

Neuropathie optique ischémique aiguë et occlusion de l'artère centrale rétinienne : manifestation rare d'une maladie de Behçet ou association à une maladie de Horton ?

Siham Driouach¹, Amina Mounir¹, Salaheddine Elkhader¹, Ali Zinebi¹, Mohamed El Baaj², Mohamed Karim Moudden²

¹ Service de Médecine interne, Hôpital militaire Moulay Ismail, BP S15, Meknès-Maroc <sh.driouach@gmail.com>

² Pôle médical, Hôpital militaire Moulay Ismail, BP S15, Meknès - Maroc.

La maladie de Behçet est une vascularite avec atteinte veineuse préférentielle – l'atteinte artérielle étant rare, et s'associant le plus souvent aux lésions veineuses. Les manifestations oculaires surviennent en moyenne deux à trois ans après l'apparition des signes cutanés, et sont dominées par les uvéites, les vascularites rétinienne et les thromboses veineuses rétinienne. La maladie de Horton, quant à elle, est une vascularite systémique caractérisée par une atteinte inflammatoire des parois artérielles, responsable d'occlusions vasculaires, avec une prédilection pour le territoire céphalique et plus particulièrement l'artère temporale superficielle, l'artère ophtalmique et les artères ciliaires postérieures. La neuropathie optique ischémique aiguë associée à une ischémie choroïdienne et à une occlusion de l'artère centrale de la rétine en est très évocatrice. Notre cas illustre un véritable problème diagnostique, avec la survenue d'une baisse brutale de l'acuité visuelle en rapport avec une neuropathie optique ischémique choroïdienne, associée à une occlusion de l'artère centrale rétinienne et à des anomalies clinique des artères temporales chez un patient de 68 ans suivi depuis vingt ans pour maladie de Behçet, évoquant ainsi une probable association à une maladie de Horton. Une atteinte artérielle occlusive isolée, bien que rare, dans le cadre de sa maladie de Behçet était toutefois également suggérée.

Mots clés : maladie de Behçet, neuropathie optique ischémique choroïdienne, maladie de Horton

La maladie de Behçet (MB) est une vascularite avec atteinte veineuse préférentielle. L'atteinte artérielle au cours de cette vascularite est rare et s'associe le plus souvent aux lésions veineuses. Les manifestations oculaires surviennent en moyenne deux à trois ans après l'apparition des signes cutanés et sont dominées par les uvéites, les vascularites rétinienne et les throm-

booses veineuses rétinienne. Par ailleurs, la maladie de Horton (MH) est une vascularite systémique, caractérisée par une atteinte inflammatoire des parois artérielles responsable d'occlusions vasculaires, avec une prédilection pour le territoire céphalique. La neuropathie optique ischémique aiguë associée à une ischémie choroïdienne et à une occlusion de l'artère centrale de la rétine est très

évocatrice de la MH, et constitue une urgence thérapeutique, du fait du risque de bilatéralisation. Notre rapportons ici un cas constituant un véritable problème diagnostique, avec la survenue d'une baisse de l'acuité visuelle (BAV) brutale en rapport avec une neuropathie optique ischémique choroïdienne associée à une occlusion de l'artère centrale rétinienne chez un patient de 68 ans suivi depuis vingt ans pour maladie de Behçet.

Observation

M. Y, âgé de 68 ans, est suivi dans le service de médecine interne depuis vingt ans pour une MB, dont le diagnostic avait été retenu devant la présence de manifestations cutanéomuqueuses et articulaires. M. Y est hospitalisé pour une BAV brutale de l'œil droit, installée deux mois avant son admission. À l'interrogatoire, le patient rapportait la notion d'un épisode d'amaurose fugace précédant la BAV, des claudications intermittentes de la mâchoire et une hyperesthésie du cuir chevelu. L'examen général révélait une diminution bilatérale du pouls temporal. L'examen ophtalmologique objectivait une acuité visuelle à 9/10 pour l'œil gauche et < 1/10 pour le droit. La pression intraoculaire était normale aux deux yeux. L'examen du fond d'œil montrait des signes en faveur d'une neuropathie optique d'allure ischémique à droite. Aucun signe en faveur d'une uvéite active ou de séquelles d'uvéite n'a été objectivé. Le patient avait bénéficié d'une angiographie à la fluores-

céine ayant montré une importante ischémie choroïdienne à droite avec un remplissage choroïdien très ralenti associée à des signes en faveur d'une occlusion de l'artère centrale rétinienne évoquant fortement une MH (figure 1).

