

Les atteintes oculaires au cours du lupus érythémateux systémique (LES)

Eye damage in systemic lupus erythematosus (LES)

- Nom complet : **KHAOULA BOUKILI**
- Affiliation : Service d'ophtalmologie – Hôpital 20 Aout, Université Hassan II - Faculté de médecine et de pharmacie. Casablanca –Maroc.
- Adresse postale : 15 Rue George Sand résidence Snoussi 5 premier étage appartement numéro 7, Valfleuri, Casablanca, Maroc, 20390

Co-auteurs :

- **ASMAA BAMOUSSI,**
Service d'ophtalmologie – Hôpital 20 Aout, Université Hassan II - Faculté de médecine et de pharmacie. Casablanca –Maroc.
- **LOUBNA ELMAALOU,**
Service d'ophtalmologie – Hôpital 20 Aout, Université Hassan II - Faculté de médecine et de pharmacie. Casablanca –Maroc.
- **BOUCHRA ALLALI,**
Service d'ophtalmologie – Hôpital 20 Aout, Université Hassan II - Faculté de médecine et de pharmacie. Casablanca –Maroc.
- **ASMAA ELKETTANI,**
Service d'ophtalmologie – Hôpital 20 Aout, Université Hassan II - Faculté de médecine et de pharmacie. Casablanca –Maroc.

Résumé du travail

L'objectif de notre travail est de décrire la présentation clinique, les modalités thérapeutiques et évolutives de 6 patients présentant des complications oculaires rares au cours du lupus érythémateux systémique (LES)

Matériels et méthodes : Il s'agit d'une étude rétrospective et descriptive intéressant tous les sujets admis pour une complication oculaire du lupus entre 2016 et 2021. Nous avons exclu de l'étude les patients admis pour complications des antipaludéens de synthèse.

Résultats : 6 patientes ont été incluses dans notre étude, le LES était retenu chez tous les cas sur les critères de l'ACR 1997. L'atteinte oculaire était inaugurale chez 1 seul cas. L'âge moyen des patientes est de 42 ans. Nous avons retrouvé comme atteinte ophtalmologique une névrite optique, une choroidopathie bilatérale, une sclérite nodulaire, une vascularite rétinienne, une occlusion de la veine centrale de la rétine et une dacryoadénite. Toutes nos patientes avaient une atteinte cutanée, articulaire et hématologique. L'évolution était favorable chez 5 cas, avec une acuité visuelle finale supérieure à 7/10.

Discussion :

L'atteinte oculaire n'est pas classique au cours du LES avec une fréquence qui varie de 3 à 30% des cas. L'atteinte rétinienne est la plus sévère des atteintes oculaires, et elle est considérée comme marqueur d'activité du LES, elle est généralement associée à un bon pronostic visuel mais à une diminution de la survie. La neuropathie optique est en revanche très rare estimée à seulement 1% des cas et exceptionnellement révélatrice de la maladie lupique comme c'était le cas chez notre patiente. La choroidopathie lupique est habituellement d'origine ischémique, et il est important de faire la part des choses avec la choriorétinite séreuse centrale chez un malade sous corticothérapie. Enfin, la dacryoadénite est une complication exceptionnelle dans la LES, à notre connaissance, notre cas est le quatrième décrit dans la littérature.

Conclusion :

Notre travail décrit des complications oculaires diverses et rares du LES, survenues en période d'activité de la maladie. Nous incitons sur l'intérêt d'un suivi ophtalmologique de tout patient diagnostiqué d'un LES. De même, il faut penser au lupus devant des atteintes ophtalmologiques atypiques avec un bilan étiologique initial normal.

Date of Submission: 27-03-2021

Date of Acceptance: 31-03-2021

Les atteintes oculaires au cours du lupus érythémateux systémique (LES)

I. Introduction :

Les atteintes oculaires au cours du lupus érythémateux systémique (LES) sont rares. Toutes les structures de l'œil peuvent être touchées par un mécanisme inflammatoire, thrombotique, infectieux ou iatrogène. Nous présentons l'aspect clinique, les modalités diagnostiques et thérapeutiques, ainsi que le pronostic de 7 patientes admises dans notre structure pour atteinte oculaire au cours d'un lupus érythémateux disséminé.

