

#### CAS CLINIQUE : PREAMBULE

Vous êtes interne en néphrologie et recevez aux urgences générales d'un Centre Hospitalier un homme de 85 ans, accompagné par sa fille. Elle vous explique la situation, et vous signale que son père lui a rapporté ce matin une baisse de vision de son œil gauche, sans douleur associée.

1) Vous décidez de contacter les urgences ophtalmologiques, l'interne de garde d'ophtalmologie vous conseille de lui adresser le patient, toutefois il vous informe d'un temps d'attente important aux urgences ophtalmologiques.

Décrivez votre démarche diagnostique dans ce contexte d'urgence, clinique ainsi que d'éventuels examens complémentaires. Quel délai vous parait nécessaire pour la réalisation de l'examen ophtalmologique?

Pouvez-vous affirmer un diagnostic sans avoir recours à un examen ophtalmologique ?

### CAS CLINIQUE : PREAMBULE

Interrogatoire du patient sur les symptômes ressentis

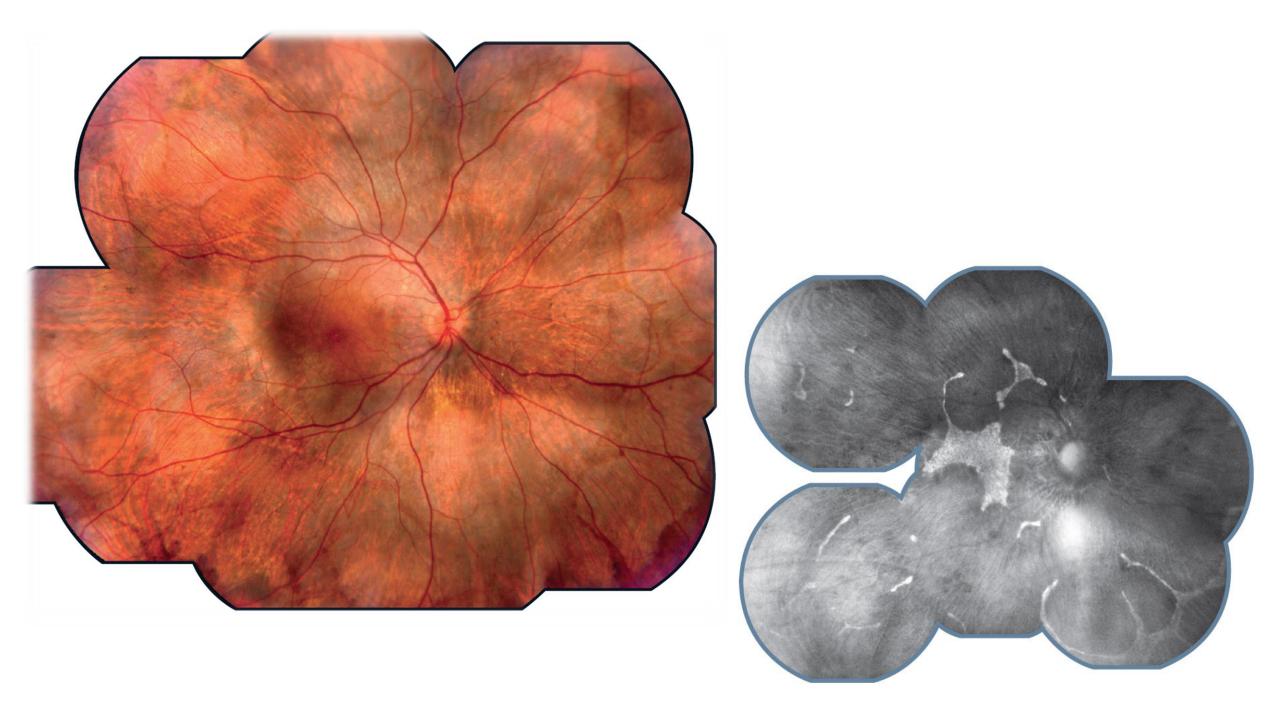
Exploration du champ visuel par confrontation.

