



Atteintes chorio-rétiniennes révélant un cas de lupus érythémateux systémique

Razafindrajao TF¹, Rajaona RA¹, Razafindrazaka HA²,

Introduction

Le lupus érythémateux systémique (LES) est une maladie auto-immune chronique multisystémique évoluant par poussées et entrecoupées de rémissions(1). Il a une présentation clinico-biologique très variée. Le LES se caractérise par la production d'auto-anticorps pathologiques qui adhèrent aux surfaces cellulaires ou forment des complexes immuns qui se déposent dans les tissus, entraînant des lésions des organes cibles par le biais de mécanismes inflammatoires (2). Tous les organes peuvent être touchés. Les manifestations cutanées et articulaires sont les plus fréquentes(3). Ainsi, toutes les structures de l'œil, ses annexes et les voies optiques peuvent être touchées et la fréquence de l'atteinte ophtalmologique est estimée entre 3 et 30 %(1). Nous rapportons un cas de manifestations chorio-rétiniennes bilatérales révélant un LES chez une patiente âgée de 20 ans.

Observation

Il s'agit d'une jeune femme de 20 ans, ayant un antécédent de crise convulsive généralisée non étiquetée dans l'enfance, vue en consultation dans le service d'Ophtalmologie de l'Hôpital Joseph Ravoahangy Andrianavalona Antananarivo-Madagascar. Elle est venue en consultation pour une baisse de l'acuité visuelle bilatérale et progressive évoluant depuis 6 mois. L'examen ophtalmologique objective une meilleure acuité visuelle corrigée réduite à 2/10 et P4 du côté droit et 3/10 et P4 du côté gauche sur des yeux qui sont blancs et indolores. La pression intraoculaire est de 13 mmHg à l'œil droit et 14 mmHg à gauche. L'examen du fond d'œil retrouve de multiples exsudats cotonneux péripapillaires associés à un œdème papillaire, un œdème maculaire, des hémorragies rétinienne en flammèche,

et quelques décollements séreux de la rétine aux deux yeux (**Figure 1**).

Devant ce tableau faisant suspecter des atteintes oculaires liées au lupus, la patiente est adressée en Médecine Interne. L'examen clinique trouve un état général conservé, une pâleur cutanée muqueuse, une hypertension artérielle (HTA) grade 3 fluctuante associée à une dyspnée d'effort, un syndrome œdémato-ascitique avec une conservation de la diurèse, évoluant dans un contexte apyrétique. Le reste de l'examen est normal. Le bilan sanguin prescrit fait état d'une anémie isolée normocytaire normochrome arégénérative à 5,8 g/dl avec un taux de réticulocytes à 59 G/litre, un syndrome inflammatoire biologique (CRP à 23,7 mg/l), une créatininémie à 321 µmol/l soit un débit de filtration glomérulaire à 19 ml/min, urée

sanguine à 32,7 mmol/l, une hyponatrémie à 130 mmol/l sans dyskaliémie avec calcémie corrigée à 2,23 mmol/l et une phosphorémie à 1,79 mmol/l (0,87-1,45). La protéinurie des 24 heures est de 1,66 g avec une diurèse de 1 litre par jour. L'électrophorèse des protéines sériques montre une hypoprotidémie à 49 g/l, une hypoalbuminémie à 26,12 g/l. Le bilan immunologique montre des anticorps antinucléaires positifs, des anticorps antiphospholipides positifs. Les autres bilans immunologiques sont normaux. Une échographie doppler rénale évoque un stigmate de chronicité devant une différenciation cortico-médullaire avec des tailles rénales limites (94*38*52 mm à droite et 96*42*40 mm à gauche). Il faut noter une augmentation de l'indice de résistance au niveau des artères interlobaires en regard du pôle moyen du rein droit, sans syndrome obstructif et sans autres anomalies.

Un lupus érythémateux systémique (LES) avec un syndrome des antiphospholipides

(SAPL) associé a été retenu avec une atteinte hématologique, rénale et une vasculaire de la rétine.

