amas vitréens en « **œuf de fourmis** = **snow balls** » ou en « **collier de perles = string of pearls** » (en avant de l'équateur) ou « **banquise = snowbanking** » (pars plana)
 - **Uvéite postérieure** = critère de sévérité
 - **Vascularite** le plus souvent périphlébites focales (veinules ou capillaires veineux périphériques) associées à des lésions nodulaires blanc jaunâtres le long des périphlébites (taches de bougie),
 - Foyer de chorioretinite, Granulome choroïdien
 - Œdème maculaire, membrane épimaculaire, néovaisseaux rétinien et ischémie rétinienne.
 - Atteinte du nerf optique= urgence thérapeutique

5- Atteintes cardiaques :

- Atteinte myocardique+++ (révélée par des syncopes), Troubles de conduction et tachyarythmie, Insuffisance mitrale, Épanchement péricardique est possible

6- Atteintes digestives :

- Gastrique, dysphagie, atteinte du grêle avec sténose, pancréatite aigüe, atteinte hépatosplénique.

7- Atteintes neurologiques :

- Atteinte du SNC, Troubles psychiques ou cognitifs, parfois crises comitiales
- Atteinte méningée fréquente, et anomalies du LCR (hyperleucocytose modérée avec prédominance lymphocytaire et parfois augmentation du rapport CD4/CD8)

8- Atteintes rénales :

D. Paraclinique

1. Éléments d'orientation :

- **NFS** : le + souvent Normale, parfois lymphopénie
- **VS** : peut être accélérée surtout dans les formes aiguës
- Hypergamma polyclonale
- Hypercalciurie +/- hypercalcémie
- Phosphorémie normale
- Élévation de l'ECA
- **Anergie tuberculinique**
- **LBA** : hypercellularité; avec des lymphocytes supérieur à 15 % ; CD4/CD8 augmenté

2. Éléments de certitude :

- Granulome épithélioïde et **gigantocellulaires**
- Comporte :
 - Amas de cellules épithélioïdes
 - Cellules géantes (type cellules de **Langhans** (noyau en fer à cheval)
 - Nombreux lymphocytes en périphérie du granulome
 - Réaction fibroblastique en couronne avec fibrose plus ou moins importante
- **Absence de nécrose caséuse**
- Pas d'agent pathogène (BK, Parasites)

E. Diagnostic différentiel :

- Connectivites, Tuberculose ; spondylodiscite, Hyperparathyroïdie, Lymphomes hodgkiniens et non hodgkinien
- Métastases en l'absence de cancer primitif connu
- Silicose

F. Traitement :

- **Corticothérapie** : Dose d'attaque est de 0,5 mg/kg/j (pendant 6 semaines - 3mois)

Parfois à 2 mg/kg/j en cas d'évolution grave d'emblée

Diminution progressive Le sevrage sera tenté progressivement

Surveillance des complications de la corticothérapie au long cours.

- **Immunosuppresseurs**

* Méthotrexate, 10-25 mg/semaine (Toxicité rénale, hépatique. Surveillance +++)

* Azathioprine, 2mg/Kg/J

* Ciclosporine,

* Infliximab

G. Indications :

- Abstention thérapeutique est le cas le plus fréquent sous réserve d'une surveillance régulière
- Manifestations fonctionnelles respiratoires invalidantes avec dégradation progressive des EFR= **corticothérapie**
- L'hypercalcémie : **corticothérapie**
- Atteintes viscérales corticothérapie à forte dose et en urgence + immunosuppresseurs

4) Œil et Arthrite Chronique Juvénile Idiopathique ACJI

1. Introduction

- L'arthrite juvénile idiopathique (AJI) : la cause la plus fréquente d'uvéite chez l'enfant.
- L'uvéite survenant au cours des AJI est une complication sévère pouvant être à l'origine d'une baisse importante de l'acuité visuelle, voire d'une cécité. Elle se différencie de l'uvéite des spondylarthropathies car les signes fonctionnels sont, en général, très pauvres. En conséquence, la gravité de l'uvéite est en partie liée au retard diagnostique et thérapeutique.

2. Clinique :

- Uvéite antérieure chronique :

- Unilatérale se bilatéralise dans les 2 ans (75%)
- Age en moyenne 4 ans
- Fins PRD en inférieur
- Flare +++
- Parfois hypopion sévère et douloureux (Rétinoblastome !!!)

3. Evolution et complications

- Mode chronique entrecoupé par des poussées = complications :
- Cataracte
- Synéchies iridocristalliniennes (pupille en trèfle) , séclusion pupillaire / membrane cyclitique
- Glaucome (altération du trabéculum, bloc pupillaire ou corticoinduit)

4. Pronostic

- Bon : diagnostic et traitement précoces
- Sévère : Age précoce, garçon, temps arthrite-uvéite, ANA+,
- C'est pour cette raison qu'une meilleure connaissance de ces maladies ainsi que des facteurs de risque de survenue d'une uvéite doivent permettre une prise en charge rapide et adaptée afin d'améliorer le pronostic visuel.

5. Traitement

- Traitement de l'arthrite : multidisciplinaire (AINS +++, corticothérapie, immunosuppresseurs)
- Traitement de l'uvéite : cycloplégiques et mydriatiques, AIS topiques ou en injection péri oculaires, AINS par voie générale, corticothérapie (formes sévère, chronique et compliquées), immunosuppresseurs (tacrolimus,, azathioprine, ciclosporine, Infliximab TNF +++)
- Traitement des complications : kératopathie en bandelette (EDTA), chirurgie de cataracte, glaucome (Trabéculéctomie).

5) Œil et Hypertension Intracrânienne Idiopathique HTIC

A. Définition :

- HTIC Idiopathique : est l'ensemble des symptômes traduisant l'augmentation de la pression intracrânienne sans lésion expansive ni hydrocéphalie.
- Physiopathologie inconnue (obstruction du drainage veineux cérébral)
- Diagnostic (critère de Dandy modifiés 2002) :

B. Clinique :

- Essentiellement les femmes jeunes
- Age : entre 26 – 34 ans
- Surpoids (obésité gynoïde)
- Troubles hormonaux (cycle menstruel)
- Céphalées
- Acouphènes pulsatiles
- Eclipses visuelles
- Rarement diplopie (paralysie partielle du nerf VI) ou BAV (stade avancé)
- Fortuite (fond d'œil systématique) : œdème papillaire bilatérale et souvent symétrique
- PIC > 250 mm H₂O

C. Paraclinique :

- Champ visuel (suivi) : élément de surveillance important et de contrôle thérapeutique
- Rétinographies (suivi)
- PEV : médico-légale (surtout si OP persistant)
- IRM cérébrale (phlébo IRM) : dilatation des citernes ventriculaires
- Ponction LCR et manométrie

D. Evolution et suivi

- Diagnostic par l'ophtalmologiste
- Suivi multidisciplinaire : neuro, neuro chirurgien, et neuroradiologue

E. Traitement

- Perte de poids
- Acétazolamide comprimé 250 mg 4 */ jour
- Chirurgie drainage du LCR (STENT)