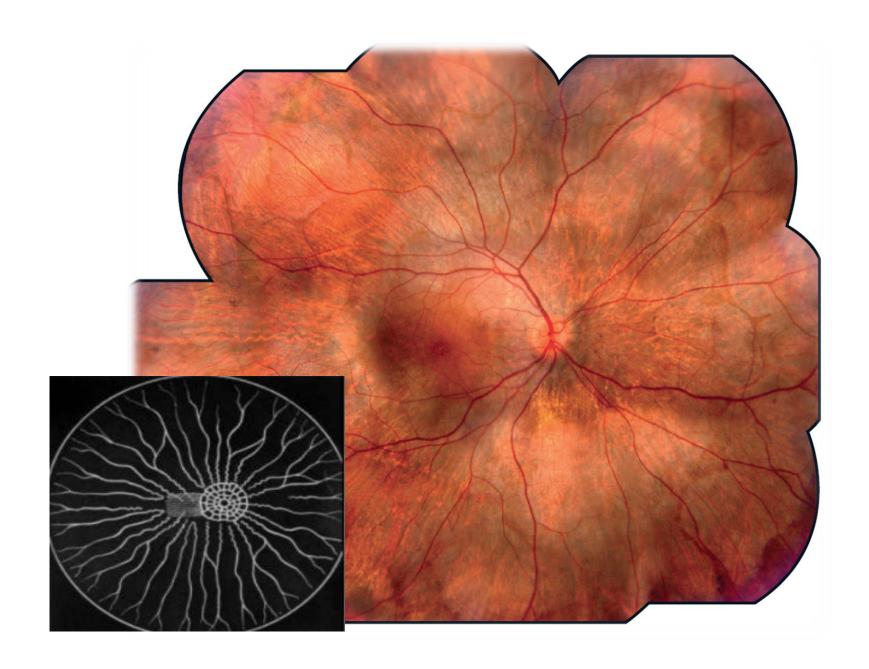
Signes neurologiques associés

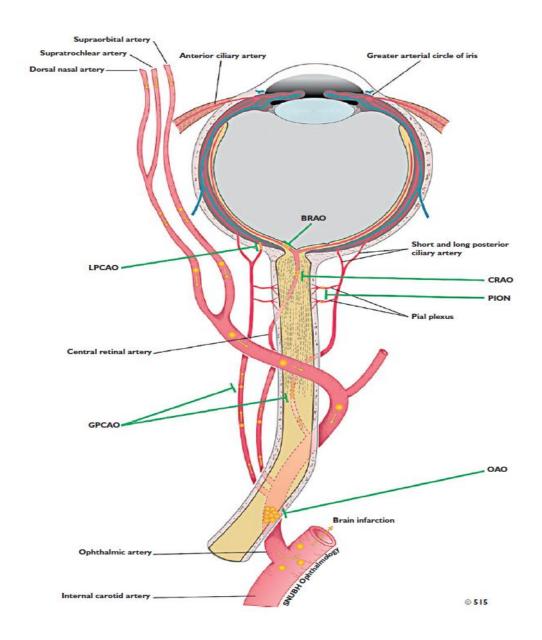
Signes cliniques objectifs Recherche d'un déficit pupillaire afférent relatif Douleur thoracique/Dyspnée Palpitations/Syncope/Lipothymie ECG

Signes ophtalmologiques associés :
-Myodesopsies
-Phosphènes
-Métamorphopsies

Signes cliniques évocateurs de Maladie de Horton :
Amaurose transitoire, Diplopie binoculaire
Autres signes
VS et CRP en urgence en l'absence d'éléments d'orientation







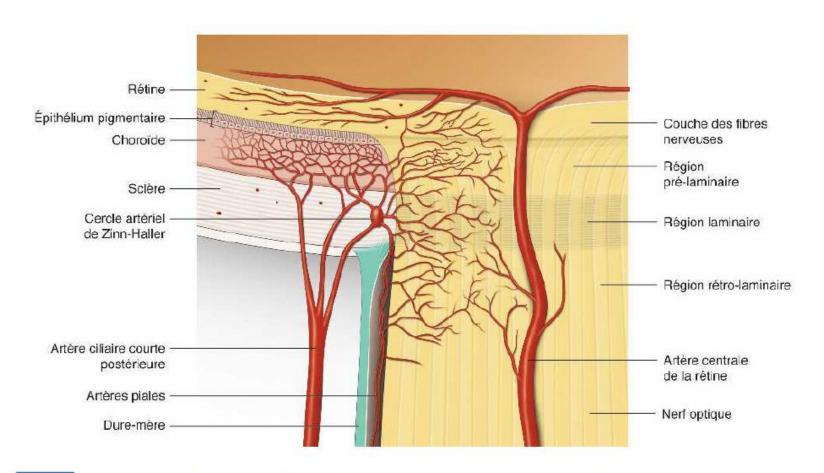


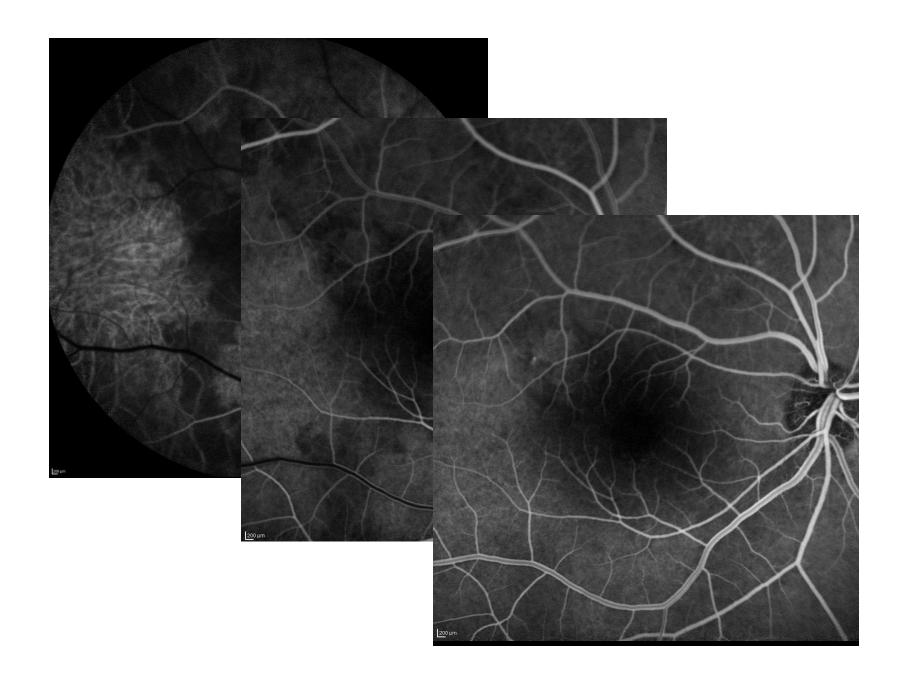
Fig. 6-12 Schéma de la vascularisation artérielle de la tête du nerf optique. (D'après Cioffi GA, Van Buskirk EM. Vasculature of the anterior optic nerve and peripapillary choroid. Vasculature of the anterior optic nerve and peripapillary choroid. In: Ritch R, Shields BM, Krupin T (eds). The glaucomas, basic sciences. St Louis, Mosby, 1996: 177-88.)

#### ANGIOGRAPHIE A LA FLUORESCEINE

- · Injection intraveineuse de fluorescéinate de sodium, une molécule de petit poids moléculaire (375 kDa), qui est excitée par un faisceau laser de 488 nm de longueur d'onde.
- · Visualisation des vaisseaux rétiniens et des zones de rupture des barrières hémato-rétiniennes.