Devant la créatininémie de départ à 321 µmol/l (DFG à 19 ml/mn) et le pronostic visuel en jeu, un traitement à base de Méthylprednisolone (500mg/j) en bolus durant 3 jours de suites suivie d'une injection intraveineuse de Cyclophosphamide (500 mg/m²) au quatrième jour est administré. Ce traitement est relayé par une corticothérapie per os à forte dose (1 mg/kg/j de prednisone). L'évolution est marquée par une nette amélioration de l'acuité visuelle à 7/10 à droite et 8/10 à gauche, par une aggravation de l'atteinte rénale avec une urée à 56 mmol/l, une créatininémie à 1099 µmol/l, une hyponatrémie sévère de compensation à 118,10 mmol/l. Une épuration extra-rénale est décidée. En post-dialyse, l'ionogramme sanguin et l'azotémie sont redevenus normaux. La créatininémie était à 511 µmol/l et la CRP était normale aussi.

Discussion

L'atteinte oculaire au cours du LES est retrouvée dans 3 à 30% de cas(1). Tous les éléments anatomiques de l'œil peuvent être touchés. La kératoconjonctivite sèche est de loin la manifestation la plus fréquente. L'atteinte neuro-ophtalmologique peut compromettre le pronostic fonctionnel(4).

Les lésions de la surface oculaire se présentent souvent sous forme de kératoconjonctivite sèche (25-35 %) bénigne ou compliquée d'ulcérations(5). Au niveau orbitaire, on peut observer des lésions à type de pseudotumeur inflammatoire, de myosite locale ou de panniculite lupique(6-8). L'atteinte palpébrale se traduit par les lésions de lupus discoïde qui affectent habituellement les zones photoexposées avec essentiellement des lésions du visage et du cuir chevelu(1). Elles peuvent être

associées à d'autres atteintes comme une blépharite, un chalazion, un trichiasis ou un œdème palpébral chronique(9). L'atteinte du segment antérieur est multiple. On peut trouver une atteinte de la cornée qui se manifeste par des érosions cornéennes récidivantes, une kératite interstitielle ou une kératite ulcéreuse périphérique, souvent associée à une atteinte sclérale à type de sclérite nécrosante (5,6,8). L'atteinte uvéale se manifeste par une uvéite antérieure d'intensité modérée(1). Les atteintes neuro-ophtalmologiques sont caractérisées par une neuropathie optique, des paralysies oculomotrices, des anomalies pupillaires, d'ophtalmoplégie internucléaire(4). Les atteintes du segment postérieur sont plus graves mais moins fréquentes(5).

Les lésions rétiniennes et choroïdiennes incluent classiquement une

rétinopathie lupique qui se manifeste par des exsudats cotonneux avec ou sans hémorragies, plus rarement par une occlusion de l'artère ou de la veine centrale de la rétine, et exceptionnellement par une choroïdopathie(4). Elle est habituellement observée chez les patients gravement malades ou hypertendus (10) comme c'est le cas de notre patiente.

La vascularite rétinienne occlusive est une complication rare du LES. Elle s'associe fréquemment au SAPL(6,8) comme pour notre cas. Elle révèle une forme sévère, multisystémique (dans notre cas une glomérulonéphrite rapidement progressive). La vascularite des branches de l'artère centrale de la rétine touche d'abord les artères périphériques, puis se rapproche de façon centripète vers la papille, expliquant les différents aspects d'hémorragies rétinienne observés au fond d'œil. Elle constitue une véritable urgence thérapeutique, nécessitant un traitement à base de corticoïde et d'immunosuppresseur (10).

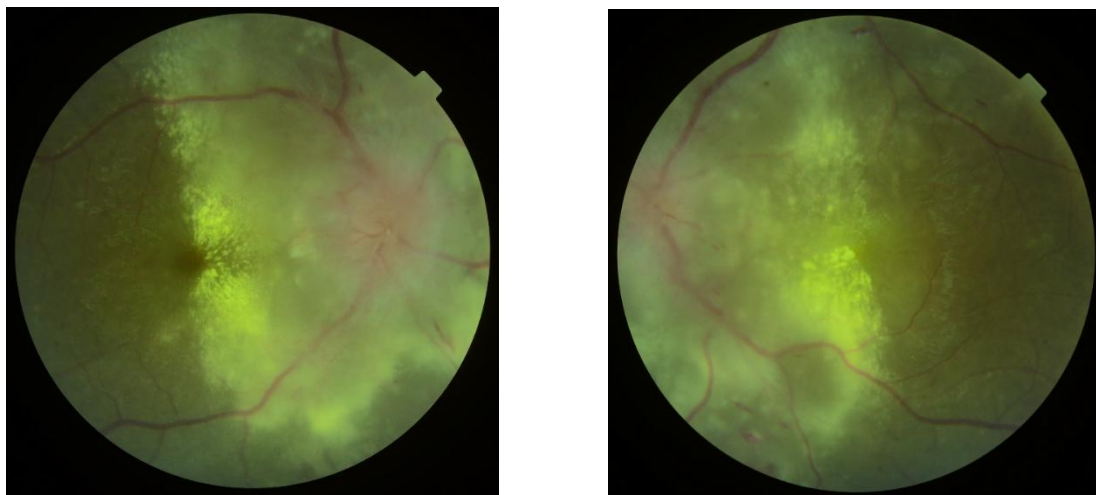
La choroïdopathie lupique peut aboutir à un décollement séreux de la rétine. Elle est habituellement d'origine ischémique. Elle est observée chez les patients présentant une néphropathie avec

