

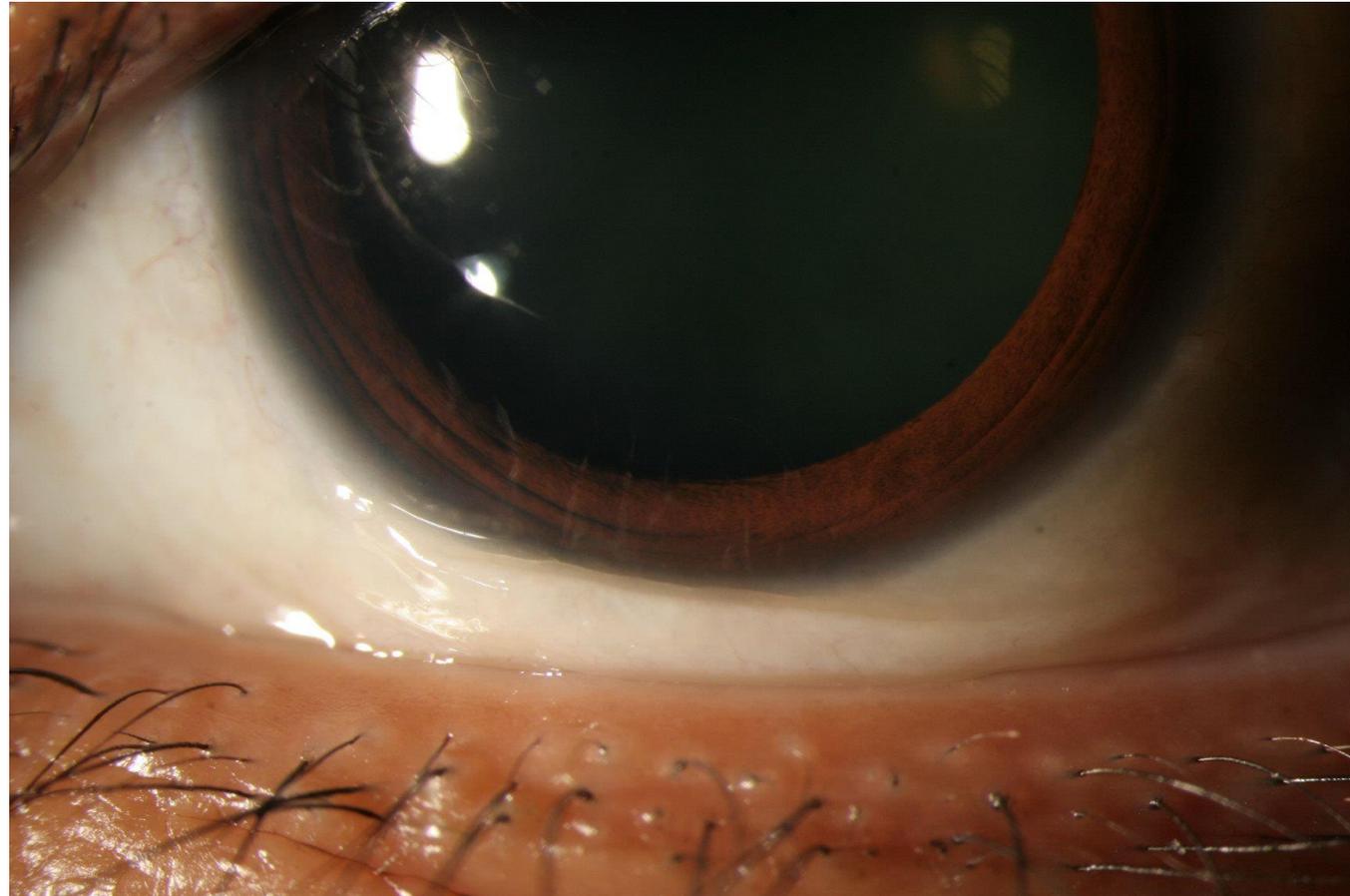
3 cas en vrac

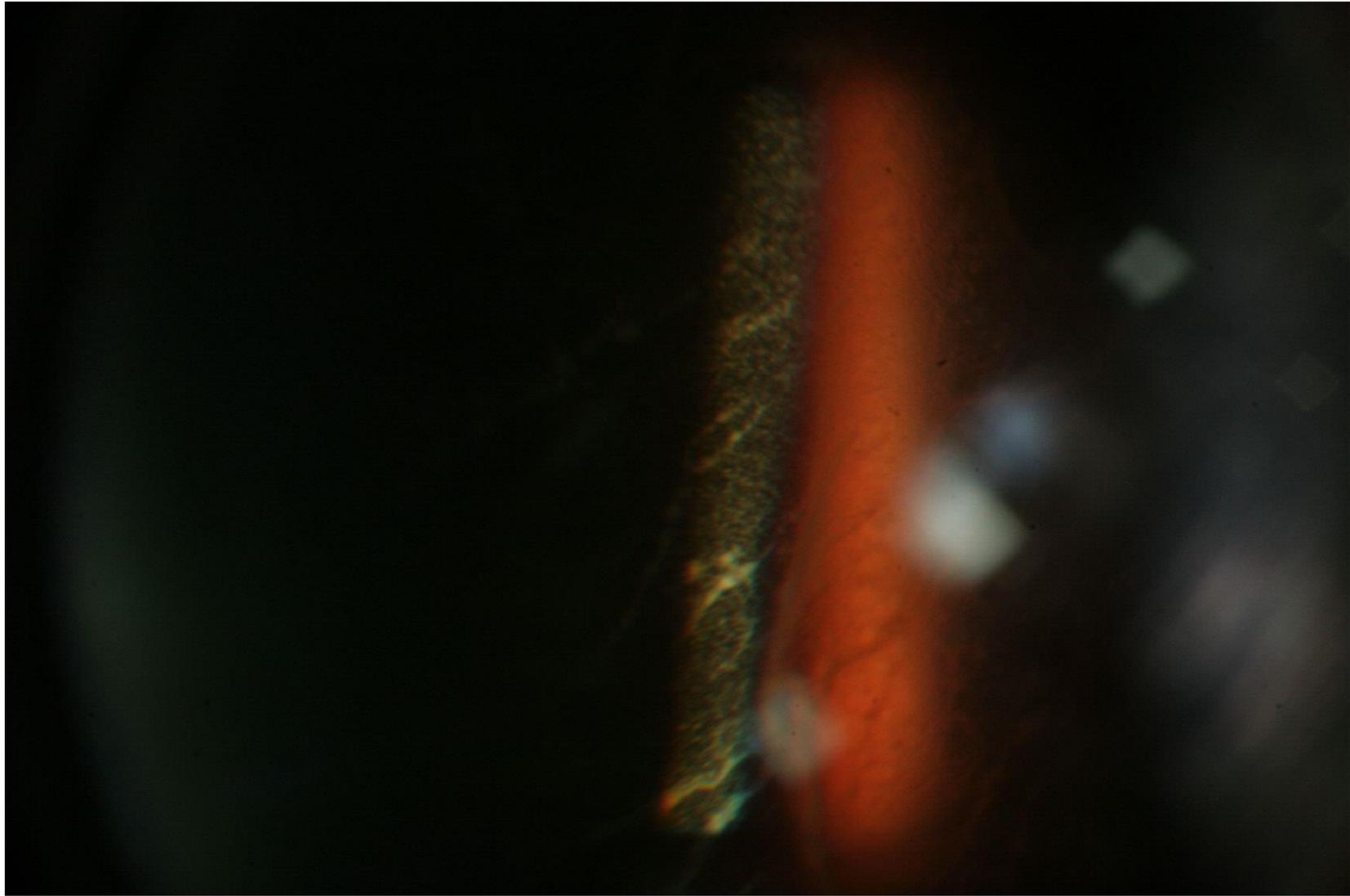
Cas clinique n°1