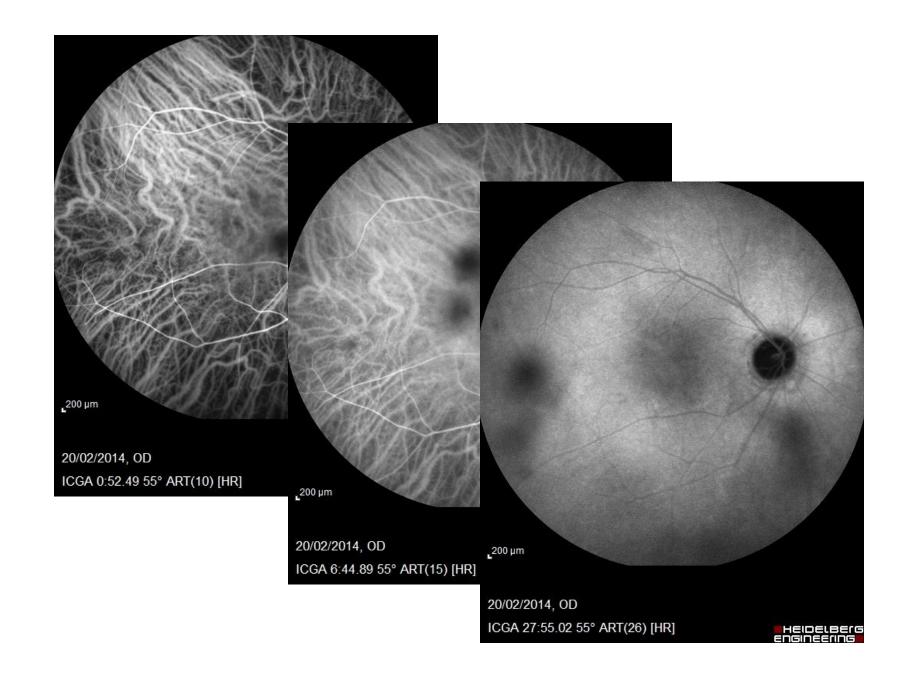


#### ANGIOGRAPHIE AU VERT D'INDOCYANINE

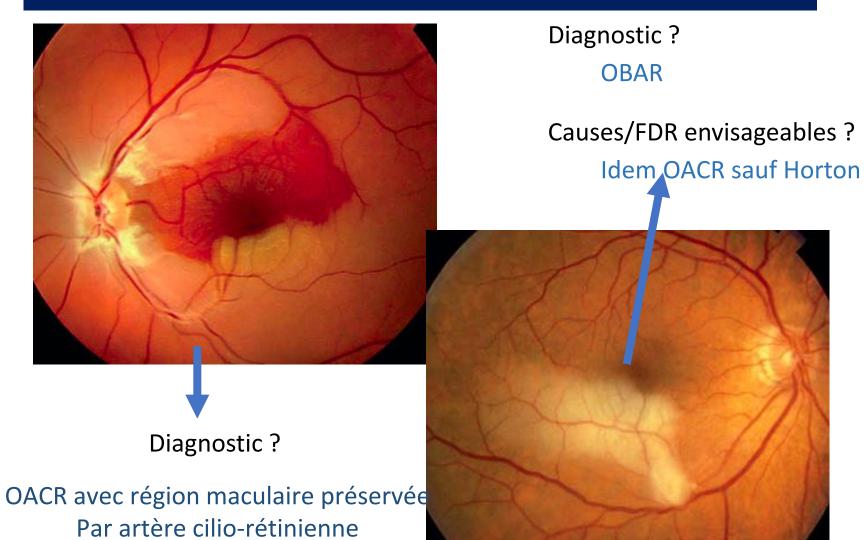
- Le vert d'indocyanine est une molécule de plus haut poids moléculaire (775kDa) et utilise une lumière d'excitation de longueur d'onde située dans l'infrarouge, non absorbée par l'EPR.
- Visualisation des structures rétroépithéliales donc pour l'examen de la circulation choroïdienne.