II. Matériel et méthodes :

Notre série comporte 6 patientes, dont 5 sont suivies pour un LES diagnostiqué sur les critères de l'ACR 1997, et une a été diagnostiquée après l'atteinte oculaire. Toutes les patientes ont bénéficié d'un examen ophtalmologique détaillé, incluant une mesure de l'acuité visuelle corrigée, un examen du segment oculaire de l'œil, un tonus oculaire, un examen du fond d'œil, une OCT maculaire, et une angiographie rétinienne à la fluorescéine pour les patients avec atteinte rétinienne. Toutes les patientes ont été examinées par un interniste et ont bénéficié d'un bilan biologique comprenant un bilan infectieux, une NFS, une vitesse de sédimentation, une CRP, une sérologie de la syphilis, le dosage du facteur rhumatoïde, des anticorps anti-nucléaires et anti-DNA natifs, le dosage du complément sérique et de l'enzyme de conversion. Des radiographies des articulations étaient pratiquées selon le contexte. Une IRM cérébrale a été pratiquée chez la patiente avec œdème papillaire. Le traitement était variable en fonction de la sévérité de l'atteinte oculaire est générale.

III. Résultat :

Toutes les patientes étaient de sexe féminin, ayant des âges variant entre 25 et 60 ans, avec une moyenne d'âge de 42 ans. Les caractéristiques cliniques de nos patientes sont décrites dans le tableau 1.

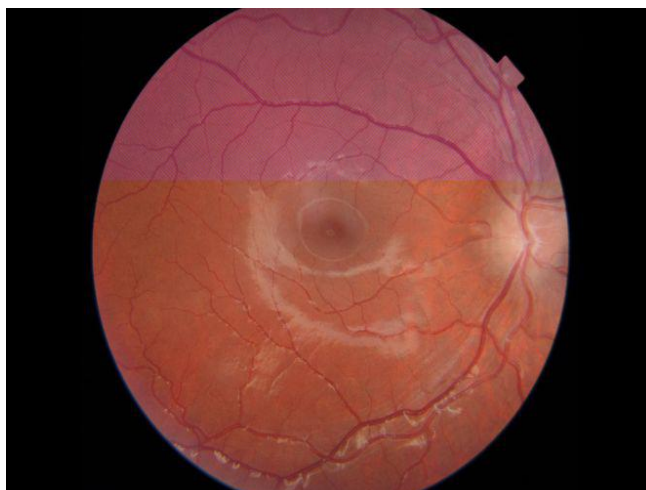
	Patiente 1	Patiente 2	Patiente 3	Patiente 4	Patiente 5	Patiente 6
Age	25	60	34	40	40	56
Sexe	F	F	F	F	F	F
Œil atteint	OD	OD	OG	OG	OD	OG
Durée d'évolution du LES	Inaugurale	7 ans	5 ans	8 ans	8 ans	5 ans
Type d'atteinte oculaire	Neuropathie optique	OVCr et hyalite	Vascularite rétinienne	Scélrite nodulaire	Choroidopathie	Dacryoadénite
MAVC initiale	1/10	MDD	5/10	10/10	10/10	10/10
MAVC finale	9/10	1/10	5/10	10/10	10/10	10/10

Tableau 1 : Caractéristiques cliniques des patientes
MAVC : moyenne d'acuité visuelle corrigée