Les différents examens biologiques réalisés objectivaient une vitesse de sédimentation (VS) à 43 mm la première heure, une protéine C réactive (CRP) à 2 mg/L. Un écho-Doppler des artères temporales a été réalisé, revenant sans anomalies, quand le écho-Doppler des troncs supra-aortique avait révélé des plaques athéromateuses non sténosantes des bifurcations carotidiennes en bilatérale. Une biopsie bilatérale des artères temporales (BAT) a été faite, qui n'a montré aucun signe en faveur d'une maladie de Horton. Ni l'angio-IRM cérébrale ni l'angioscanner des troncs supra-aortique et du polygone de Willis n'ont révélé de lésions qui pourraient être en faveur d'une MH chez notre patient. Une tomographie par émission de positrons (TEP) était alors indiquée ; elle n'a pu être réalisée, faute de disponibilité.

La chronologie de survenue de la cécité, vingt ans après le diagnostic de la MB, les données de l'examen ophtalmologique et celles de l'examen clinique (épisodes d'amaurose fugace précédant la BAV, les claudications intermittentes de la mâchoire, l'hyperesthésie du cuir chevelu et la diminution bilatérale du pouls temporal) plaident en faveur d'une cécité secondaire à une atteinte artérielle dans le cadre d'une MH. Toutefois, du fait de la négativité de la BAT et de l'absence de signes en faveur

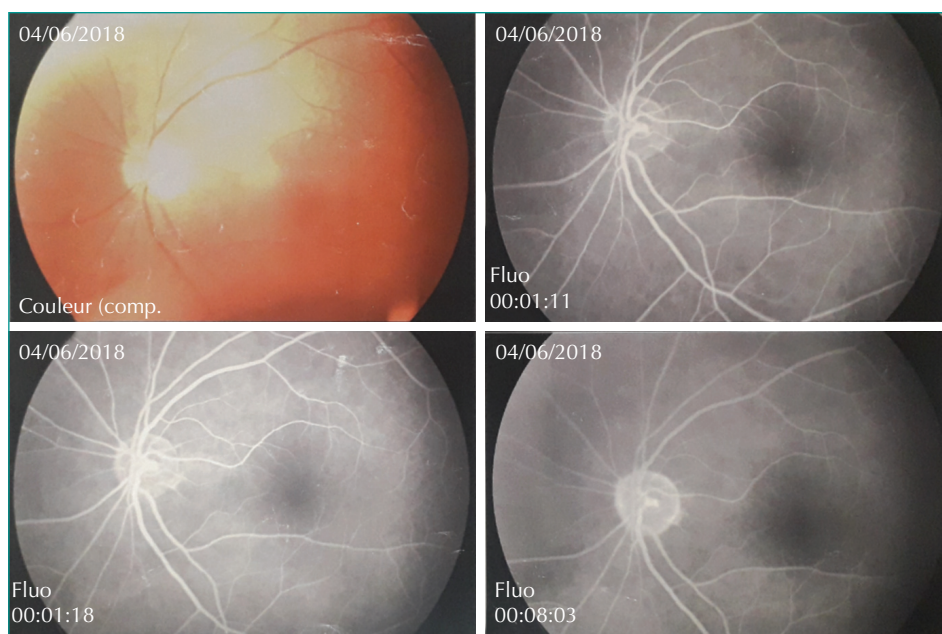


Figure 1. Angiographie à la fluorescéine montrant un remplissage choroïdien très ralenti compatible avec une ischémie choroïdienne importante associée à des signes d'occlusion de l'artère centrale rétinienne.