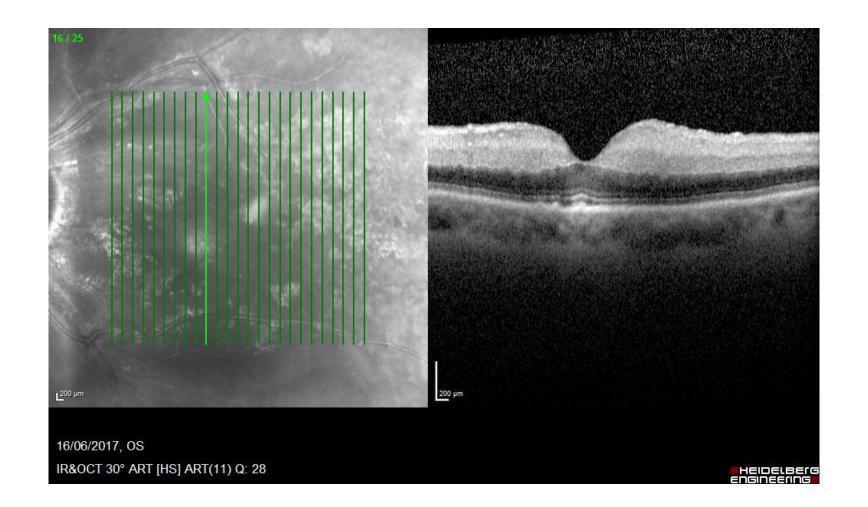




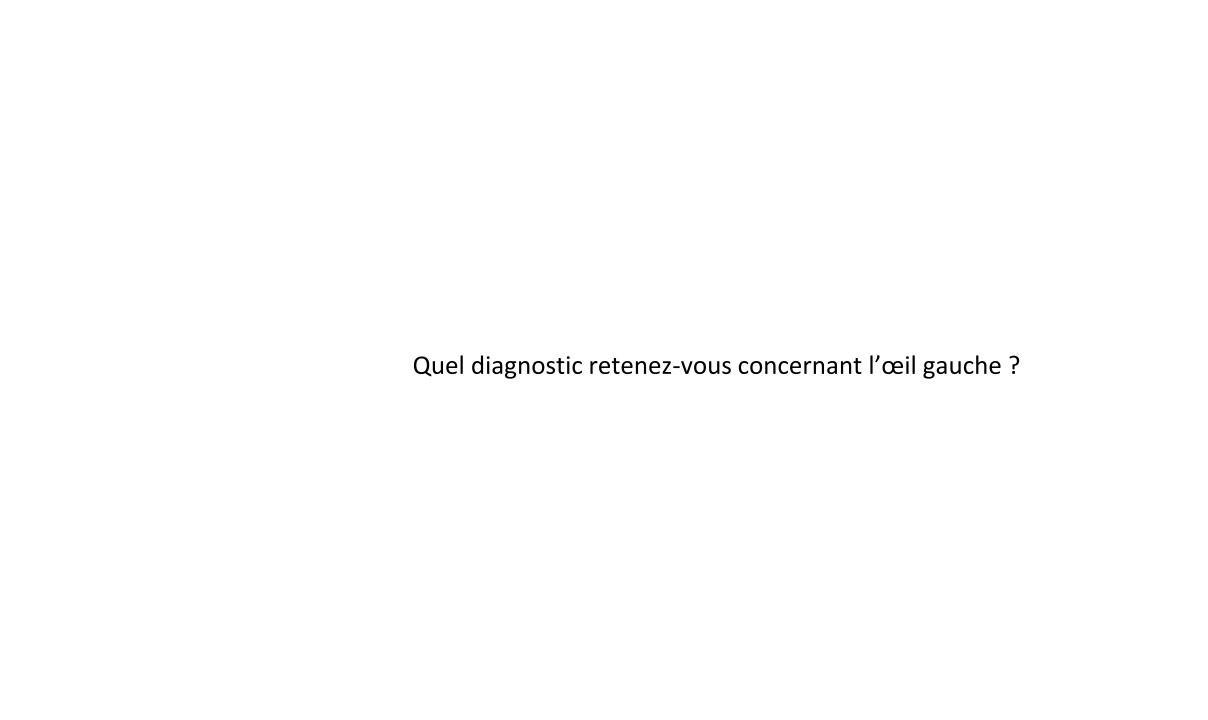
#### OCCLUSION DE L'ARTERE CENTRALE DE LA RETINE



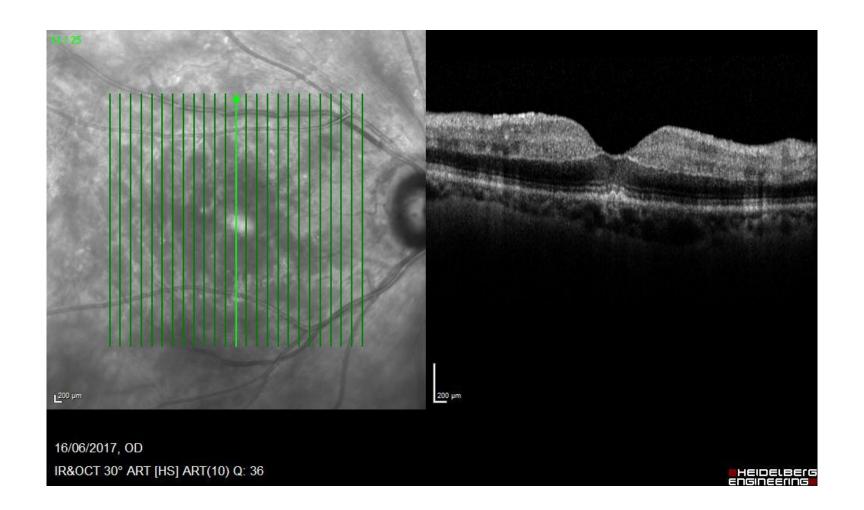


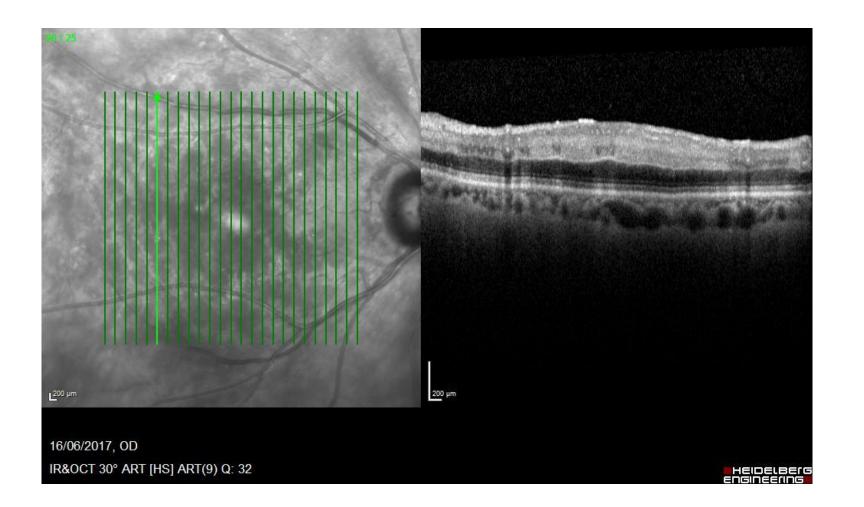
















# Cas clinique n°3

### Mme C, 29 ans

#### Mode de vie:

- Infirmière mariée
- Mère d'une petite fille, née le 9 janvier 2018
- Pas d'intoxication alcoolo- tabagique
- Pas d'animal, pas d'atopie
- Pas de séjour en zone inter-tropicale (Maroc en mai 2016, Tunisie en septembre 2014).

Allergies: aucune

**Traitement :** AVK (PREVISCAN)

#### **Antécédents (suite)**

Syndrome des anti-phospholipides primaire (SAPL)

- Révélé par une embolie pulmonaire bilatérale massive sur thrombose iliaque survenue sous pilule oestro-progestative (2005)
- Myocardite en 2005
- Triple positivité : anti-cardiolipine, bêta-2 GP 1, ACC
- Traité par PREVISCAN
- Endarteriectomie pulmonaire sur séquelles des embolies pulmonaires (2008).

#### Antécédents gynéco-obstétriques :

- Herpès génital à 20 ans.
- G2 P1 (IVG par aspiration en 2011).
- FCV normal en janvier 2016.

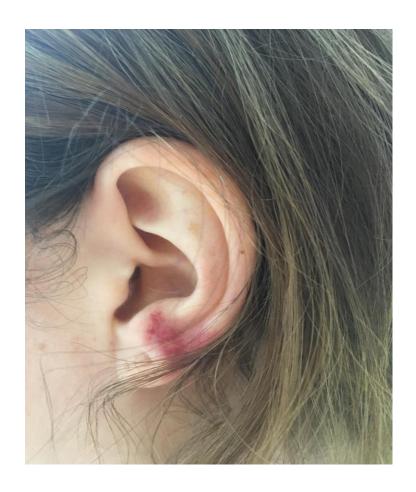
### **HDM**

- Syndrome viral début 01/2018.
- Consultation le 8/01/2018 à 35 SA pour contractions (rupture prématurée des membranes, sur probable chorioamniotite, PV positif à Trichomonas vaginalis et Enterobacter aerogenes).
- Accouchement par voie basse sans péridurale le 09/01 à 7h10 d'une petite fille de 2,3 kg (antibiothérapie par FLAGYL puis CLAMOXYL).
- Le 11/01 au matin, apparition d'une oppression thoracique brutale et d'une thrombopénie.

