

Les yeux et le lupus – 2010

Conférence du 5 juin 2010, hôpital universitaire de Berne

Intervenant : Dr Markus Tschopp, clinique universitaire d'ophtalmologie, Berne

Résumé : Max Hagen; Traduction : Marie-Louise Hagen-Perrenoud

Le lupus peut provoquer un grand nombre de maladies oculaires mais heureusement rarement graves.

Segment antérieur

Partie externe

- Kérato-conjonctivite sicca KCS
- Syndrome de Sjögren secondaire

Consécutif à un

- Lupus érythémateux discoïdal LED des paupières
- Œdème préorbital, sensibilité

Manifestations de la cornée

- Kératite ponctuée superficielle
- Erosions épithéliales récurrentes
- Kératite ulcéreuse périphérique KUP
- Kératite interstitielle stromale
- Endothéilite cornéenne (kératoendothéilite)

Manifestations conjonctivales

- Conjonctivite chronique
- Lésions conjonctivales hypertrophiques papillomateuses

Manifestations de la sclère

- Episclérite
- Sclérite (antérieure-postérieure, diffuse-nodulaire, nécrotisante)

Manifestations de l'uvéa

- Uvéite (antérieure-postérieure, granulomateuse, non-granulomateuse)

Sécheresse des yeux – Syndrome de Sjögren

- Inflammation auto-immune détruisant les glandes lacrymales et salivaires
- Yeux et bouche secs
- Hypertrophie des glandes salivaires

Syndrome de Gougerot-Sjögren

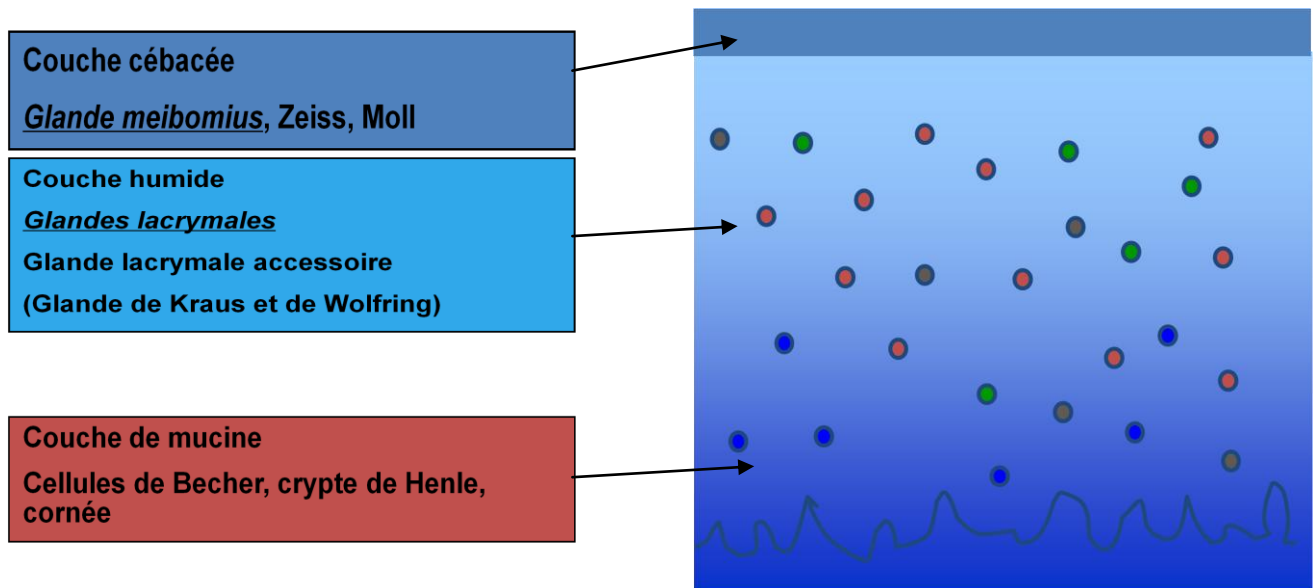


Sécheresse des yeux. Cette maladie est très courante lors d'un lupus (30 -50% des cas).

Ce syndrome se traduit par des démangeaisons, des sensations de brûlure ou de corps étrangers dans l'œil, vue trouble, sensibilité à la lumière, instabilité lacrymale et éventuellement dommage de la surface de l'œil.