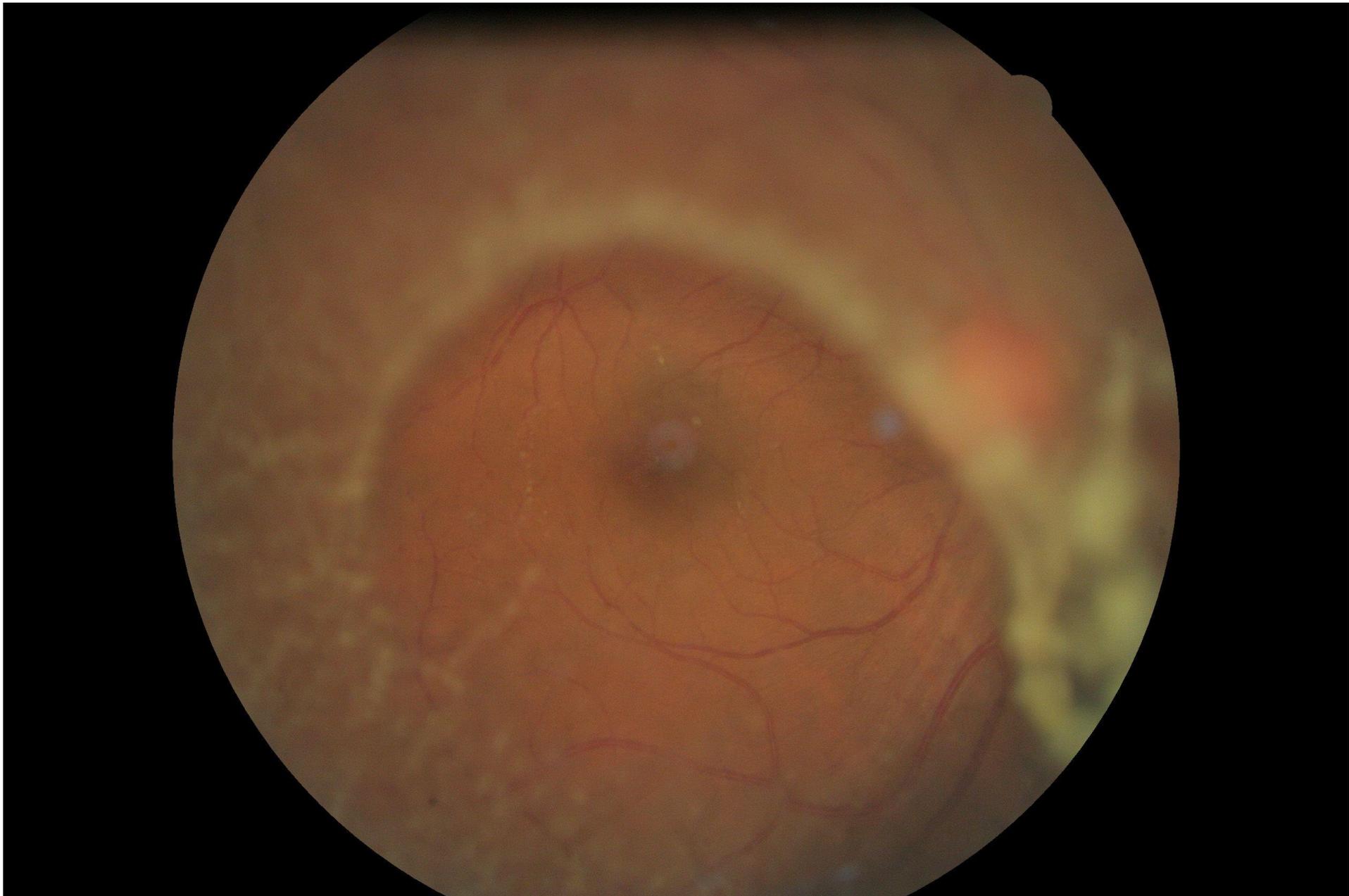
Mm Rehana K..... , 45 ans, originaire du Bangladesh, adressée pour gêne visuelle