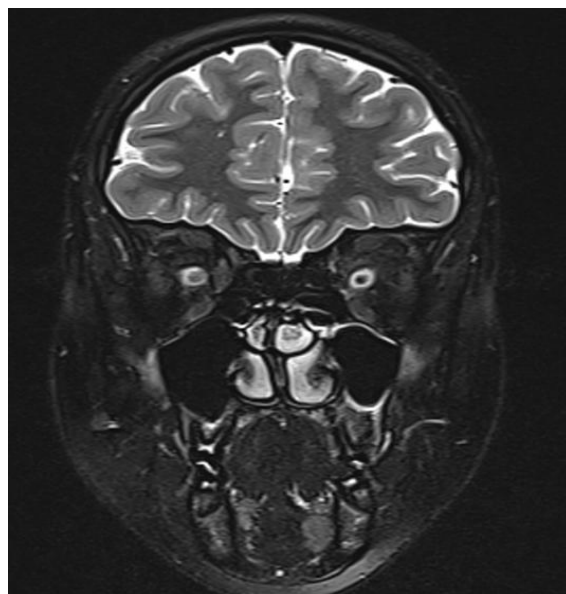
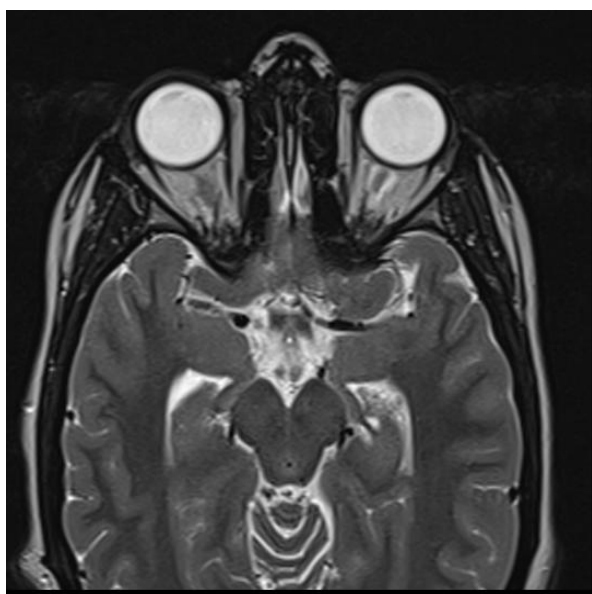
Description des cas :

Cas 1 :

La première observation est celle d'une patiente de 25 ans, sans antécédents pathologiques particuliers en dehors d'une notion de photosensibilité. La patiente a présenté une baisse brutale indolore de l'acuité visuelle de l'œil droit. L'acuité visuelle était limitée à 1/10° à droite. L'examen du segment antérieur est normal, le tonus oculaire était normal. Au fond de l'œil on a objectivé un œdème papillaire grade deux, la macula était normale. L'examen de l'œil gauche était strictement normal avec une acuité visuelle à 10/10°. L'examen général a objectivé des douleurs à la mobilisation des petites articulations de la main, et un aspect d'un érythème facial en aile de papillon. Une IRM cérébrale a été réalisée, objectivant un épaississement du nerf optique droit. Un bilan étiologique a été demandé objectivant un taux élevé d'anticorps anti-ADN natif et d'anticorps antinucléaires. La patiente a bénéficié d'un bolus de corticoïde injectable et d'un relais par voie orale. L'évolution a été favorable avec une acuité visuelle finale de 9/10, la patiente ayant gardé une atteinte du champ visuel séquellaire (indice de déviation moyenne de -8 dB).



a



b

Figure a : fond d'œil de l'œil droit montrant l'œdème papillaire

Figure b : coupes coronale et sagittale en IRM cérébrale montrant un épaississement du nerf optique droit

Cas 2 :

C'est une patiente de 60 ans, hypertendue sous traitement, suivie pour LES depuis 7 ans sous traitement immunosuppresseur depuis 1 an. La patiente a accusé une amputation du champ visuel de l'œil droit. L'acuité visuelle était de 6/10, le test à la fluorescéine a objectivé une sécheresse oculaire sévère avec une kératite ponctuée superficielle. Le segment antérieur était sans signes d'uvéite antérieure. On a noté la présence d'un tyndall vitréen cellulaire. L'examen du fond d'œil droit a montré des signes d'une occlusion de la veine centrale de la rétine compliquée d'un œdème maculaire. L'angiographie à la fluorescéine a objectivé une ischémie rétinienne périphérique diffuse et une diffusion maculaire. La patiente a bénéficié d'injection intra vitréenne d'anti-VEGF et d'une photo coagulation pan rétinienne. L'acuité visuelle finale après 3 mois de recul est de 6/10.



Figure : Image du fond d'œil droit montrant des signes d'une occlusion de la veine centrale de la rétine

Cas 3 :

C'est l'observation d'une patiente de 34 ans, suivie pour LES sous corticothérapie orale. La patiente a présenté un flou visuel de l'œil gauche. A l'examen elle avait des signes de vascularite rétinienne mixte, avec un tyndall vitréen cellulaire. L'examen du laboratoire a montré un syndrome inflammatoire biologique et un bilan infectieux négatif. L'évolution était bonne sous bolus de corticothérapie injectable suivi par un relai par voie orale.