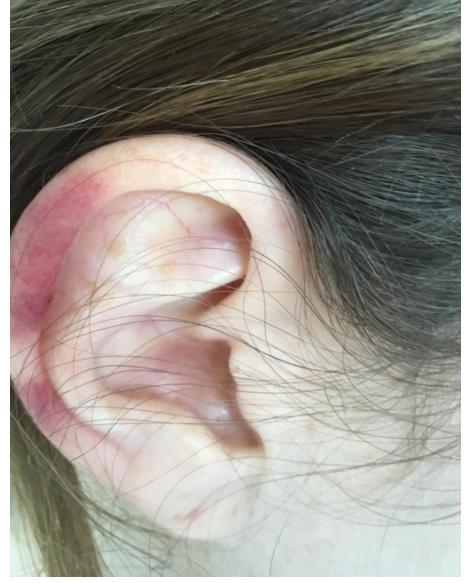
Puis de lésions télangiectasiques des paumes, associées à des hémorragies en flammèches unguéale et des lésions nécrotiques au niveau de la joue gauche et du pavillon de l' oreille droite.











### Aggravation: Le 12/01 (H24)

- Troubles neurologiques : phosphènes et dyschromatopsie
- Céphalées frontales de faible intensité.
- IRM cérébrale NORMALE (pas de PRESS, pas de thrombophlébite)
- Elévation de la troponine asymptomatique (pic à 222 ng/L) sans modification de l' ECG.

#### Transfert en USIC le 13/01.

- Surveillance scopique sans particularité et ETT normale
- Pas d'introduction de bétabloquant ou d'IEC (désir d'allaitement).

Disparition des céphalées, évolution favorable des lésions cutanées MAIS persistance d'un flou visuel OD sans phosphènes ni myodésopsies.

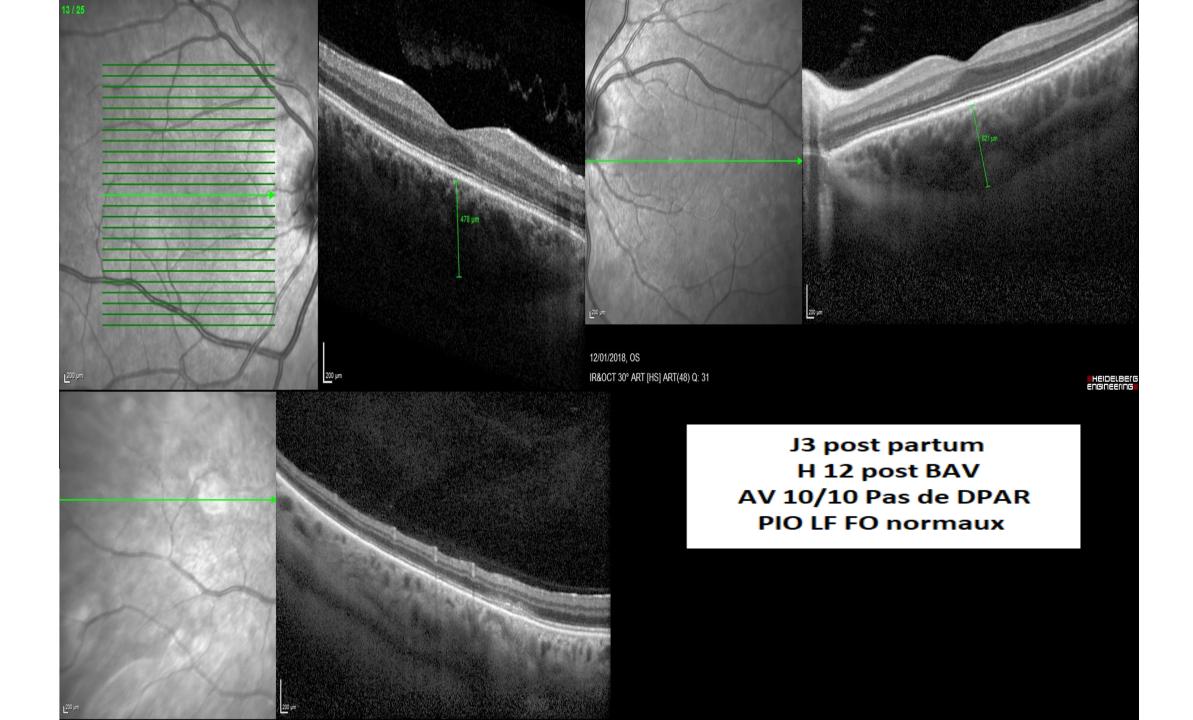
## Examen OPH: contexte Post-partum

Chorioamniotite : rupture prématurée des membranes à 35 SA, sous antibiotique



### Qu'attendez vous à l'examen OPH?

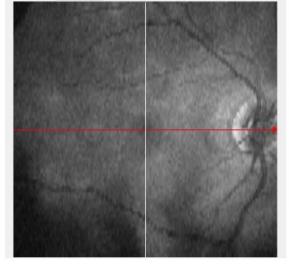
- DSR multiples ? Par ICRSC, HELLP syndrome
- Nodules cotonneux et hémorragies rétiniennes ? rétinopathie hypertensive
- Occlusions artériolaires rétiniennes ? Purtscher

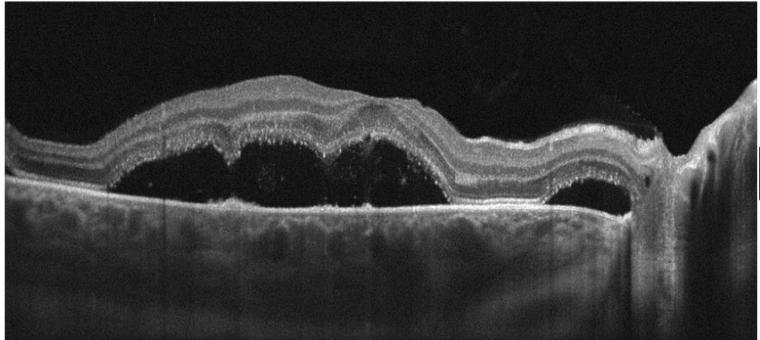


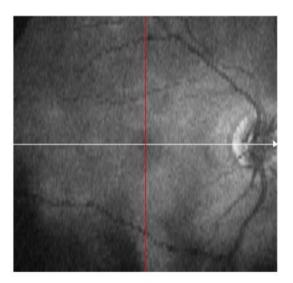
# Majoration baisse acuité visuelle oeil droit à J6 post partum (72h après début des sfo)

