

La biopsie rénale a révélé une glomérulonéphrite extra-capillaire à un stade avancé. Le diagnostic d'une maladie Wegener avec atteinte ORL, ophtalmique, néphropathie avancée et hémorragie alvéolaire a été posé. Le patient a eu un traitement par immunosuppresseur (Endoxan) et corticoïdes (Cortancyl) ainsi que des séances de plasmaphérèse. L'évolution a été marquée par la régression des signes respiratoires, ORL et ophtalmique. Sur le plan rénal, une insuffisance rénale terminale au stade d'hémodialyse.

Conclusion

La granulomatose de Wegener est la plus rare des maladies systémiques. Elle survient principalement entre 40 et 60 ans et sans prédominance du genre.

La fréquence de l'atteinte oculaire varie de 28 à 87% et elle inaugure l'affection dans 10 à 23% des cas. Toutes les structures de l'œil et de ses annexes peuvent être concernées soit par l'extension par contiguïté d'une lésion granulomateuse de voisinage (sinus et fosses nasales essentiellement), soit par l'atteinte nécrosante focale des petits vaisseaux, tant artériolaires que veineux, par ischémie, thrombose et/ou hémorragie. Les atteintes ophtalmiques les plus retrouvées sont : la conjonctivite, l'épisclérite, la sclérite, la kératite, la névrite optique, l'ischémie du nerf optique et l'ischémie rétinienne. L'atteinte des glandes lacrymales est très rarement rapportée. Elle mérite d'être recherchée systématiquement par un scanner orbitaire lorsqu'ils existent des signes cliniques orbito-oculaires et notamment un ptosis.

L'atteinte de l'appareil lacrymal peut se manifester par une épiphora chronique, une dacryocystite ou une dacryo-adénite avec parfois formation de mucocèle et tuméfaction de la glande lacrymale.

Le traitement d'attaque de la maladie de Wegener associe une corticothérapie à fortes doses et un immunosuppresseur (cyclophosphamide). Ce traitement permet une rémission dans 80% des cas.

Après la rémission l'entretien peut être réalisé avec l'Azathioprine, le Méthotrexate, le cyclophosphamide oral ou le cotrimoxazole. Dans les formes réfractaires, les anticorps monoclonaux anti-TNF méritent d'être essayés si le pronostic visuel est mis en jeu. Des plasmaphérèses ont pu être réalisées avec succès.

En cas d'échec du traitement médical, ont également été proposées des gestes locaux de décompression ou une radiothérapie percutanée.

Références:

- 1-Montagnac R, Nyandwi J, Loisel G. Manifestations ophtalmologiques de la granulomatose de Wegener. Revue de la littérature à propos d'une observation. *Néphrologie et Thérapeutique* 2009 ; 5 : 603-613.
- 2- Lanza JT, Ku Y, Lucente FE, Har-EI G. Wegener's granulomatosis of the orbit: lacrimal gland involvement as a major sign. *Am J Otolaryngol.* 1995 Mar-Apr; 16: 119-22.
- 3-Damade R, Ziza JM, Cordonnier C, Rouchy JP. Lacrymal gland enlargement as a presenting feature of Wegeners granulomatosis. *Eur J Med.* 1993 Jan; 2: 59-60.
- 4-Ahmad B, Tarabishy MD, Schulte M. Wegener's Granulomatosis: Clinical Manifestations, Differential Diagnosis and Management of Ocular and Systemic Disease. *Survey of Ophthalmology* 2010; 55 (5): 429-444.

Chorioretinite séreuse centrale atypique chez un patient traité par corticothérapie systémique à long cours

Nibrass Chaker, Ahmed Chebil, Fedra Kort, Bouraoui Rim, Leila El Matri

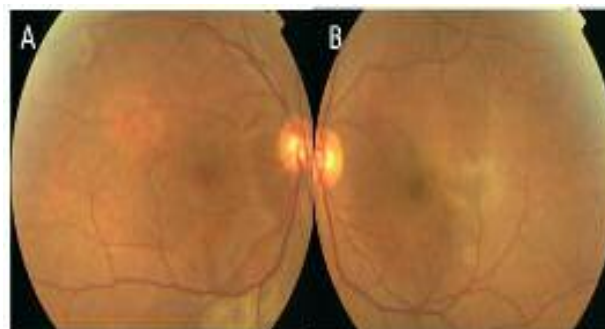
Service d'ophtalmologie B, institut Hédi Rais d'ophtalmologie de Tunis, Tunisie.