Figure : image du fond d'œil gauche montrant les signes de vascularite, notamment un engainement péri-vasculaire et des vaisseaux grêles



Figure : aspect d'érythème malaire chez la patiente suivie pour LES compliqué de vascularite rétinienne

Cas 4 :

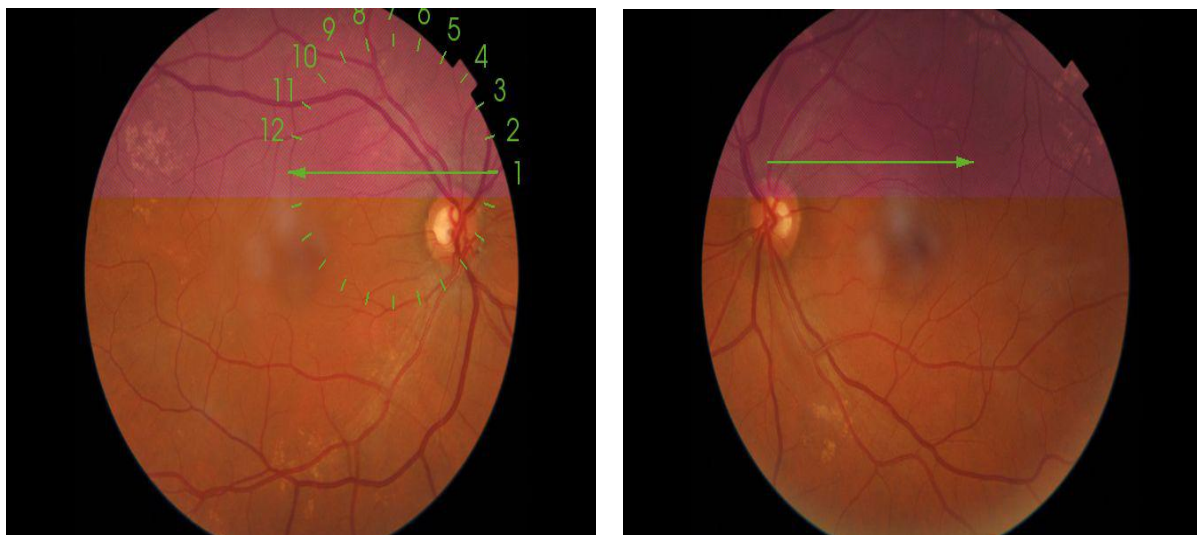
C'est le cas d'une patiente de 40 ans, suivie pour LES sous corticothérapie orale, admise pour sclérite antérieure nodulaire de l'œil gauche non compliquée. L'évolution était bonne sous corticothérapie topique.



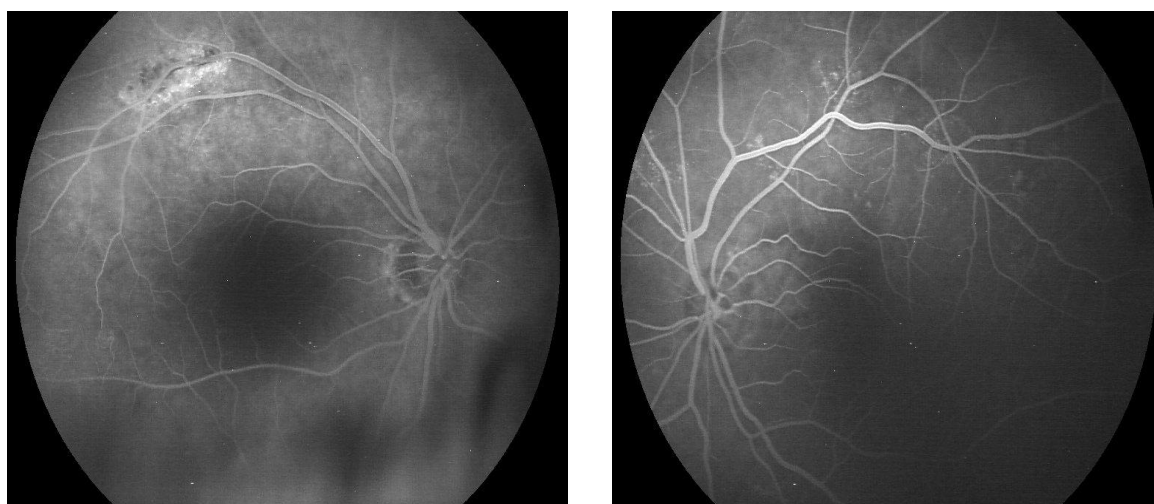
Figure : aspect de sclérite antérieure nodulaire de l'œil gauche

