



ŒIL ET SARCOÏDOSE

(À propos de 16 cas)

R .KARAMI;
M.ELBELHADJI;
L.BENHMIDOUNE;
W .BAHA;
A .BENSEMLALI ;
M.ADLI;
I.BOUJARNIJA ;
M.BOUKHRISSE ;
A.AMRAOUI.
Service d'ophtalmologie adulte
hôpital 20 aout Casablanca.

Mots clés :
sarcoïdose, uveïte,
corticothérapie.

RESUME

Introduction :

La sarcoïdose est une granulomatose multisystémique d'étiologie inconnue. Ses manifestations ophtalmologiques sont polymorphes et toutes les structures du globe oculaire peuvent être atteintes.

But du travail :

exposer les aspects épidémiologiques, cliniques, thérapeutiques et pronostiques des atteintes oculaires au cours de la sarcoïdose.

Matériel et méthodes :

Il s'agit d'une étude rétrospective concernant 31 globes oculaires (16 patients dont 15 présentant une atteinte bilatérale), suivis dans notre service de janvier 2007 à décembre 2011.

Résultats :

La moyenne d'âge était de 35 ans (extrêmes : 27 - 48ans) avec une prédominance féminine (78%). Tous les patients ont bénéficié d'un examen ophtalmologique complet, d'un examen général (collaboration avec l'interniste) et d'un bilan para clinique (bilan d'uveïte, IDR à la tuberculine, recherche de syndrome sec). L'acuité visuelle initiale était variable. L'examen au biomicroscope a trouvé des précipités rétrodesmetiques en graisse de mouton dans 43,7% des yeux, une pars planite dans 18,7% des yeux, un syndrome sec associé chez 25% des patients, une hypertrophie des glandes lacrymales dans 18,7% des cas, une vascularite rétinienne chez un patient et un œdème papillaire chez une patiente. Une tumeur conjonctivale a révélé la maladie chez une patiente. Le traitement était à base de corticoïdes systémiques et/ou topiques .

Discussion :

L'atteinte ophtalmologique survient dans 25 à 50 % au cours de la sarcoïdose systémique, elle peut être inaugurale ou précède de plusieurs années l'atteinte pulmonaire. Elle touche surtout l'adulte jeune entre 20 et 30 ans de sexe féminin. Toutes les structures oculaires peuvent être atteintes. L'uveïte antérieure est la plus fréquente (66 à 85 %). La conjonctive et la glande lacrymale sont deux localisations particulièrement fréquentes. L'atteinte du segment postérieur est rare (vascularite, granulome choroidien, œdème maculaire, œdème papillaire...) et évolue sur un mode chronique et conditionne le pronostic visuel. Le diagnostic de présomption nécessite un faisceau d'arguments cliniques et para cliniques et le diagnostic de certitude sur la présence d'un granulome épithélioïde géantocellulaire non caséux. Le traitement repose, selon les cas, sur la corticothérapie au long cours, les immunosuppresseurs ou l'abstention thérapeutique.

Conclusion :

Les atteintes oculaires au cours de la sarcoïdose sont polymorphes. Les atteintes conjonctivales et lacrymales sont bénignes et d'une grande aide diagnostique. Le pronostic fonctionnel est en rapport avec les uveïtes et l'atteinte neuro-ophtalmologique.

ABSTRACT:

Introduction:

Sarcoidosis is a multisystemic granulomatosis of unknown etiology. Ophthalmic manifestations are polymorphic and all structures of the eyeball can be achieved.

Purpose of work:

exposing the epidemiological, clinical, therapeutic and prognostic in ocular sarcoidosis.

Material and methods:

This is a retrospective study of 31 eyes (16 patients including 15 with bilateral disease), followed in our department from January 2007 to December 2011.