Pour diagnostiquer la sécheresse oculaire, un papier est posé dans l'œil. Après quelques minutes le papier se mouille et indique le degré d'humidité. Parfois l'œil

essaie de compenser avec une production excessive de larme. Le patient est alors très étonné quand on lui dit que ses problèmes proviennent d'une sécheresse de l'œil. Il s'agit d'une maladie multifactorielle du film lacrymal et de la surface de l'œil.



Thérapie

- Instillation de larmes artificielles
- Plugs (obturation du canal lacrymal)
- Sérum autologue local
 - Le sérum comme les larmes contient du TGF-beta, EGF et de la vitamine A (Vitamine A = plus de 1000x dans le sérum)
- Administration locale de cyclosporin A 0.05% (Restasis)
 - L'effet est expliqué par la diminution de...
 - ...lymphocytes T, réponse aux antigènes
 - ...production de IL-2
 - ...production de TNF-alpha

Kératite ulcéreuse périphérique

Atteinte de la couche superficielle de la cornée

Episclérite

Inflammation du tissu enveloppant la sclérotique (sclère) plus communément appelée blanc de l'œil. Celle-ci se traduit par une rougeur diffuse qui envahit le blanc de l'œil à l'origine d'une dilatation des vaisseaux sanguins qui les met en évidence. L'épisclère est une membrane fibreuse de l'œil située entre la sclérotique et la conjonctive (membrane transparente recouvrant le devant de l'œil).

Sclérite

Inflammation de la sclère (blanc de l'œil) présentant les mêmes caractéristiques.

Uvéite

Il s'agit d'une inflammation de l'**uvéé**, membrane intermédiaire, située entre la **sclérotique** (enveloppe externe de l'**œil**) et la **rétine**, vascularisée et permettant de nourrir l'œil, comprenant l'**iris**, le **corps ciliaire** (élément anatomique auquel sont reliés les ligaments retenant le **cristallin**), et la **choroïde**.

Segment postérieur

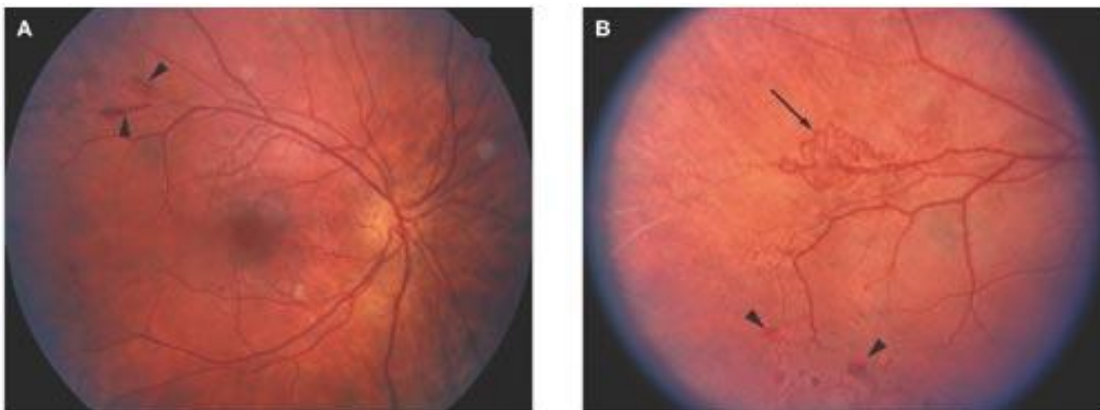
Atteinte de la rétine

- Taches blanches cotonneuses
- Œdème rétinien, ischémie, exsudat dur, hémorragies
- Vasculite rétinale
- Occlusion de l'artère centrale rétinienne, occlusion de l'artère cilio-rétinienne
- Occlusion de la veine rétinienne (centre ou ramification)
- Rétinopathie proliférative, néovascularisation rétinienne
- Pseudorétinite pigmentaire

Atteinte choroïdale

- Détachement séreux multifocal du pigment épithélium rétinien (PER) et rétine neurale
- Néovascularisation choroïdale
- Choriorétinopathie séreuse centrale
- Effusion ciliochoroïdale

Atteinte de la rétine



(A) Photographie de l'examen du fond de l'œil droit de la présentation initiale, montrant une périphlébite avec hémorragie, (pointes de flèches) taches blanches cotonneuses; celles-ci montrent des infarctus de la couche fibreuse du nerf. (B) Photographie de l'examen 10 mois plus tard, montrant des anomalies micro-vasculaires infra-rétinienne avec hémorragie (pointes de flèches) et une néo-vascularisation (flèche) le long de l'arcade supra-temporale.