Cas 5 :

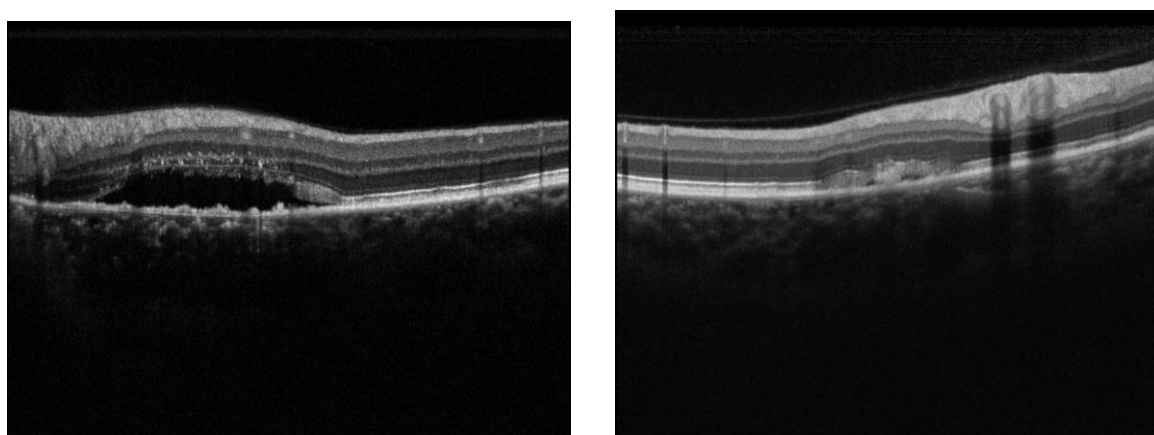
Une patiente de 40 ans suivie pour lupus sous traitement immunosuppresseur a été admise pour examen ophtalmologique de control. L'acuité visuelle était de 10/10 aux deux yeux. On n'a pas objectivé de signes d'uvéite. On a noté un mauvais reflet maculaire en bilatéral. L'OCT maculaire a retrouvé un décollement séreux rétinien supéro-temporal bilatéral plus accentué à droite et entouré de points hyper réfléchifs, sans décollement de l'épithélium pigmentaire. L'angiographie rétinienne n'a pas montré de diffusion de la fluorescéine. La patiente a bénéficié d'un bolus de corticothérapie injectable. L'évolution a été marqué par la persistance d'une lame de décollement séreux rétinien en bilatéral.



a : images du dond d'œil droit et gauche



b : angiographie rétinienne à la fluorescéine



c : la coupe OCT maculaire

Figure : a, b, c : noter le DSR supéro- temporal entouré de points hyper-réflectifs. A gauche on note un mauvais reflet maculaire au fond d'œil, une angiographie sans signes de diffusion et une lame de DSR supéro--temporal avec interruption de la ligne des photorécepteurs à son niveau.

Cas 6 :

C'est une patiente de 55 ans, suivie pour LES sous immunosuppresseurs, admise pour tuméfaction douloureuse de l'angle supéro-externe de l'œil gauche. La TDM orbito-faciale était en faveur d'une dacryoadénite. L'évolution a été spontanément favorable.



Figure : aspect d'une tuméfaction de l'angle supéro--externe de l'orbite gauche en rapport avec une dacryoadénite.