Results:

The mean age was 35 years (range 27 - 48ans) with female predominance (78%). All patients underwent a complete eye examination, a general review (collaboration with the internist) and a paraclinical exam (assessment of uveitis, TST, search sicca syndrome). The initial visual acuity was variable. The examination and slit lamp found in the precipitates retrodesmetiques mutton fat in 43,7% of the eyes, pars planitis in 18,7% of eyes, sicca syndrome associated in 25% of patients, enlarged lacrimal glands in 18,7% of cases, retinal vasculitis in a patient and an edema of optic disk in a patient. A conjunctival tumor showed a disease in patient. The treatment was based on systemic and/or topical corticosteroids.

Discussion:

Ophthalmological occurs in 25 to 50% in systemic sarcoidosis, it can be inaugural or antedates by many years achieving pulmonaire. Elle mainly affects young adults between 20 and 30 years of sex féminin. Toutes ocular structures can be atteintes. L' anterior uveitis is the most common (66-85%). The conjunctiva and lacrimal gland are two particular locations .The achievement of the posterior segment is rare (vasculitis, choroidal granuloma, macular edema, papilloedema ...) and operates in a chronic condition and the visual prognosis. The presumptive diagnosis requires a cluster of clinical and para clinical and definitive diagnosis on the presence of an epithelioid granuloma noncaseating giant. The treatment is based, as appropriate, on the long-term corticosteroid, immunosuppressive drugs or no treatment.

Conclusion:

The ocular manifestations in sarcoidosis are polymorphic. Conjunctival and lacrimal attacks are mild and great diagnostic aid. The functional prognosis is related to uveitis and neuro-ophtalmology.

INTRODUCTION

La sarcoïdose est une maladie chronique multisystémique granulomateuse d'origine inconnue. Elle est caractérisée par la formation de granulomes non caséux dans les organes atteints. Les manifestations les plus fréquentes de la sarcoïdose sont l'atteinte pulmonaire, cutanée et oculaire. L'atteinte ophtalmologique est présente dans 25 à 60 % des patients avec sarcoïdose systémique [1]. L'atteinte uveitique (uvéite antérieure, intermédiaire ou postérieure) est la manifestation ophtalmologique la plus souvent observée [2].

MATERIEL ET METHODES :

Il s'agit d'une étude rétrospective concernant 31 globes oculaires (16 patients dont 15 présentant une atteinte bilatérale), suivis dans notre service de janvier 2007 à décembre 2011. Tous les patients ont bénéficié d'un examen ophtalmologique complet, d'un examen général (collaboration avec l'interniste) et d'un bilan para clinique (bilan d'uvéite, IDR à la tuberculine, recherche de syndrome sec).

RESULTATS :

La moyenne d'âge était de 35 ans (extrêmes : 27 – 48 ans) avec une prédominance féminine (78%). L'acuité visuelle initiale était variable (tableau1). La baisse de l'acuité visuelle était le motif de consultation le plus fréquent (tableau 2). L'examen au biomicroscope a trouvé une uvéite antérieure avec des précipités rétrodesmetiques en grasse de mouton dans 43,7% des yeux (fig.1), une pars planite dans 18,7% des yeux, un sécheresse oculaire associée chez 25% des patients, une hypertrophie des glandes lacrymales dans 18,7% des cas (fig.2a, 2b), une tumeur conjonctivale dans un cas (fig.3), une vascularite rétinienne chez un patient (fig.4) et un œdème papillaire chez une patiente (fig 5) (graphique1). L'étude anatomopathologique de la biopsie de la glande lacrymale chez une patiente et la biopsie excisée d'une tumeur conjonctivale chez un autre patient a permis la confirmation diagnostique par la découverte d'un granulome épithélioïde sans nécrose caséuse. Chez les autres patients le diagnostic de sarcoïdose était posé sur un faisceau d'arguments cliniques et paraclinique, en collaboration avec les médecins internistes, et sur les résultats anatomopathologiques de la biopsie de lésions extraoculaires si elles existent. Le traitement était à base de corticoïdes systémiques et/ou topiques chez

tous les patients. Un traitement immunosuppresseur a été instauré chez deux patients ayant présenté une corticodépendance. L'évolution a été marquée dans certains cas de complications : des synéchies irido cristalliniennes dans 4 cas avec un cas de séclusion pupillaire, une cataracte dans 6 cas, une hypertension oculaire chez 2 patients et des néovaisseaux pré-rétiniens chez une patiente. Le recul est de 6 mois.