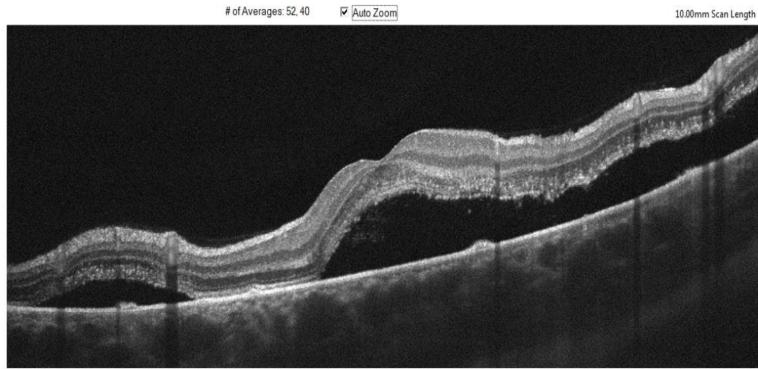
#### Patiente revue à J8 post partum

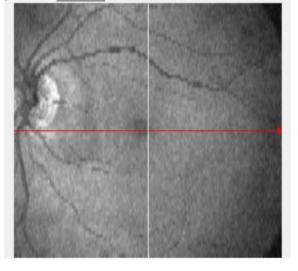


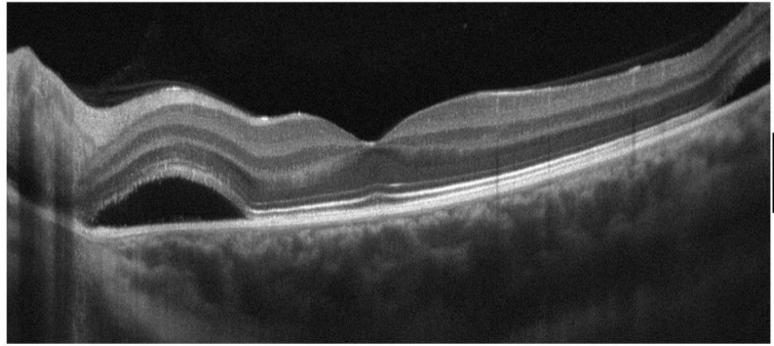


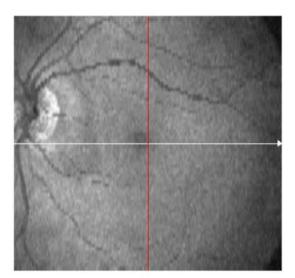


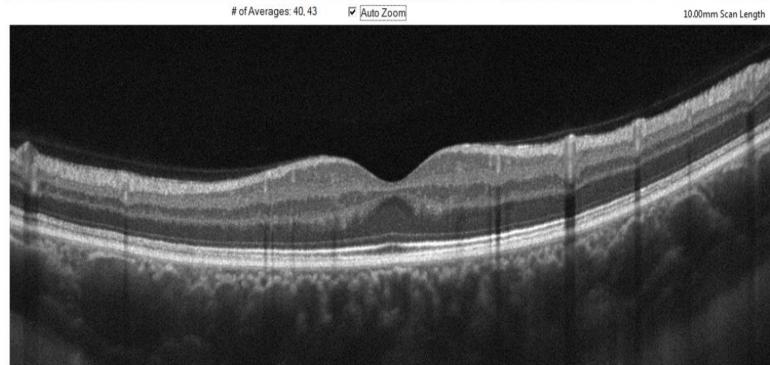


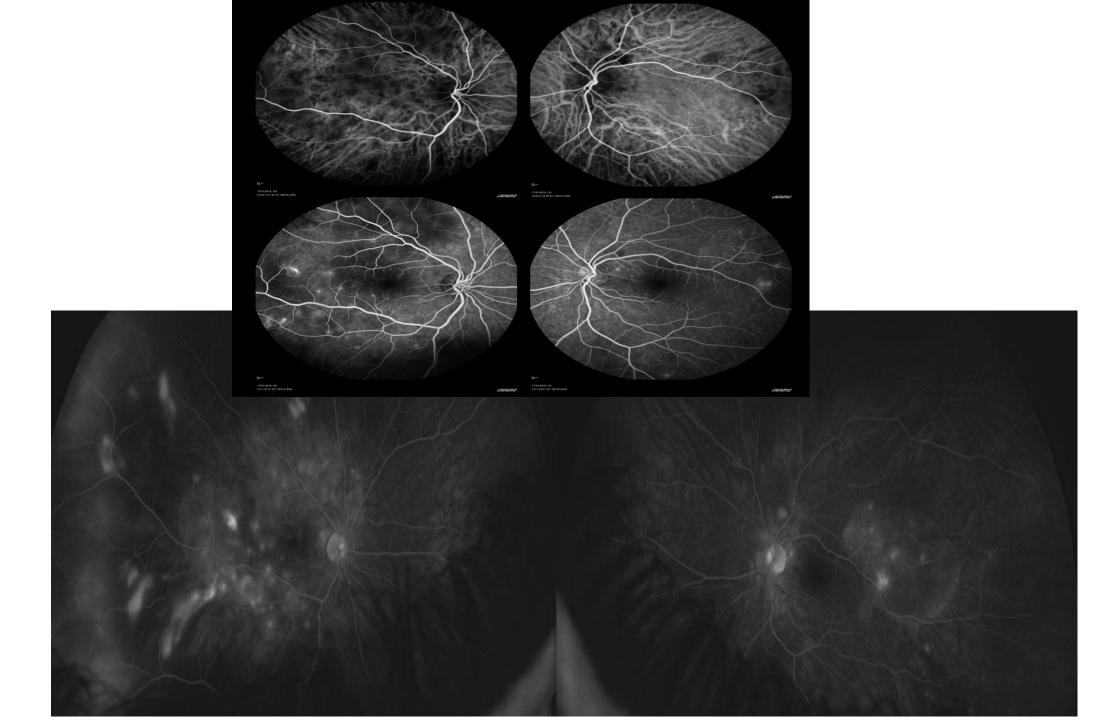




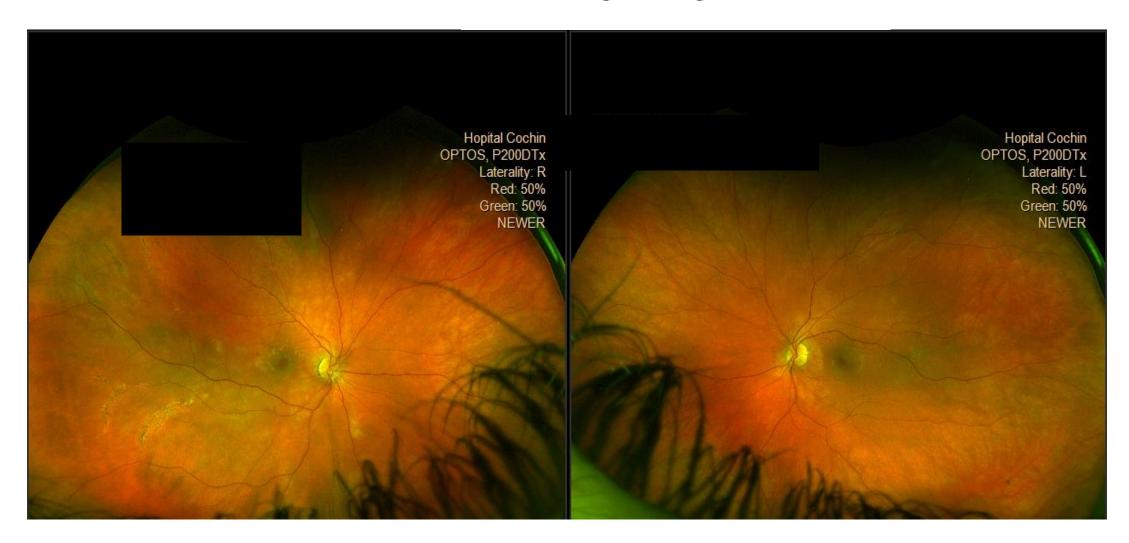








# J 14 post partum



### Vous concluez à :

• Un syndrome de Purtscher

- Une rétinopathie lupique
- Une maladie de VKH
- Une prééclampsie
- Un CASP...

# Syndrome catastrophique des antiphospholipides (CAPS): revue 2016



Apparition en quelques jours de thromboses multiples atteignant essentiellement la microcirculation en présence d'anticorps antiphospholipides : **Défaillance multiviscérale.** 

Des macrothromboses artérielles ou veineuses peuvent parfois s'y associer

### C'est une MAT... (TIH...)

Facteurs favorisants présents dans 53% des cas

1% des patients ayant un SAPL

Patients à risque : triple positifs

Mortalité élevée, réduite par l'amélioration de la prise en charge.

Mortalité actuelle < 30%

## **CAPS**: Critères

#### Critères de classification du syndrome catastrophique des antiphospholipides

- 1. Atteinte d'au moins 3 organes, systèmes et/ou tissus a.
- 2. Développement des symptômes simultanément ou en moins d'une semaine.
- 3. Confirmation anatomopathologique d'une occlusion de petits vaisseaux dans au moins un organe ou tissu b.
- 4. Confirmation biologique de la présence d'anticorps antiphospholipides

#### **CAPS** certain:

Présence des 4 critères

#### **CAPS** probable:

- Présence des critères 2, 3 et 4 mais atteinte de seulement 2 organes, systèmes ou tissus
- Présence des critères 1, 2 et 3, mais absence de confirmation biologique à au moins 6 semaines d'intervalle, due au décès précoce
   d'un patient jamais testé pour la présence d'anticorps antiphospholipides avant la survenue du CAPS