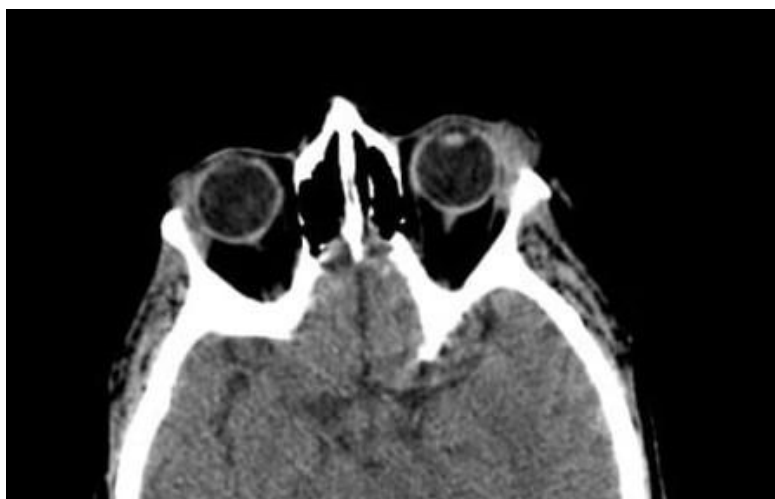


Figure : TDM orbitaire de la patiente montrant une infiltration de la glande lacrymale gauche.

IV. Discussion :

Le lupus érythémateux disséminé ou systémique (LED-LES) est une maladie auto-immune, aux manifestations cliniques polymorphes, et il est quasi-impossible d'en décrire une forme typique.

Malgré les grandes avancées réalisées dans la connaissance de l'étiopathogénie de cette pathologie, le puzzle est encore incomplet. Une interaction complexe entre des facteurs génétiques, hormonaux et environnementaux est incriminée dans sa survenue.

L'atteinte ophtalmologique est rarement décrite au cours d'un lupus (20% des cas selon les données de littérature¹) et reste dominée par la sècheresse oculaire.

Les paupières peuvent être touchées par l'atteinte cutanée comme on peut retrouver une blépharite.² L'atteinte musculaire inflammatoire peut intéresser les muscles oculomoteurs.^{3 4 5} La kératoconjonctivite sèche

¹ Sayjal J, Padel LT. Ocular manifestations of autoimmune disease. J AM Fam Physician 2002.

² Clinical mini-review: systemic lupus erythematosus and the eye. Ocul Immunol Inflamm. 2004 Jun; 12(2):87-99

³ S Serop ,Orbital myositis secondary to systemic lupus erythematosus. Acta Ophthalmol (Copenh). 1994 Aug;72(4):520-3

⁴ Santosa A, Vasoo S. Orbital myositis as manifestation of systemic lupus erythematosus—a case report. Postgrad Med J 2013; 89:59

est la complication oculaire la plus répondeuse du LES, avec ou sans syndrome Goujerot Sjogren secondaire associé.⁶ Des auteurs suggèrent que l'atteinte cornéenne peut être évaluée en tant que marqueur d'activité de la maladie.⁷

Des cas de pseudotumeur inflammatoires de l'orbite compliquant un LES ont été reportés.⁸ Un seul cas de Dacryo-adénite bilatérale révélant un LES a été décrit dans la littérature. Notre patiente a présenté une dacryoadénite unilatérale concomitante à une poussée inflammatoire de son LES connu, ce qui nous a permis de rattacher son atteinte orbitaire à sa pathologie systémique. La bonne évolution sous corticothérapie renforce notre théorie diagnostique, et de ce fait la biopsie ne s'est pas imposée.

Les sclérites et épisclérites sont rares au cours du LES, leur survenue peut indiquer l'activité de la maladie,⁹ comme elles peuvent en être révélatrices.¹⁰ Le traitement dépend de la sévérité de l'atteinte, il inclut les corticoïdes par voie topique, latéro-bulbaire ou général, ainsi que les immunosuppresseurs. La sclérite postérieure est une forme plus sévère qui peut mettre en jeu le pronostic fonctionnel par le biais des complications rétinienne.¹¹ Notre patiente a présenté un premier épisode de sclérite au cours d'une poussée inflammatoire de son LES, et elle a bien répondu au traitement médical. Aucune récurrence n'est survenue après un recul de 2 ans.