DISCUSSION :

La sarcoïdose ou maladie de Besnier-Boeck-Schaumann est une maladie systémique d'origine encore inconnue. Elle a été initialement décrite en 1860 par Hutchinson, un ophtalmologiste anglais. Les lésions cutanées ont été décrites par Besnier en 1889 sous le nom de *lupus pernio* et par Boeck en 1899 sous celui de *sarcoïde cutanée*. La nature multisystémique de la maladie a été reconnue par Schaumann en 1914 [1].

La prévalence de la sarcoïdose est très variable. Elle varie de 0,04 à 64 cas pour 100 000 habitants [3,4]. La maladie apparaît plus fréquente dans certains pays et parmi certains groupes ethniques : Noirs et Hispaniques des États-Unis, Antillais, Irlandais et Scandinaves [4].

La sarcoïdose atteint aussi bien l'homme que la femme avec cependant une légère prédominance pour ces dernières (sex-ratio 0,6-0,8) selon certaines études [5]. Elle frappe principalement l'adulte jeune entre 20 et 30 ans. Elle est rare chez l'enfant et après 60 ans [4].

Histopathologiquement, la sarcoïdose est caractérisée par la présence de granulomes épithélioïdes sans nécrose caséuse : les poumons et les ganglions thoraciques sont les structures les plus souvent concernées, mais tous les tissus peuvent être atteints [1].

Le diagnostic de sarcoïdose est basé sur une biopsie positive (granulome géant-épithélioïde sans nécrose caséuse), un éventail de symptômes cliniques typiques (syndrome pulmonaire restrictif, érythème noueux/lupus pernio, uvéite), et une radiographie pulmonaire en faveur (lymphadénopathies hilaires bilatérales et/ou infiltrats pulmonaires) [6].

L'atteinte ophtalmologique est relativement fréquente, de l'ordre de 25 % [2]. Elle est la manifestation inaugurale de la maladie dans 20 % des cas et peut précéder plusieurs années les manifestations pulmonaires [4,5]. Toutes les structures des globes oculaires, des

annexes et de l'orbite peuvent être atteints avec une fréquence variable.

Les atteintes orbitaires sont plus rares et très peu décrites dans la littérature. L'hypertrophie de la glande lacrymale est la plus fréquente, souvent bilatérale et asymptomatique responsable d'une sécheresse oculaire [7].

L'atteinte conjonctivale est fréquente, mais rarement confirmée histologiquement. Elle est observée dans 6,9 à 70 % des atteintes oculaires [8,6]. Cliniquement, il s'agit de petits nodules saillants localisés dans les culs-de-sac conjonctivaux inférieurs, jaunâtres, translucides, de la taille de grains de millet. Le plus souvent, on trouve simplement un aspect de conjonctivite folliculaire banale non spécifique [8].

L'infiltration granulomateuse de l'angle iridocornéen ou trabéculette est quasi pathognomonique de la sarcoïdose [1].

L'uvéite antérieure est l'atteinte oculaire la plus fréquente (41 à 75 % des uvéites sarcoïdiques) [9]. Il s'agit le plus souvent d'une uvéite antérieure chronique (durée supérieure à trois mois) granulomateuse, définie par des précipités rétrocornéens larges, typiquement « en grasse de mouton » ou des nodules iriens, véritables granulomes histologiquement prouvés [2]. Des complications sont possibles : synéchies postérieures (20 à 26 %), cataracte (4 à 35%), glaucome (4 à 33 %), kératopathie en bandelettes (4,5 à 11 %) altérant l'acuité visuelle [9,10]. Plus rarement, l'uvéite antérieure peut être aiguë, le plus souvent, en association avec un syndrome de Löfgren [11]. Elle est alors généralement non granulomateuse et d'évolution rapidement favorable.