une hypertension artérielle et une vascularite systémique. Plus rarement, elle est d'origine immunologique et serait due au dépôt de complexes immuns dans la choriocapillaire et à la présence d'auto-anticorps dirigés contre l'épithélium pigmentaire rétinien(10).

De règle, l'examen clinique complété par l'angiographie à la fluorescéine et/ou au vert d'Indocyanine est largement suffisant pour faire le diagnostic de la choroïdopathie(3). L'analyse et le suivi de l'accumulation du liquide séreux intra-rétinien, sous rétinien ou sous l'épithélium pigmentaire sont obtenus par la tomographie en cohérence optique [4]. Les diagnostics différentiels à éliminer sont la chorioretinopathie séreuse centrale surtout chez les patients sous corticothérapie, le syndrome de Vogt-Koyanagi-Harada, la coagulation intravasculaire disséminée, le purpura thrombotique thrombocytopénique et l'insuffisance rénale (5,6).

Son traitement repose essentiellement sur la corticothérapie par voie systémique et locale associée ou non à un immunosuppresseur avec recours fréquent au traitement immunosuppresseur en cas de corticorésistance (6).

Figures 1 : Rétinophotographie couleur fond d'œil droit et gauche



Aspect du fond d'œil droit (1a) et gauche (1b) montrant un œdème papillaire bilatéral avec exsudats rétinien très important prédominant à la région maculaire et un rétrécissement artériel diffus

Conclusion

Le lupus érythémateux systémique reste un diagnostic rare mais il est à évoquer devant des atteintes choroïdiennes et/ou rétinien. C'est une maladie grave nécessitant un diagnostic et un traitement urgent car d'une part ses atteintes oculaires peuvent mettre en jeu le pronostic visuel et d'autre part ses atteintes générales qui peuvent engager le pronostic vital à court terme.

Références

1. Jallouli M, Costedoat-Chalumeau N. Lupus érythémateux systémique. In : Sève P, Kodjikian L, dir. Œil et Maladies systémiques. Paris: Lavoisier; 2014. p. 157-165.
2. Read RW. Clinical mini-review: systemic lupus erythematosus and the eye. *Ocul Immunol Inflamm*. Jun 2004;12(2):87-99.
3. Dhingra S, Stavrou P. Indocyanine green angiography in systemic lupus erythematosus-associated uveitis. *Ocul Immunol Inflamm*. Mar 2004;12(1):69-73.
4. Idriss BA, Fouad C, Salima B, Meryem A, Hicham T. Choroïdopathie du lupus érythémateux systémique, à propos d'un cas. *Pan African Medical Journal*. 2013; 14: 1-4.
5. Peponis V, Kyttaris VC, Tyradellis C, et al. Ocular manifestations of systemic lupus erythematosus: a clinical review. *Lupus*. 2006;15:3-12.
6. Palejwala NV, Walia HS, Yeh S. Ocular manifestations of systemic lupus erythematosus: a review of the literature. *Autoimmune Dis*. 2012;29:898.
7. Santosa A, Vasoo S. Orbital myositis as manifestation of Systemic Lupus Erythematosus – a case report. *Postgrad Med J*. 2013;89:59.
8. Sivaraj RR, Durrani OM, Denniston AK, et al. Ocular manifestations of systemic lupus erythematosus. *Rheumatology (Oxford)*. 2007;46:1757-62
9. Mseddi M, Marrekchi S, Meziou TJ, et al. Lupus érythémateux discoïde et paupière. Une série de 9 patients. *J Fr Ophtalmol*. 2007;30:247-9.
10. Kamdar NV, Erko A, Ehrlich JS, Kim JW, Kambham N, Chertow GM. Choroidopathy and kidney disease: a case report and review of the literature. *Cases J*. May 2009;12;2:7425.