



OPHTALMIE SYMPATHIQUE : Modalités diagnostiques, thérapeutiques et évolutifs (A propos de 8 cas)

Z. Jaja,
M. Derkoui,
S. Tachfouti,
O. Cherkaoui,
A. Amazouzi,
R. Daoudi
Service d'ophtalmologie A
Hopital des spécialités –Rabat

INTRODUCTION

L'ophtalmie sympathique est une forme rare d'uvéite bilatérale de tout le tractus uvéal, survenant après un traumatisme oculaire perforant ou chirurgical.

La présentation clinique de l'ophtalmie sympathique est celle d'une uvéite diffuse, généralement granulomateuse, avec une réponse inflammatoire intéressant l'œil traumatisé, ou « sympathisant », ainsi que l'œil Adelphe, ou « sympathisé ». Le délai entre le traumatisme et le début de l'inflammation peut aller de quelques jours à plusieurs décennies.

Le but de notre travail est de mettre l'accent sur la gravité de l'ophtalmie sympathique et la nécessité de surveiller de très près un malade après un traumatisme perforant et l'intérêt d'un traitement immunosuppresseur qui permet d'améliorer le pronostic fonctionnel.

OBSERVATIONS :

Nous présentons huit cas d'ophtalmie sympathique recensés et suivies au service d'ophtalmologie A à l'hôpital des spécialités de Rabat entre les années 1985 et 2010. L'âge moyen des patients était de 29,25 ans [12,52], le délai moyen de consultation était de 19,8 mois ; 5 de nos patients ont développé la maladie au cours de la première année.

Le sexe ratio H/F est de 3 ceci montre une prédominance masculine dans notre série. Le principal motif de consultation était un œil rouge douloureux avec baisse de l'acuité visuelle.

L'acuité visuelle allait de mouvement de doigts à 4/10/ avec une moyenne de 1/10/.

Tous les patients avaient comme antécédent un traumatisme oculaire ; 5 patients avaient une plaie de cornée qui a été suturée, 2 patients avaient un éclatement de globe chez qui on a fait une eviscération, un seul patient avait une plaie sclérale qui a été suturée.

Chez tous les patients l'examen clinique a trouvé une uvéite totale ; granulomateuse dans 4 cas et compliquée de DSNE dans 3 cas, les nodules de Dalen Fuchs étaient présents chez 4 de nos patients. Un œdème papillaire était présent chez 2 patients.

Par ailleurs tous nos patients présentaient une méningite lymphocytaire à la ponction lombaire.

Tous les patients ont bénéficié d'un examen paraclinique inflammatoire et infectieux complet dans le cadre du bilan étiologique d'une uvéite.

Tous les bilans étaient négatifs et donc le diagnostic d'ophtalmie sympathique était retenu.

Tous les patients ont bénéficié d'une angiographie, sauf un seul patient à cause des troubles des milieux, qui a montré principalement ; un œdème papillaire, un DSNE, des points d'hyperfluorescence choroïdienne aux temps précoces correspondant aux nodules de Dalen Fuchs. Le traitement a fait recours à une corticothérapie seule sous forme de bolus sur 3 jours relayée par une corticothérapie orale chez 3 patients.

Le reste de nos patients ont bénéficié d'une corticothérapie associée à un traitement immunosuppresseur.

Le chlorambucil était utilisé chez 3 patients.

L'azathioprine chez un seul patient.

Le cyclophosphamide était utilisé chez un seul patient.

L'énucléation de l'œil sympathisant a été réalisée chez un seul patient.

L'évolution était satisfaisante chez la majorité de nos patients ; 6 patients ont récupéré un AV qui varie entre 3/10/ et 10/10/.

Une récurrence a été notée chez 2 de nos patients ayant nécessité le recours à un traitement immunosuppresseur.

L'évolution était décevante chez deux de nos patients et était marquée par une phytose du globe.

Dans notre série on n'a pas eu de complications liées au traitement immunosuppresseur ; par contre on a eu des complications liées à la corticothérapie : une hypertension jugulée par un traitement hypotonisant et une cataracte ayant nécessité une phacodébridation chez le même patient.