Les uvéites intermédiaires (15 % des uvéites sarcoïdiques) intéressent le vitré, qui est le siège d'une infiltration cellulaire en amas dit en « oeufs de fourmis » ou linéaire en « collier de perles » [9,10].

Une atteinte du segment postérieur, définie par l'atteinte de la choroïde et de la rétine, est mise en évidence dans 6 à 33 % des cas.

L'atteinte rétinienne :

- **L'atteinte vasculaire** : concerne généralement les petites veinules et les capillaires de la périphérie rétinienne. Les périphlébites sont les lésions du segment postérieur les plus couramment observées [11]. Ces altérations vasculaires se manifestent par des engainements segmentaires. Il s'agit de véritables infiltrats périveineux caractéristiques, avec un aspect en tache de bougie, survenant dans 35 % des cas d'atteinte rétinienne [12].



L'angiographie est indispensable pour confirmer et évaluer l'atteinte vasculaire. A la phase aiguë, les engainements se traduisent par une coloration pariétale avec diffusion du colorant. La phase cicatricielle est caractérisée par une simple coloration pariétale sans diffusion du colorant.

- **Néovascularisation prérétinienne** : apparaît dans 1 % à 5 % des cas au cours de l'atteinte du segment postérieur [13,14]. Elle est le plus souvent due à la présence de zones étendues d'ischémie rétinienne.
- **Oedème maculaire** : est lié à l'accumulation de fluide dans la couche plexiforme externe et dans la couche granuleuse interne de la rétine due à l'inflammation. L'angiographie est capitale dans la mise en évidence précoce de l'atteinte. La présence d'un oedème maculaire cystoïde est un facteur de mauvais pronostic visuel. Il peut entraîner en cas d'évolution traînante, une dégénérescence microkystique, l'apparition d'une membrane épitréminienne ou d'un trou maculaire [5,15].

L'atteinte choroïdienne :

- **Granulomes choroïdiens** : sont observés dans 5 % des atteintes ophtalmologiques. Ils sont généralement multiples, de petite taille, de coloration jaunâtre avec ou sans réaction inflammatoire vitréenne ou vasculaire. Ces atteintes choroïdiennes peuvent mimer une chorioretinopathie de Birdshot ou une choroïdite multifocale [16,17]. En angiographie à la fluorescéine, les lésions sont hypofluorescentes aux temps très précoces, se colorant progressivement à partir de la périphérie, avec une diffusion modérée du colorant aux temps tardifs.
- **Néovascularisation choroïdienne** : plusieurs auteurs ont rapporté des cas de membranes néovasculaires péri-papillaires ou maculaires. Elle se traduit au fond d'oeil par l'apparition d'un décollement séreux rétinien et/ou d'une hémorragie sous-rétinienne. Sa mise en évidence rapide est importante car dans la majorité des cas, elle ne répond pas au traitement par corticostéroïdes. Une photocoagulation est nécessaire afin de limiter son extension vers la fovéa [18,19].

L'atteinte du nerf optique : Est observée dans 1 % à 5 % des cas. En cas d'atteinte du système nerveux central (survenant dans 5 % des cas de sarcoïdose), le nerf optique est la deuxième paire crânienne à être touchée après le

nerf facial [20]. La neuropathie optique peut se manifester sous plusieurs formes :

- **Oedème papillaire** : Est le plus fréquemment secondaire à l'uvéite. Sa traduction peut être uniquement angiographique (hyperfluorescence papillaire). Le pronostic et les indications thérapeutiques dépendent de la baisse de l'acuité visuelle, de la présence d'anomalies du champ visuel ainsi que de l'atteinte maculaire [20].
- **Granulome du nerf optique** : Il peut intéresser la tête du nerf optique sous forme d'une masse blanc jaunâtre pseudo tumorale, ou atteindre la portion intracrânienne du nerf optique. La TDM retrouve alors un élargissement localisé du nerf optique. En IRM, il se traduit par un hypersignal en T2 [20].
- **Atrophie du nerf optique** : elle est séquelle d'une hypertension intracrânienne chronique, d'une infiltration de la gaine du nerf, du chiasma optique, ou encore du nerf optique lui-même par le granulome inflammatoire [21].
- **Néovascularisation prépapillaire** : Le mécanisme de survenue est identique à celui de la néovascularisation prérétinienne [19,22].