La chorioretinite séreuse centrale (CRSC) est une maculopathie idiopathique habituellement unilatérale de l'adulte jeune avec un tableau clinique et angiographique caractéristique. Le rôle des corticoïdes comme facteur déclenchant et/ou aggravant de la maladie est souvent noté. [1]. La CRSC peut prendre dans ces cas, des aspects très atypiques avec des formes bilatérales ou des formes avec des décollements séreux rétinien (DSR) multiples pouvant simuler une maladie de Vogt-Koyanagi-Harada ou des formes avec décollements bulleux exsudatifs inférieurs. L'amélioration voire la régression des signes cliniques et angiographiques est habituellement la règle après arrêt ou dégression de la corticothérapie [2]. Nous rapportons une forme sévère et atypique de CRSC chez un patient atteint de sarcoïdose traité par corticothérapie systémique à long cours.

Observation

Patient âgé de 48 ans atteint de pneumopathie interstitielle diffuse traité depuis 3 mois par 0.75mg/kg/jour de prédnisolone. Il a consulté pour un flou visuel bilatéral installé depuis 3 jours sans signes associés. L'acuité visuelle a été chiffrée à 2/10 à l'œil droit et 5/10 à l'œil gauche non améliorables. Le segment antérieur était calme aux deux yeux. L'examen biomicroscopique du fond d'œil a mis en évidence un décollement séreux rétinien maculaire (DSR) avec des altérations de l'épithélium pigmentaire bilatéraux, associés à un décollement séreux de l'épithélium pigmentaire (DSEP) de siège interpapillo-maculaire à droite et temporal supérieur à gauche (Figure 1).

Figure 1 : Clichés couleurs du fond d'œil : un décollement séreux rétinien maculaire aux deux yeux plus, associé à un décollement séreux de l'épithélium pigmentaire de siège interpapillo-maculaire à droite (A) et temporal supérieur à gauche (B) et à des altérations de l'épithélium pigmentaire aux deux yeux.



L'angiographie à la fluorescéine (AF) montrait une hyperfluorescence précoce et localisée sous forme de multiples points de fuite avec un remplissage tardif et inhomogène des DSR, ainsi que de nombreux DSEP, dont certains de taille supérieure à trois diamètres papillaires. (Figure 2). L'angiographie au vert d'indocyanine (ICG) a

objectivé un retard de remplissage choroïdien avec de multiples zones hyperfluorescentes (Figure 3). La tomographie en cohérence optique (OCT) a confirmé la présence des DSR et de larges DSEP (Figure 4). La corticothérapie a été, réduite progressivement à la dose de 0.3mg/kg/jour, entraînant une amélioration fonctionnelle et une réduction des signes exsudatifs aux examens de contrôle (Figure 5).

Figure 2 : Clichés tardifs d'angiographie à la fluorescéine : l'hyperfluorescence précoce et localisée sous forme de multiples points de fuite avec un remplissage tardif et inhomogène des DSR. De nombreux DSEP, certains de taille supérieure à 3 diamètres papillaires.

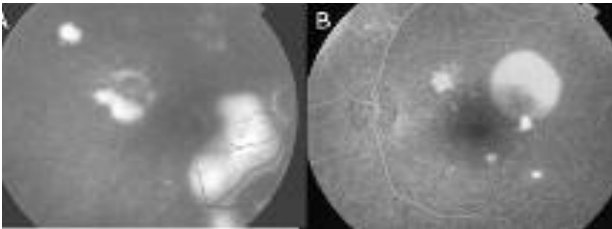


Figure 3 : Clichés tardifs d'angiographie au vert d'indocyanine : retard de remplissage choroïdien avec de multiples zones hyperfluorescentes aux deux yeux.