DISCUSSION

Généralement moins de 1%, voire moins de 0,1% des cas d'uvéites dans la plupart des grandes séries internationales (1). Ainsi selon Gomi et al l'incidence de l'ophtalmie sympathique est de 0.3% de toutes les uvéites et l'incidence annuelle serait moins que 0.03100000/ habitant(2). Au cours d'une étude prospective en Grande-Bretagne et en Irlande effectuée par Kilmartin et al. vingt-trois nouveaux cas d'ophtalmie sympathique étaient notifiés au cours d'une période de quinze mois pour une population de cinquante-neuf millions d'habitants. L'incidence calculée de l'ophtalmie sympathique était donc de 0,03 pour 100 000 habitants par an. Les progrès de la chirurgie oculaire et la réduction du nombre de plaies du globe, notamment grâce aux avancées de la sécurité routière, ont contribué probablement à cette diminution.

Les estimations les plus récentes font état de 0,2 % pour Liddy (3) dans une série canadienne en 1972 à 1,45 % pour Stokes dans une série américaine en

1956 sur 39 cas d'ophtalmie sympathique sur 2 681 yeux. Mais cette étude n'a

inclu que les traumatismes oculaires graves ce qui constitue un biais en soi.

La présence d'un corps étranger intra oculaire après une plaie perforante semble multiplier le risque de développer la maladie ; ainsi 80% des patients ayant un corps étranger intra oculaire développeront la maladie en moins de 3 mois et avant 1 an dans 90% des cas(4).

Dans notre série tous nos patients ont développé la maladie suite à un traumatisme pénétrant du globe. Il a été longtemps décrit que l'incidence de l'ophtalmie sympathique après un traumatisme chirurgical était beaucoup moins importante qu'après un traumatisme perforant. Aujourd'hui, la majorité des cas est désormais secondaire à des interventions de chirurgie ophtalmologique ; ceci a été démontré par Kilmartin et al qui trouvait une incidence d'OS plus élevée après une chirurgie plutôt qu'après un traumatisme(2). (tableau I)

Le délai entre le traumatisme initial et les premiers symptômes sur l'œil sympathisant se situe entre 2 semaines et 3 mois dans près de 80 % des cas avec des extrêmes de 15 jours à 66 ans (5).

L'atteinte de l'œil sympathisé survient également dans un délai variable, pas avant 5 jours et jusqu'à un intervalle de plusieurs années, ainsi elle survient après un mois dans 17% des cas, après 3 mois dans 50% des cas, après 6 mois dans 65% des cas et dans 90% des cas au cours de la première année(6,7).

Dans notre série ce délai varie entre 5j et 7 ans.

Les symptômes incluent une baisse progressive de

la vision, pouvant aller d'une simple sensation de gêne visuelle à une baisse d'acuité visuelle sévère. Des myodésopsies sont fréquentes. L'œil peut être rouge, douloureux et photophobe.

Les manifestations d'uvéite antérieure (tableaux II et III) ont le plus souvent une présentation granulomateuse, avec précipités rétrodescendants en « graisse de mouton ». Des synéchies iridocristalliniennes peuvent se constituer. L'uvéite peut être hypertensive, généralement par blocage du trabéculum par des éléments inflammatoires.

Dans notre série la présentation de l'uvéite antérieure était de forme granulomateuse chez 50% de nos patients.

Une hyalite d'intensité variable est présente, elle était présente chez la totalité de nos patients.

Les signes d'uvéite postérieure peuvent comprendre un œdème papillaire et une atrophie péri papillaire. Dans notre série deux patients ont présenté un œdème papillaire diagnostiqué à l'admission soit 25% de notre série, ce pourcentage serait de 20% pour Morax.

Avant de retenir le diagnostic d'ophtalmie sympathique, il est nécessaire d'éliminer les autres causes de l'uvéite granulomateuse. Le diagnostic est souvent porté sur l'anamnèse et la présentation clinique 20% seulement sont confirmés par l'histologie (8).

L'évolution de l'ophtalmie sympathique est très variable mais le pronostic de l'affection, malgré les progrès thérapeutiques reste sévère.

L'évolution est faite de poussées d'aggravation entrecoupées de périodes d'amélioration.

Approximativement, 60 % des patients présentent une rechute lors de la décroissance ou à l'arrêt de la corticothérapie. Près de la moitié de ces rechutes survient dans les 6 mois, mais elles peuvent survenir jusqu'à 13ans plus tard. Des dosages élevés de Bêta-2-microglobuline sérique, témoin d'une activation lymphocytaire, présenteraient un intérêt diagnostique dans certaines formes atypiques et un intérêt prédictif pour la surveillance des rechutes(9). L'ophtalmie sympathique est une maladie qui menace la vision avec un taux élevé de perte de vision; environ la moitié des patients ont 2040/ de vision et un tiers des patients deviennent légalement aveugle (10).