- Présence des critères 1, 2 et 4
- Présence des critères 1, 3 et 4, avec développement du 3ème événement clinique une semaine à un mois après le début du CAPS, en dépit du traitement anticoagulant

### Traitement CAPS

### Transfert en réanimation à Cochin le jour même.

- Solumédrol IV à 120 mg/j (passage PO le 15/01 relais 1 mg/kg)
- Une cure d'immunoglobulines polyvalentes à 1 gramme/kg à J1 et J2.
- Anticoagulation efficace par HNF
- Aspégic 100 mg

Choroïdopathie	Occlusion combinée	Occlusion artérielle rétinienne	Occlusion veineuse	Ischémie orbitaire
3 case reports en dehors de la grossesse et du post partum	3 cases reports	CAPS registry	CAPS registry	1 case report
3 case reports dans contexte de grossesse avec prééclampsie		Oeil = 7 à 8 %	des CAPS	
4 case reports dans contexte de grossesse sans signes de prééclampsie associée		CAPS registry - Libre accès 17 patients présenta 13 Retinal vascular C 2 Ocular vascular occ 3 Central veinous occ		

#### LUPUS RETINOPATHY

#### Patterns, Associations, and Prognosis

### FRANCES J. STAFFORD-BRADY, MURRAY B. UROWITZ, DAFNA D. GLADMAN, and MICHAEL EASTERBROOK

- 1 cohorte prospective de 550 patients de 1970 à 1986 (+ 2 autres cohortes de 70 patients chacune)
- 8% des patients diagnostiqués rétinopathie lupique au cours du suivi
- Fréquence plus élevée en cas de SAPL associé
- Atteinte cérébrovasculaire associée (73%)
- 25% HTA associée
- Rétinopathie corrélée à une créatininémie élevée
- 88% des patients présentant une atteinte oculaire présentaient un lupus actif (Atteinte oculaire ayant une place importante dans le SLEDAI
- Prédominance des manifestations Purtscher-like. (Choroïdopathie plus fréquente dans la série d'Asherson)

Table 2. Pattern of retinopathy and outcome for visual acuity in 41 patients with systemic lupus erythematosus (SLE)