Dans une revue de littérature incluant 63 études sur les étiologies des uvéites, la prévalence moyenne du LES était de 0.47%. 5 études ont rapporté des cas d'uvéite antérieure isolée. 2 études ont rapporté une uvéite intermédiaire, une pan uvéite avec atteinte postérieure a été reporté dans une seule étude.¹² La vascularite rétinienne dans le cadre d'un LES n'est pas classique, surtout en l'absence d'un syndrome des anti phospholipides associé. La physiopathologie de l'atteinte rétinienne est incertaine, on suggère l'effet des complexes immuns circulant sur les vaisseaux rétiens.¹³

Sur le plan histologique, ont été retrouvé des signes de fibrose et des thrombose de la paroi vasculaire sans signes d'inflammation.¹⁴ Dans notre observation le diagnostic du lupus était déjà établi avant l'atteinte oculaire, nous avons quand même réalisé un bilan biologique à visé étiologiques afin d'écartier les autres diagnostics notamment la maladie de Behçet, la sarcoidose, la tuberculose et la syphilis. Dans notre observation le tableau est celui d'une vascularite mixte atteignant le pôle postérieur de la rétine, occlusive, avec une capillarite associée. Dans la littérature on retrouve des cas de vascularite rétinienne de sévérité moyenne comme notre cas,¹⁵ et d'autres plus sévères et compliquées d'hémorragie intra vitréenne et de décollement de rétine.¹⁶

⁵ Peter Owen Jenkins. Systemic Lupus Erythematosus Presenting as Orbital Myositis. *Neuro-ophthalmology*. 2014; 38(5): 264–267.

⁶ Chen A et al. Severity of dry eye syndrome is related to anti-dsDNA autoantibody in systemic lupus erythematosus patients without secondary Sjogren syndrome: A cross-sectional analysis. *Medicine (Baltimore)*. 2016 Jul;95(28): e4218.

⁷ Resch MD, Marsovszky L, Németh J, Bocskai M, Kovács L, Balog A. Dry eye and corneal langerhans cells in systemic lupus erythematosus. *J Ophthalmol*. 2015;2015:543835. doi:10.1155/2015/543835

⁸ Rico M, Díaz-López JB, Peña J, Oliva-Nacarino P. Latent orbital pseudotumor secondary to systemic lupus erythematosus. *Clin Case Rep*. 2016;4(11):1065–1067. Published 2016 Sep 21. doi:10.1002/ccr3.697

⁹ Wang L. Clinical characteristics of 4 cases of scleritis associated with systemic lupus erythematosus. *Beijing Da Xue Xue Bao Yi Xue Ban*. 2016 Dec 18;48(6):1081-1085

¹⁰ Foster CS. Immunosuppressive therapy for external ocular inflammatory disease. *Ophthalmology*, 1980, vol. 87 (pg. 140-50)

¹¹ Wang L, Yang Y, Jia Y, Miao H, Zhou YS, Zhang XY, Clinical characteristics of 4 cases of scleritis associated with systemic lupus erythematosus]. *Beijing Da Xue Xue Bao Yi Xue Ban*. 2016 Dec 18; 48(6):1081-1085

¹² Kevin Gallaghe et al. Association of Systemic Lupus Erythematosus With Uveitis *JAMA Ophthalmol*. 2015;133(10):1190-1193. doi:10.1001/jamaophthalmol.2015.2249

¹³ Nag TC, Wadhwa S. Vascular changes of the retina and choroids in SLE: pathology and pathogenesis. *Curr Neurovasc Res*. 2006;3:159-168.

¹⁴ Old DH, Feiner L, Henkind P. Retinal arterial occlusive disease in systemic lupus erythematosus. *Arch Ophthalmol*. 1977;95:1580-1585

¹⁵ R.Meckenstoc. Lupus érythémateux actif disséminé (LEAD) avec vascularité rétinienne sévère. *La Revue de Médecine Interne*. Volume 38, Supplement 1, June 2017, Pages A180-A181

L'atteinte rétinienne met en jeu le pronostic visuel du patient atteint, le traitement est de ce fait urgent, reposant principalement sur le traitement immunosuppresseur qui a montré son efficacité dans la matière.¹⁷ Notre patiente s'est améliorée sous corticothérapie intraveineuse pendant 3 jours et un relais par voie orale par la prednisolone à la dose de 1mg/kg/jr associée à la cyclophosphamide. La dégression de la corticothérapie a été faite lentement et prudemment en consentement avec les internistes sur une période de 4 mois.