L'éviscération ou l'enucléation de l'œil traumatisé sont proposées de manière indiscutable lorsque celui-ci est douloureux et non voyant. Bien que l'enucléation ait l'avantage de retirer l'ensemble du tissu uvéal de l'œil sympathisant, l'éviscération est la procédure généralement proposée.

Le traitement préventif de l'ophtalmie sympathique



reste l'énucléation de l'œil blessé avant que l'autre œil ne développe la maladie.

Les principes du traitement de l'ophtalmie sympathique correspondent à ceux de toute panuvéite bilatérale sévère : le traitement doit être institué le plus précocement possible, de manière « agressive », puis diminué avec prudence.

Tous les auteurs sont d'accord que les corticoïdes sont le traitement de base dans l'ophtalmie sympathique. Ainsi à la phase initiale du traitement, la corticothérapie doit être débutée par bolus intraveineux de méthylprednisolone, de 500 mg à 1g par jour pendant trois jours consécutifs, relayés par une corticothérapie per os, le plus fréquemment commencée à 1mg/kg par jour. Une décroissance progressive est ensuite prescrite pendant plusieurs mois. Un arrêt du traitement ne doit être envisagé que si une période de rémission, sans aucun signe inflammatoire, a été observée pendant au moins six mois. La durée totale du traitement est variable, allant d'une année à un traitement à vie. Par ailleurs un traitement corticoïde topique et des cycloplégiques seront utilisés systématiquement en cas d'uvéite antérieure. La place des traitements immunosuppresseurs dans la stratégie thérapeutique est discutée. Pour certains, ce type de traitement doit être proposé dès que le diagnostic d'ophtalmie sympathique est posé(11). Pour d'autres, l'adjonction d'un immunosuppresseur est proposée uniquement à visée d'épargne cortisonnée, lorsque la dose-seuil nécessaire pour contrôler l'inflammation est supérieure au minimum acceptable au long cours. Cette dose-seuil au-dessus de laquelle un traitement immunosuppresseur est ajouté est habituellement aux environs de 10 mg par jour.

Dans des cas d'ophtalmie sympathique particulièrement sévère, l'association de deux immunosuppresseurs peut être proposée. Les molécules utilisées dans des cas d'ophtalmie sympathique ont été la ciclosporine, le cyclophosphamide, l'azathioprine et le chlorambucil.

Dans notre expérience, le chlorambucil était utilisé chez 3 de nos patients avec des résultats très satisfaisants en matière de contrôle de l'inflammation et de gain d'acuité visuelle (5 lignes). Chez les 3 patients on n'a pas eu de récurrence après l'arrêt du traitement et on

n'a noté aucun effet indésirable le long du traitement.

Le cyclophosphamide a été utilisé d'emblée avec succès chez un seul patient, l'acuité est passée de 110/ à 610/ sur un recul de 4 ans. L'œil est resté calme et on n'a pas eu de récurrence après l'arrêt du traitement.

L'azathioprine a été utilisée chez un seul patient après une première récurrence, mais l'évolution était marquée par une hypotonie majeure avec évolution vers la phthisie.

Il faut par ailleurs noter que dans notre série 2 patients /4 traités par corticoïdes seuls ont évolué vers la perte fonctionnelle du globe.

Au terme de cette constatation nous recommandons vivement l'utilisation d'emblée d'un traitement immunosuppresseur associé à la corticothérapie vu qu'il a fait preuve de son efficacité sur la récupération visuelle ainsi que sur la régression de l'inflammation et la prévention des récurrences.

L'immunosuppresseur de choix serait certainement le chlorambucil vu sa maniabilité facile du fait de la prise orale, son efficacité et sa tolérance.

CONCLUSION :

L'ophtalmie sympathique est une uvéite granulomateuse bilatérale. Elle doit être évoquée systématiquement en présence d'antécédent de traumatisme pénétrant ou de chirurgie à globe ouvert.