d'une MH à l'ensemble des examens radiologiques complémentaires réalisés, l'hypothèse d'une atteinte artérielle dans le cadre de la MB était également évoquée, malgré l'absence d'atteinte veineuse associée. Une corticothérapie à la dose de 0,7 mg/kg/j a été rapidement instaurée, dans l'hypothèse d'une probable MH, afin de prévenir une éventuelle récurrence sur l'œil sain. Le patient était en outre sensibilisé à l'intérêt d'une consultation immédiate en cas d'apparition des premiers signes suggérant une atteinte ophtalmologique, ainsi que d'une surveillance rapprochée, afin de détecter tout nouvel élément susceptible d'apparaître en cours de suivi et de présenter une valeur diagnostique en faveur de l'une ou de l'autre des hypothèses.

Discussion

La MB est une vascularite capable de toucher tous les vaisseaux, quels que soient leur nature et leur calibre, avec cependant une atteinte veineuse préférentielle [1, 2]. L'atteinte artérielle est rare et s'associe le plus souvent d'emblée aux lésions veineuses. Les manifestations ophtalmologiques les plus rapportées au cours de la MB sont dominées par les uvéites, les vascularites rétinienne et les thromboses veineuses rétinienne [1]. Ces dernières sont plus fréquemment veineuses, et ne sont qu'exceptionnellement d'origine artérielle isolée [2]. L'atteinte oculaire survient en moyenne deux à trois ans après l'apparition des signes cutanés ; dans le cas de notre patient, l'atteinte oculaire n'est survenue que vingt ans après le diagnostic et elle consistait a priori en une atteinte d'origine artérielle, sans atteinte veineuse associée, ce qui nous a poussé à remettre en question l'origine de la BAV brutale et à rechercher une autre étiologie que la MB, qui aurait pu correspondre à l'ensemble des signes cliniques rapportés par le patient et des lésions objectivées à l'examen ophtalmologique, notamment une association probable à une MH.

Par définition, la MH, ou artérite à cellules géantes, est une vascularite systémique affectant les sujets âgés de 50 ans et plus, qui se traduit par une atteinte inflammatoire des parois artérielles des artères de moyen et de gros calibre, responsable d'occlusions vasculaires, avec une prédilection pour le territoire céphalique, et plus particulièrement pour les artères temporales superficielles, ophtalmiques et artères ciliaires postérieures [3]. Les complications oculaires ischémiques observées au cours de cette artérite sont fréquentes et potentiellement graves, puisqu'elles sont présentes dans 26 à 50 % des cas au diagnostic et responsables d'une cécité irréversible dans 15 % des cas [4]. Cette dernière est habituellement précédée par des épisodes d'amaurose, de déficit altitudinal, de diplopie, de flou visuel ou de douleur oculaire transitoire. La BAV est en particulier précédée, dans au moins 30 % des cas, par un

épisode transitoire d'amaurose [4], comme dans le cas de notre patient, qui est le signe d'un risque d'atteinte ophtalmologique de l'œil symptomatique et même de l'œil controlatéral. Il s'agit donc alors d'une urgence thérapeutique, en raison du risque de bilatéralisation [3]. Parmi les complications ischémiques oculaires les plus fréquentes et la cause la plus classique de BAV dans la MH, la neuropathie ischémique antérieure aiguë est décrite dans 90 % des MH. Associée à une ischémie choroïdienne ou à une occlusion de l'artère centrale de la rétine et/ou de l'artère ciliaire postérieure, elle est très évocatrice d'une MH. Cette complication est caractérisée par un retard de remplissage choroïdien à l'angiographie à la fluorescéine, ce qui a été également objectivé chez notre patient, et nous a conduits à approfondir les investigations à la recherche d'autres critères en faveur de la MH, malgré le contexte de MB.