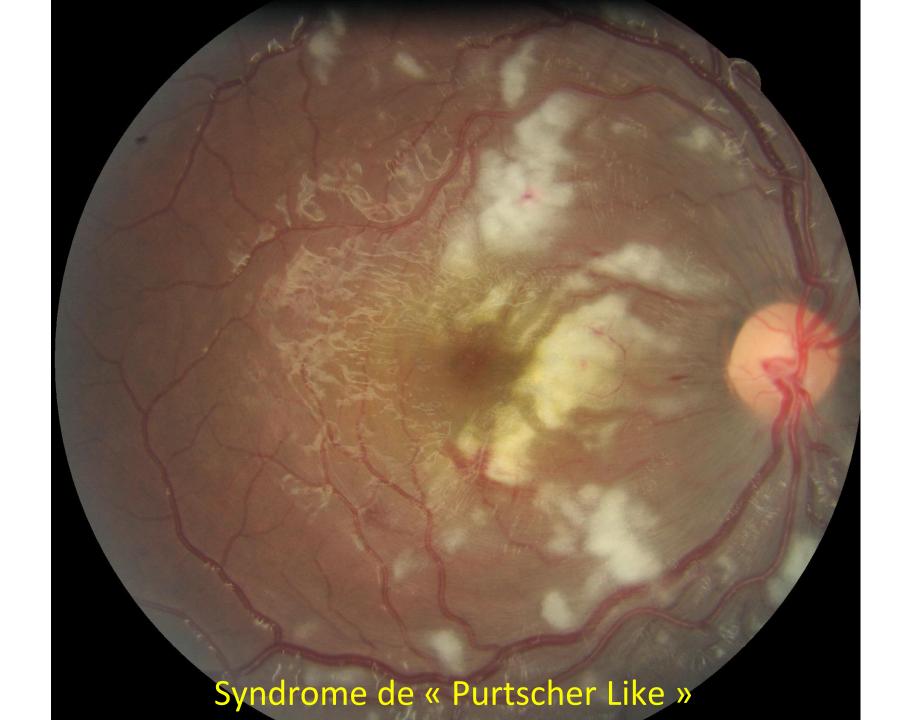
	No. of patients	Mean followup (years)	Visual acuity (at followup)
Microangiopathy	34	7	No loss
Transient papilledema	3	3	No loss
Ischemic optic neuropathy	2	7	Legally blind, 1 eye
Central retinal artery occlusion	1	3.5	Legally blind, 1 eye
Central retinal vein occlusion	1	3.5	Legally blind, 1 eye
Serous retinal detachment	1	0.5	Legally blind, 1 eye

Table 3. Cumulative clinical features during the evolution of disease in 1,000 patients with antiphospholipid syndrome

	No. (%)		No. (%)
Manifestation	of patients	Manifestation	of patients
Peripheral thrombosis	100	Gastrointestinal manifestations (esophageal or	15 (1.5)
Deep vein thrombosis	389 (38.9)	mesenteric ischemia)	March 199
Superficial thrombophlebitis in the legs	117 (11.7)	Splenic infarction	11(1.1)
Arterial thrombosis in the legs	43 (4.3)	Pancreatic infarction	5 (0.5)
Venous thrombosis in the arms	34 (3.4)	Addison's syndrome	4 (0.4)
Arterial thrombosis in the arms	27 (2.7)	Hepatic manifestations (Budd-Chiari syndrome,	7 (0.7)
Subclavian vein thrombosis	18 (1.8)	small hepatic vein thrombosis)	
Jugular vein thrombosis	9 (0.9)	Cutaneous manifestations	
Neurologic manifestations		Livedo reticularis	241 (24.1)
Migraine	202 (20.2)	Leg ulcers	55 (5.5)
Stroke	198 (19.8)	Pseudovasculitic lesions	39 (3.9)
Transient ischemic attack	111 (11.1)	Digital gangrene	33 (3.3)
Epilepsy	70 (7.0)	Cutaneous necrosis	21 (2.1)
Multiinfarct dementia	25 (2.5)	Splinter hemorrhages	7 (0.7)
Chorea	13 (1.3)	Osteoarticular manifestations	. (0.17)
Acute encephalopathy	11 (1.1)	Arthralgia	387 (38.7)
Transient amnesia	7 (0.7)	Arthritis	271 (27.1)
Cerebral venous thrombosis	7 (0.7)	Avascular necrosis of bone	24 (2.4)
Cerebellar ataxia	7 (0.7)	Ophthalmologic manifestations	()
Transverse myelopathy	4 (0.4)	Amaurosis fugax	54 (5.4)
Hemiballismus	3 (0.3)	Retinal artery thrombosis	15 (1.5)
Pulmonary manifestations	- ()	Retinal vein thrombosis	9 (0.9)
Pulmonary embolism	141 (14.1)	Optic neuropathy	10 (1.0)
Pulmonary hypertension	22 (2.2)	Ear, nose, and throat manifestations	()
Pulmonary microthrombosis	15 (1.5)	Nasal septum perforation	8 (0.8)
Fibrosing alveolitis	12 (1.2)	Hematologic manifestations	(0.0)
Other (adult respiratory distress syndrome,	7 (0.7)	Thrombocytopenia (<100,000 platelets/µl)	296 (29.6)
pulmonary hemorrhage, pulmonary artery	(0.7)	Hemolytic anemia	97 (9.7)
thrombosis)		Obstetric manifestations (n = 590 pregnant women)	- ( )
Cardiac manifestations		Preeclampsia	56 (9.5)
Valve thickening/dysfunction	116 (11.6)	Eclampsia	26 (4.4)
Myocardial infarction	55 (5.5)	Abruptio placentae	12 (2.0)
Angina	27 (2.7)	Postpartum cardiopulmonary syndrome	3 (0.5)
Myocardiopathy	29 (2.9)	Fetal manifestations (n = 1,580 pregnancies)	5 (0.5)
Vegetations	27 (2.7)	Early fetal loss (<10 weeks)	560 (35.4)
Coronary bypass rethrombosis	11 (1.1)	Late fetal loss (≥10 weeks)	267 (16.9)
Intracardiac thrombus	4 (0.4)	Live birth	753 (47.7)
Intraabdominal manifestations	4 (0.4)	Premature birth, no. premature/no. live births	80/753 (10.6)
Renal manifestations (glomerular thrombosis,	27 (2.7)	remardie offin, no. premardre/no. nve offins	00,755 (10.0)
renal infarction, renal artery thrombosis, renal vein thrombosis)	27 (2.7)		







# Monsieur A., 34 ans

Baisse d'acuité visuelle bilatérale installée depuis 4-5 jours