L'indication du traitement immunosuppresseur doit désormais être précoce pour améliorer le pronostic visuel. ■

Références :

- 1- JOY HH A survey of sympathetic ophthalmia occurring in New York state. Arch Ophthalmol 1935 ; 14 : 733-741
- 2-Dara J Kilmartin, Andrew D Dick, John V Forrester. Prospective surveillance of sympathetic ophthalmia in the UK and Republic of Ireland British journal of ophthalmology 2000; 84:259-263
- 3-] LIDDY B, STEWART J Sympathetic ophthalmia in Canada. Can J Ophthalmol 1972 ; 7 : 157-159.
- 4-Nussenblatt RB (1996) Sympathetic ophthalmia. In: NussenblattRB, Whitcup SM, Palestine AG (eds), Uveitis: fundamental and clinical practice, 2nd ed. Mosby, St. Louis, pp 97-134, 311-323
- 5-ZAHARIA MA, LAMARCHE J, LAURIN M Sympathetic uveitis : 66 years after injury. Can J Ophthalmol 1984 ; 19 : 240-243
- 6-tachfouti, A karmane, O.cherkaoui, Z. Mohcine. Ophtalmie sympathique; à propos de 5 cas. J fr .ophtalmol, 1997,20,7,515-520
- 7-J. Fernando Arvelo, Reinaldo A Garcia, Hassan A .Al dhibi, Juan G.Sanchez, Luis Suarez-Tata. Update of sympathetic ophthalmia. Middle east journal of ophtalmol, January-March 2012; volume 19, number 1.
- 8-Subedi S (2005) Sympathetic ophthalmia: a blinding complication of ocular injury. J Nepal Med Assoc 44(158):57-59
- 9-Samir Aouididi, Gérard Brasseur. Ophtalmie sympathique. EMC Ophtalmologie 1995:[21-235-B-10]
- 10-H. Nida Sen, MD, MHSc and Robert B. Nussenblatt, MD, MPH(2009) ; Sympathetic Ophthalmia: What have we learned? Am J Ophthalmol. 2009 November ; 148(5): 632-633.
- 11-Nissen F, Bloch Michel E, Campinchi R, l'ophtalmie sympathique en 1981. clinique ophtalmologique, Laboratoires Martinet, 1982 ;9-16



TABEAU I : PROCEDURES CHIRURGICALES ASSOCIEES A LA SURVENUE D'UNE OPHTALMIE SYMPATHIQUE (D'APRES CASTIBLANCO, 2009).

	Patients (n=45)
Vitrectomie postérieure	18
Chirurgie de la cataracte	18
Cerclage et chirurgie du décollement de rétine	13
Vitrectomie antérieure	3
Rétinopexie au laser	3
Cyclodestruction au laser diode	3
Trabéculéctomie	2
Kératoplastie transfixiante architectonique	1
Radiothérapie	2
Implant de drainage pour glaucome	1

TABEAU II : CARACTERISTIQUES CLINIQUES INITIALES DES PATIENTS PRESENTANT UNE OPHTALMIE SYMPATHIQUE (D'APRES CASTIBLANCO)

	Patients (n=60)
Uvéite antérieure	55%
Hyalite	47%
Nodules de Dalen-Fuchs	33%
Papillite	20%
Décollement séreux rétinien	12%
Choroïdite	8%
Cédème maculaire	5%
Néovascularisation choroïdienne	5%

TABEAU III : ARGUMENTS CLINIQUES ET PARACLIQUES EN FAVEUR D'UNE OPHTALMIE SYMPATHIQUE

Antécédents	Traumatisme ou chirurgie oculaire de l'œil adelphe
Signes cliniques	Panuvéite bilatérale
	Précipités rétrodescémétiques en « graisse de mouton »
	Hyalite
	Choroidite
	Lésions choroïdiennes blanc jaunâtre : nodules de Dalen-Fuchs
	Papillite
	Décollements séreux rétinien
Examens Complémentaires	Angiographie à la fluorescéine : les nodules de Dalen-Fuchs sont hypo fluorescents aux temps précoces puis s'imprègnent progressivement à la phase tardive ; l'aspect
	Fluoroangiographique peut être proche de celui de la maladie de Vogt-Koyanagi-Harada ou de l'épithéliopathie en plaques.
	Angiographie au vert d'indocyanine : taches hypo fluorescentes aux temps intermédiaires, diffuses, restant hypo fluorescentes aux temps tardifs.
	Echographie oculaire B (sonde 20 MHz) : épaissement choroïdien diffus.
	Tomographie en cohérence optique : décollements séreux rétinien