

Atteinte chorio-rétinienne : une manifestation possible dans la sclérodermie systémique

- ramia, TBESSI, Praticien associé, service de Médecine interne et immunologie clinique, Centre hospitalier Henri Mondor, Aurillac, France
- damien, FAYARD, Spécialiste en médecine interne, service de Médecine interne, CHU Gabriel-Montpied, Clermont-Ferrand, France
- louis, OLAGNE, Spécialiste en médecine interne, service de Médecine interne, CHU Gabriel-Montpied, Clermont-Ferrand, France
- marc, ANDRE, Professeur en médecine interne, service de Médecine interne, CHU Gabriel-Montpied, Clermont-Ferrand, France
- sebastien, TROUILLIER, Spécialiste en médecine interne, service de Médecine interne et immunologie clinique, Centre hospitalier Henri Mondor, Aurillac, France

Introduction

- La sclérodermie systémique est une maladie du tissu conjonctif et des micro-vaisseaux, caractérisée par la survenue de fibrose tissulaire et d'oblitération vasculaire (microangiopathie) pouvant toucher plusieurs organes notamment la peau, le tube digestif, le poumon et le cœur.
- D'autres atteintes sont moins fréquentes comme l'atteinte oculaire. Cette présentation peut être révélatrice ou compliquer le cours évolutif de la maladie.
- Sur 25 ans au sein de nos centres, seulement 3 observations ont été identifiées après requête informatique.
- Il s'agit de patients avec rétinopathie hypertensive contemporaine d'une crise rénale. Nous rapportons l'observation de deux autres patients ayant une sclérodermie systémique et présentant une atteinte du segment postérieur.

Observation

Observation 1 :

- Un patient âgé de 75 ans aux antécédents d'hypertension artérielle, d'artériopathie consulte pour un œil rouge douloureux. L'examen ophtalmologique révèle un décollement choroïdien temporo-nasal isolé confirmé par l'échographie orbitaire.
- A l'examen, il a une sclérodactylie, des télangiectasies des doigts et du visage et un phénomène de Raynaud. Le bilan immunologique révèle des AAN à 1/2560 de type anti-ARN polymérase III. L'angiographie rétinienne ne décèle pas d'anomalie. Le scanner orbitaire ne retrouve pas de masse compressive. L'IRM orbitaire ne montre pas de processus tumoral de la choroïde.
- Une hypertension artérielle pulmonaire pouvant être à l'origine d'un syndrome d'effusion uvéal est écartée.
- Le diagnostic de sclérodermie systémique est retenu après la validation des critères de classification EULAR/ACR 2013.
- Le patient est traité par corticoïdes en collyre qui permet une amélioration de ses douleurs en moins de 24 heures. Le décollement choroïdien disparaît spontanément. Le bilan lésionnel ne retrouve pas d'autre anomalie mais le patient développe quelques mois plus tard une pneumopathie interstitielle diffuse nécessitant un traitement par mycophénolate mofétil.

Observation 2 :

- Un patient âgé de 49 ans, ayant comme antécédent une hypothyroïdie, présente une sclérodermie systémique de diagnostic récent devant l'association d'un phénomène de Raynaud compliqué de troubles trophiques à type d'ulcérations pulpaire des deux mains, d'une sclérodactylie et d'anticorps de type anti-ARN polymérase III. Quelques mois plus tard, le patient se plaint d'un flou visuel d'installation brutale au niveau de l'œil droit révélant une chorio-rétinite focalisée.
- Après un bilan exhaustif, cette atteinte est rapportée à la sclérodermie systémique.
- Devant l'absence de résorption spontanée après 3 mois, le patient bénéficie de séances de photothérapie dynamique permettant une évolution favorable.
- Sept ans plus tard, le patient présente une PID sévère avec HTAP secondaire réfractaire au cyclophosphamide, nécessitant une greffe pulmonaire.



Figure. chorio-rétinite

Discussion

- Les manifestations oculaires sont rares au cours de la sclérodermie systémique. La kérato-conjonctivite sèche est l'atteinte la plus commune selon la littérature. Une rétinopathie hypertensive peut compliquer une crise rénale.
- L'atteinte chorio-rétinienne retrouvée chez nos deux patients est peu décrite. Cette atteinte oculaire associée aux anticorps anti-ARN polymérase III n'est pas rapportée dans la littérature. Sur le plan thérapeutique, une photothérapie dynamique est indiquée en absence de résolution spontanée.

Conclusion

- Une sclérodermie systémique peut être à rechercher devant une atteinte chorio-rétinienne, en présence d'autres signes évocateurs de la maladie. L'analyse d'une série plus importante de patients permettrait de déterminer la valeur pronostique de l'atteinte chorio-rétinienne, indépendamment d'autres atteintes graves comme l'atteinte pulmonaire.