Le traitement des atteintes oculaires lors de la sarcoïdose repose principalement sur la corticothérapie locale, intravitréenne ou générale, associés en fonction de l'atteinte oculaire aux collyres mydriatiques, à des injections locales d'anti-angiogéniques, à la chirurgie oculaire (cataracte, trabéculéctomie, membrane épitréminienne...). La corticostéroïdité de l'inflammation oculaire est la règle. En cas de corticorésistance ou de corticodépendance, des immunosuppresseurs peuvent être utilisés [1,14].

CONCLUSION :

La sarcoïdose oculaire est très hétérogène dans sa présentation et son évolution, et sa sévérité est très variable. Le pronostic visuel est en rapport avec les uvéites, notamment l'atteinte maculaire, et les manifestations neuro-ophtalmologiques. ■

REFERENCES:

- Sharma OP. Sarcoidosis. Dis Mon 1990; 36:469535-.
- Jabs DA, Nussenblatt RB, Rosenbaum JT. Standardization of uveitis nomenclature for reporting clinical data. Results of the First International Workshop. Am J Ophthalmol 2005; 140:509-16.
- Castagna I, Salmeri G, Fama F, et al. Optic nerve granuloma as first sign of systemic sarcoidosis. Ophthalmologica 1994; 208:23032-4.
- Hosoda Y. Epidemiology of sarcoidosis: state of the art. In: « Grassi C, Rizzato G, Pozzi E. Sarcoidosis and other granulomatous disorders » Experta medica, Amsterdam 1988, 27990-.
- Newman LS, Rose CS, Maier LA. Sarcoidosis. N Engl J Med 1997; 24:122434-.
- Gambrelle J, Jacob M, Le Breton F, Guyomard JL, Dumas C, Fleury J et al. Biopsie conjonctivale : une aide précieuse pour le diagnostic de sarcoïdose. J Fr Ophtalmol 2006; 29:57982-.
- Ribeau-deau-Saindelle F, Labetoulle M, Frau E, Young J, Adams D, Guirand-Cappelli C, et al. Hypertrophie de la glande lacrymale : mode de révélation d'une sarcoïdose. J Fr Ophtalmol 1999; 22:666-70.
- Badelon I, Chaine G. Les manifestations ophtalmologiques de la sarcoïdose. Ann Méd Interne 2001; 152:10812-.
- Lee SY, Lee HG, Kim DS, Kim JG, Chung H, Yoon YH. Ocular sarcoidosis in a Korean population. J Korean Med Sci 2009; 24:413-9.
- Jakobiec FA, Adamis AP, Pineda RA. Sarcoidosis and its ocular manifestations. Ophthalmol Clin 1996; 36:10925-.
- Hunter DG, Foster CS. Ocular manifestations of sarcoidosis. In: « Jakobiec F, Albert DM, Principles and Practice of Ophthalmology », Saunders, Philadelphia, 1994, 44350-.
- Seamone CD, Nozik RA. Sarcoidosis and the eye. Ophthalmol Clin North Am 1992; 5:56776-.
- Duker JS, Brown GC, McNamara JA. Proliferative sarcoid retinopathy. Ophthalmology 1988; 95:168086-.
- Stanbury RM, Graham EM, Murray PI. Sarcoidosis. Int Ophthalmol Clin 1995; 35:12337-.
- Regan CD. Retinal lesions in sarcoidosis. In: « Jakobiec F, Albert DM, Principles and Practice of Ophthalmology », Saunders, Philadelphia, 1994, 10015-.
- Campo RV, Aaberg TM. Choroidal granuloma in sarcoidosis. Am J Ophthalmol 1984; 97:41927-.
- Brod RD. Presumed sarcoid choroidopathy mimicking birdshot retinochoroidopathy. Am J Ophthalmol 1990; 109:3578-.
- Hoogstede HA, Copper AC. A case of macular subretinal neovascularisation in chronic uveitis probably caused by sarcoidosis. Br J Ophthalmol 1982; 66:5305-.
- Inagaki M, Harada T, Kiribuchi T, et al. Subfoveal choroidal neovascularisation in uveitis. Ophthalmologica 1996; 210:22933-.
- Beck AD, Newman NJ, Grossniklaus HR, Galetta SL, Kramer TR. Optic nerve enlargement and chronic visual loss. Surv Ophthalmol 1994; 38:55566-.
- Wall M. Optic atrophy. Surv Ophthalmol 1991; 36:518-.
- Beardsley TL, Brown SWL, Snyder CE, et al.