L'atteinte oculaire dans le cadre d'un LES peut aussi intéresser la choroïde par un mécanisme principalement ischémique. Une trentaine de cas ont été rapportés. Sur une revue de littérature incluant 47 yeux atteints de 28 patients, l'atteinte était bilatérale dans 68% des cas. La choroidopathie associée à une néphropathie lupique dans 64% des cas et une atteinte du système nerveux central dans 36% des cas. Dans la même revue, les auteurs ont rapporté une bonne évolution de la choroidopathie après contrôle thérapeutique du LES dans 82% des cas.¹⁸ Notre patiente a présenté une atteinte extra maculaire ce qui explique l'acuité visuelle conservée et la découverte fortuite. Les investigations cliniques et paracliniques n'ont pas retrouvé d'hypertension artérielle ni de néphropathie qui doivent être recherchées systématiquement, l'HTA étant présente dans 50% des cas rapportés dans la littérature.¹⁹, et pouvant aggraver la choroidopathie.²⁰ L'évolution est généralement bonne sous traitement^{xviii_21}.

L'occlusion de la veine centrale de la rétine est une complication connue du LES.²²⁻²³ plusieurs cas ont été rapportés dans la littérature. Notre patiente avait une forme ischémique d'OVCR, expliquant la récupération visuelle médiocre. L'œdème maculaire associé aux formes œdémateuse est parfois difficile à traiter. Les anti-VEGF ont montré une efficacité meilleure dans le traitement des formes non ischémiques.²⁴ Il est important de rappeler la nécessité de prendre en charge les facteurs aggravant éventuels, notamment une HTA associée.

V. Conclusion :

Notre travail rapporte des observations des différentes complications oculaires du LES, dont certaines sont très rares. Nous voulons rappeler à travers ces cas la nécessité d'un contrôle ophtalmologique rapproché des patients atteints de LES, l'atteinte oculaire pouvant précéder des complications systémiques. L'évolution était favorable chez 5 patientes (sur un total de 6) sous traitement médical adapté et prescrit à temps. Le contrôle de la maladie générale et le suivi s'imposent vu le risque de récurrence.

Conflits d'intérêts :

Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêts.

Contribution des auteurs :

Tous les auteurs ont participé à la prise en charge des patientes et à la rédaction du manuscrit. Tous les auteurs ont lu et approuvé la version finale du manuscrit.

¹⁶ CHIRAG P. SHAH, MD, MPH. Lupus Uveitis, Vasculitis, and Choroidopathy. *Lupus Uveitis, Vasculitis, and Choroidopathy*

¹⁷ Dooley MA, Ginzler EM. Newer therapeutic approaches for systemic lupus erythematosus: immunosuppressive agents. *Rheum Dis Clin North Am.* 2006;32:91-102.

¹⁸ 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.* 2009 May 12; 2(0):7425.

¹⁹ Sabine Kouprianoff, Christophe Chiquet, Laurence Bouillet, and Jean-Paul Romanet. OCT Follow-up of systemic lupus erythematosus choroidopathy, *Ocular Immunology & Inflammation*, 18(2), 113–115, 2010 Copyright © 2010 Informa Healthcare USA, Inc. ISSN: 0927-3948 print/ 1744-5078 online

²⁰ Hannouche D, Korobelnik JF, Cochereau I et al (1995) Systemic lupus erythematosus with choroidopathy and serous retinal detachment. *Int Ophthalmol* 19:125–127

²¹ Idriss BA, Fouad C, Salima B, Meryem A, Hicham T. Choroidopathie du lupus érythémateux systémique, à propos d'un cas [Choroidopathy of systemic lupus erythematosus: about a case]. *Pan Afr Med J.* 2013;14:119. Published 2013 Mar 28. doi:10.11604/pamj.2013.14.119.1090

²² Noma H, Shimizu H, Mimura T. Unilateral macular edema with central retinal vein occlusion in systemic lupus erythematosus: a case report. *Clin Ophthalmol.* 2013;7:865–867. doi:10.2147/OPHTH.S44341

²³ Arevalo JF, Lowder CY, Muci-Mendoza R. Ocular manifestations of systemic lupus erythematosus. *Curr Opin Ophthalmol.* 2002;13(6): 404–410.

²⁴ Kriechbaum K, Michels S, Prager F, et al. Intravitreal Avastin for macular oedema secondary to retinal vein occlusion: a prospective study. *Br J Ophthalmol.* 2008;92(4):518–522.