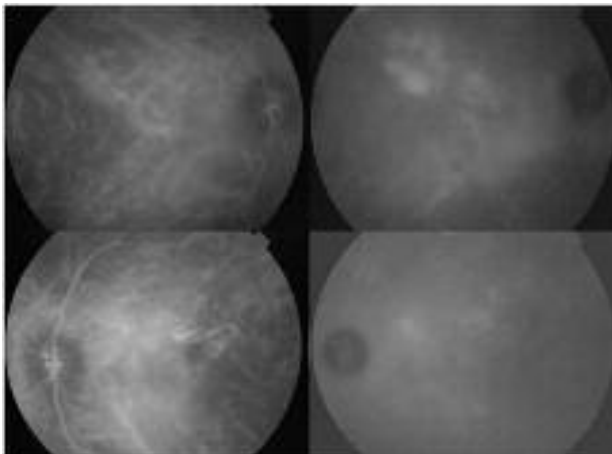


Figure 4 : Coupe tomographique (TD OCT) passant par la macula : multiples décollements de l'épithélium pigmentaire associés à un DSR et un épaissement de la rétine neurosensorielle.

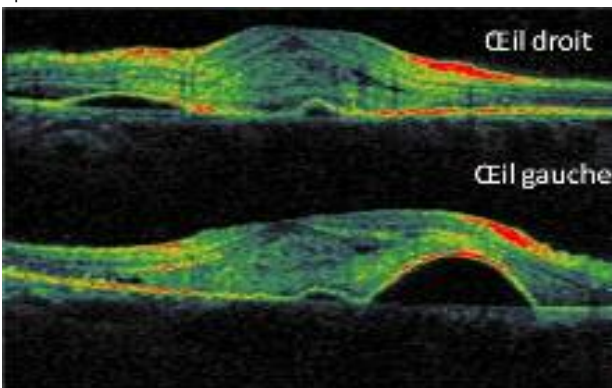
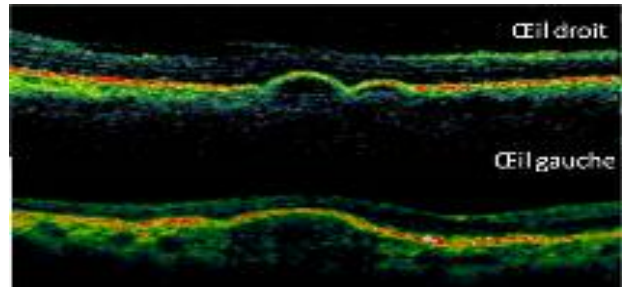


Figure 5 : Coupes tomographique après dégression de la corticothérapie : réapplication des décollements de l'épithélium pigmentaire avec disparition des DSR.



Conclusion

Le rôle déclenchant ou aggravant des glucocorticoïdes dans la CRSC est actuellement bien établi [1,3]. Ce phénomène serait lié à une réduction de l'absorption apicale des fluides par l'épithélium pigmentaire et une aggravation des troubles de perméabilité de la choriocapillaire causées par des taux élevés de corticostéroïdes endogènes ou exogènes [4]. La prise de corticoïdes doit être systématiquement recherchée chez tout patient présentant une CRSC surtout dans les formes atypiques. Les doses doivent être diminuées quand c'est possible afin d'améliorer le pronostic visuel.

Références

- 1- Sato H, Ito S, Nagai S, Murasawa A, Wada Y, Murakami S, et al. Atypical severe central serous chorioretinopathy in a patient with systemic lupus erythematosus improved with a rapid reduction in glucocorticoid. *Mod Rheumatol* 2013 ;23:172-4.
- 2- Steichen O, Chauveheid MP, Lidove O, Doan S, Papo T Iatrogenic central serous chorioretinopathy during glucocorticoid therapy for temporal arteritis *La revue de médecine interne* 2006; 27: 702-5.
- 3- Otsuka S, Ohba N, Nakao K. A long-term follow-up study of severe variant of -central serous chorioretinopathy. *Retina* 2002; 22:25-32.
- 4- Sharma T, Shah N, Rao M, Gopal L. Visual outcome after discontinuation of corticosteroids in atypical severe central serous chorioretinopathy. *Ophthalmology* 2004; 111:1708-14.