Devant toute suspicion de MH, la réalisation d'une biopsie de l'artère temporale s'impose, celle constituant le *gold standard* pour le diagnostic dans le cas où elle est anormale. Sa négativité n'élimine toutefois en rien le diagnostic, car elle se rencontre dans 10 à 60 % des MH [5] – comme l'illustre notre cas –, en raison du caractère segmentaire et focal de cette artérite. Il en est de même pour la présence d'un syndrome inflammatoire biologique majeur : s'il est généralement identifié lors du diagnostic de la MH, une VS normale est cependant constatée chez 4 à 10,8 % des patients porteurs de la MH. L'absence de syndrome inflammatoire n'exclut donc pas le diagnostic.

Dans notre cas, selon les critères diagnostiques de l'American College of Rheumatology (ACR) de 1990 – dont la sensibilité et la spécificité sont estimées à 93,5 et 91,2 %, respectivement [6] –, le diagnostic de MH était peu probable chez notre patient, considérant qu'il présentait seulement deux des cinq critères : l'âge > 50 ans et les anomalies cliniques des artères temporales. Il accusait en effet par ailleurs une négativité de la BAT et l'absence de syndrome inflammatoire, bien qu'il ait présenté une VS supérieure aux normales pour son âge, mais insuffisamment pour répondre aux critères de l'ACR. Notre patient présentait par ailleurs une atteinte ophtalmologique très caractéristique, mais qui n'est pas considérée comme un critère diagnostique de cette artérite. La réalisation des explorations radiologiques vasculaires complémentaires non invasives aurait pu être utile, s'ils avaient montré une atteinte des artères temporales et/ou des gros vaisseaux, évocatrice d'une MH. Ces explorations, si elles trouvent leur indication en cas de forte suspicion de MH et en cas de normalité de la BAT, ne sont pas encore intégrées parmi les critères diagnostiques de la MH utilisés en pratique courante, ce qui pourrait inviter à redéfinir ces critères, afin d'englober d'autres éléments évocateurs de cette artérite.

Conclusion

Notre cas illustre combien le diagnostic d'une MH nécessite un indice de suspicion élevé, tant elle peut se manifester par des caractéristiques cliniques variées. Les professionnels de santé doivent connaître ses principaux critères diagnostiques, mais également ses différentes présentations atypiques, qui peuvent en être la seule manifestation clinique. Chez notre patient, en dehors d'un contexte de MB, le diagnostic d'une MH aurait probablement été plus aisé en présence d'une atteinte ophtalmologique très caractéristique. La discussion reste donc ouverte quant à trancher entre une éventuelle manifestation ophtalmologique rare d'une MB ou une association assez originale de cette dernière à une MH !

Liens d'intérêt : Les auteurs déclarent n'avoir aucun lien d'intérêt en rapport avec cet article.

Références

1. Saadoun D, Cassoux N, Wechsler B, *et al.* Ocular manifestations of Behçet's disease. *Rev Med Interne* 2010 ; 31(8):545-50.
2. B'chir Hamzaoui S, Harmel A, Bouzlama K, *et al.* Behçet's disease in Tunisia. Clinical study of 519 cases. *Rev Med Interne* 2006 ; 27(10):742-50.
3. Meisner RJ, Labropoulos N, Gasparis AP, Tassiopoulos AK. How to diagnose giant cell arteritis. *Int Angiol* 2011 ; 30 : 58-63.
4. González-Gay MA, García-Porrúa C, Llorca J, *et al.* Visual manifestations of giant cell arteritis. Trends and clinical spectrum in 161 patients. *Medicine (Baltimore)* 2000 ; 79 : 283-92.
5. Varma D, O'Neill D. Quantification of the role of temporal artery biopsy in diagnosing clinically suspected giant cell arteritis. *Eye* 2004 ; 18 : 384-8.
6. Hunder GG, Bloch DA, Michel BA, *et al.* The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of giant cell arteritis. *Arthritis Rheum* 1990 ; 33 : 1122-8.