Segment postérieur II

Manifestation neuro-ophtalmologique

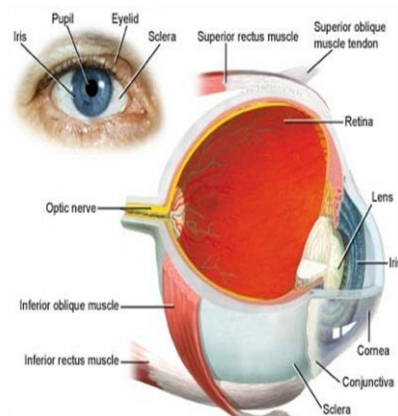
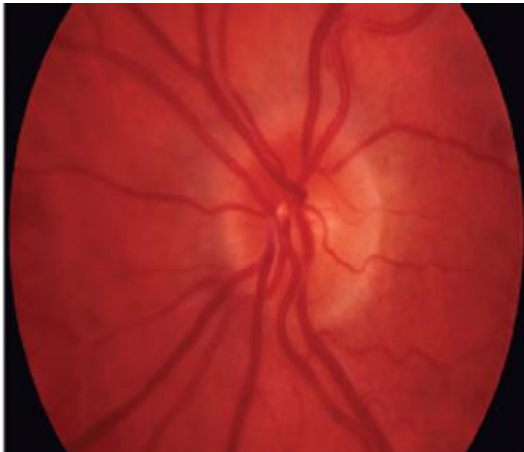
- Atteinte du nerf optique (papillite, neuropathie optique ischémique, névrite optique rétrobulbaire)
- Paralysie motrice du nerf optique
- Troubles visuels (amaurosis fugax, cécité corticale, défauts du champ visuel)
- Anormalités pupillaires, (dissociation de la lumière, syndrome de Horner)
- Ophtalmoplégie internucléaire, syndrome un et demi
- Nystagmus, mouvements oculaires incontrôlés
- Pseudo-tumeur cérébrale
- Syndrome de Miller-Fischer

Autres manifestations ophtalmologiques graves

- Myosite orbitaire
- Pseudo-tumeur orbitaire
- Syndrome de l'apex orbitaire

Atteinte du nerf optique

Papillite (inflammation de la papille), névrite rétrobulbaire (inflammation de la partie orbitaire du nerf optique).



Effets secondaires des médicaments

Stéroïdes

Chloroquine (Chlorochin, Nivaquine R)

Hydrochloroquine (Plaquenil R)

L'hydroxychloroquine peut provoquer une rétinopathie

- Elle se propage dans le corps et se lie à la mélanine
 - > Grande concentration dans l'épithélium pigmentaire rétinien et dans la couche conjonctive
 - > endommage le RPE (perte de la pigmentation avec prolifération de cellules pigmentaires dans la rétine extérieure et perte des photorécepteurs)
- La cause de la toxicité est peu claire : Elle entrave éventuellement des enzymes importants en interférant sur la fonction métabolique du RPE

Avec <6.5 mg/kg, et <5 ans de thérapie, le risqué de l'hydrox chloroquine, le risque est minime

Screening

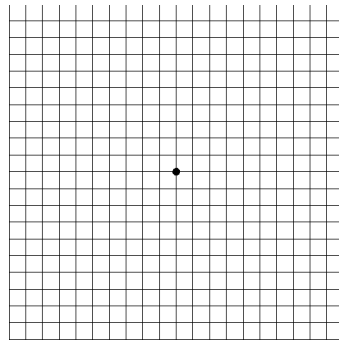
Anamnèse (visus de lecture, déformation de l'image, Scotome)

Examen clinique (visus à distance, visus de près, lampe à fente (biomicroscope), examen du fond de l'oeil avec dilatation de la pupille)

Octopus M2

Test des couleurs désaturé

Grille d'Amsler



Grille d'Amsler

Maculopathie précoce

Modérée à grave, vision (env. 0.5-0.1) maculopathie du point de fixation



Cornéa Verticillata

La chloroquine peut provoquer des dépôts lipidiques lysosomiaux non dégradés dans les cellules de l'épithélium cornéen. Se sont des dépôts cornéens pigmentaires très superficiels situés à la partie inférieure de la cornée.

Ces dépôts présentent un aspect stellaire ou verticille. On parle de : **cornéa verticillata**

La découverte d'une telle surcharge cornéenne n'impose pas obligatoirement l'arrêt du traitement.

Ces dépôts disparaissent généralement après le traitement.