FIGURES:



Fig 1 : Précipités rétrodesmétiques en graisse de mouton



Fig 2b : aspect scannographique d'une hypertrophie de la glande lacrymale



Fig 2a : hypertrophie de la glande lacrymale

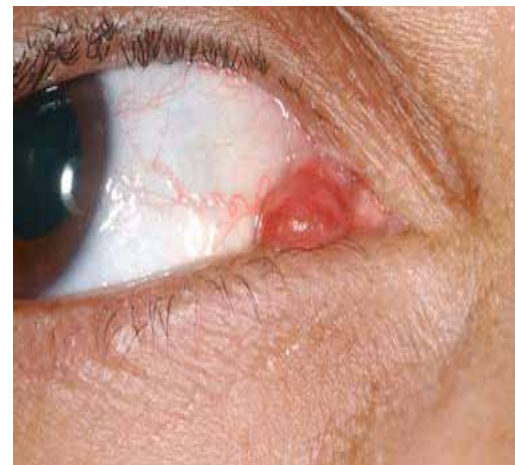


Fig.3 : Tumeur conjonctivale unilatérale

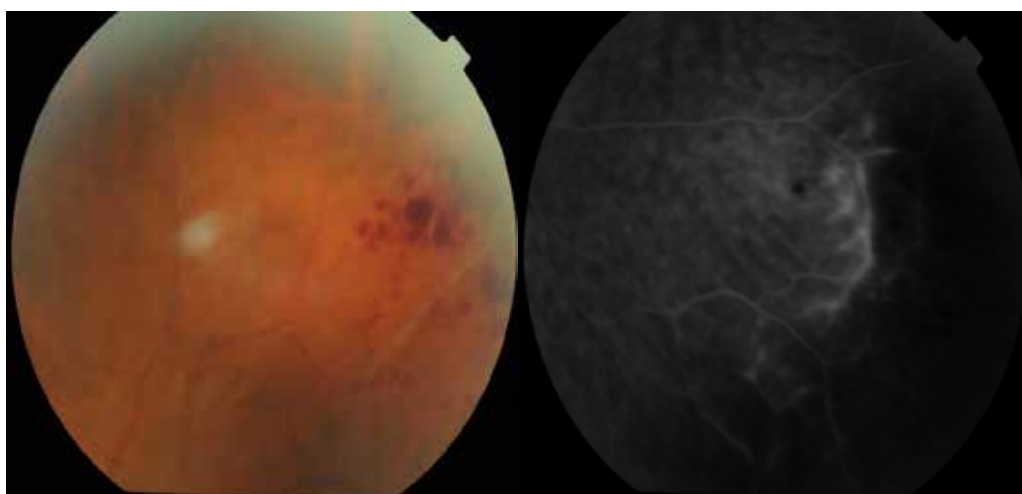


Fig 4: Vascularite rétinienne périphérique

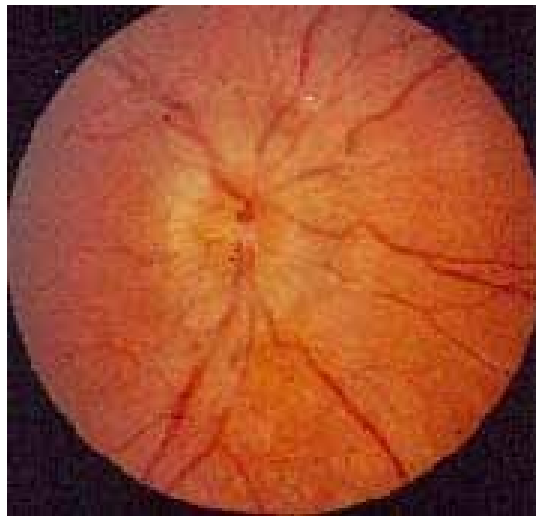
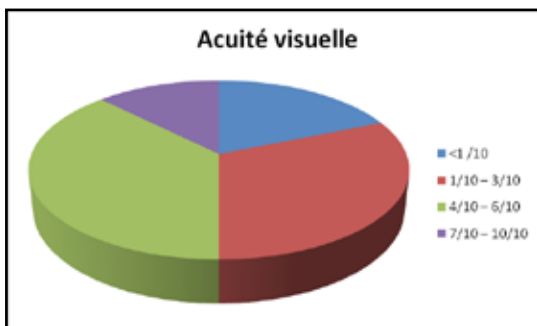


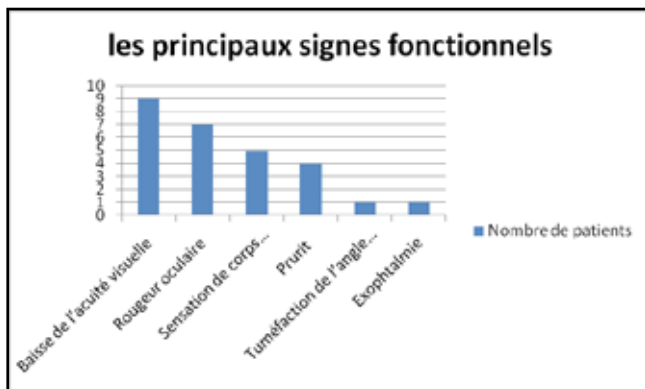
Fig 5 : œdème papillaire

Tableau 1 : Acuité visuelle (graphique)



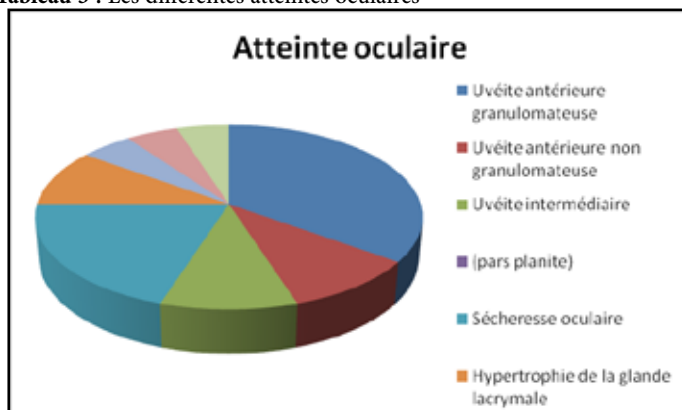
Acuité visuelle	Nombre de patients
<1 /10	3
1/10 - 3/10	5
4/10 - 6/10	6
7/10 - 10/10	2
Total	16

Tableau 2 : Les principaux signes fonctionnels (graphique)



Signes fonctionnels	Nombre de patients
Baisse de l'acuité visuelle	9
Rougeur oculaire	7
Sensation de corps étranger	5
Prurit	4
Tuméfaction de l'angle supéro-externe	1
Exophtalmie	1

Tableau 3 : Les différentes atteintes oculaires



Atteinte oculaire	Nbre de patients	Pourcentage %
Uvéite antérieure granulomateuse	7	43,7
Uvéite antérieure non granulomateuse	2	18,7
Uvéite intermédiaire (pars planite)	2	18,7
Sécheresse oculaire	4	25
Hypertrophie de la glande lacrymale	2	18,7
Tumeur conjonctivale	1	6,2
Œdème papillaire	1	6,2
Vascularite rétinienne	1	6,2