prédominante à l'œil gauche depuis 2 mois

**AV 9/10P2 -5,00
TO 20 mmHg**

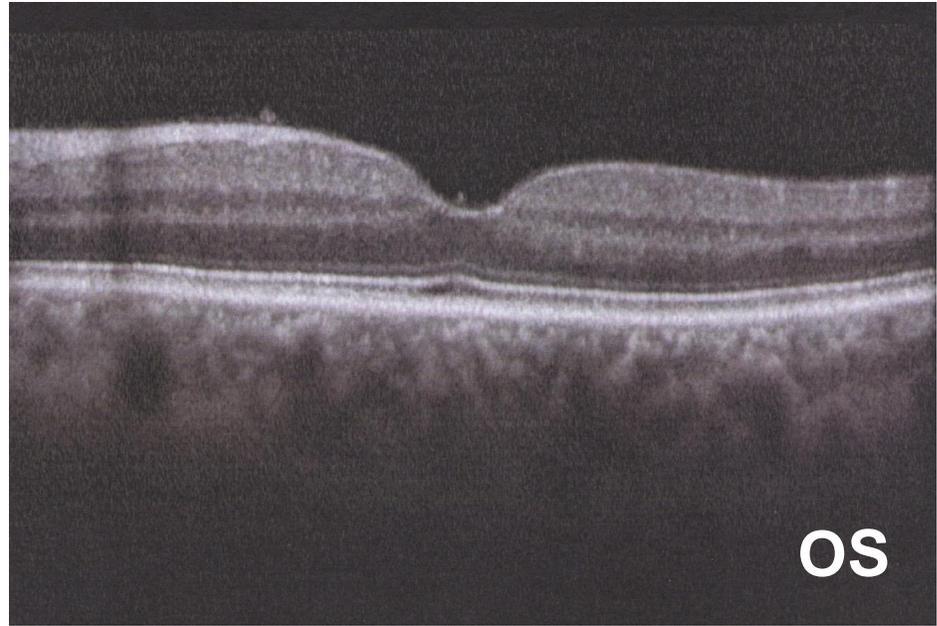
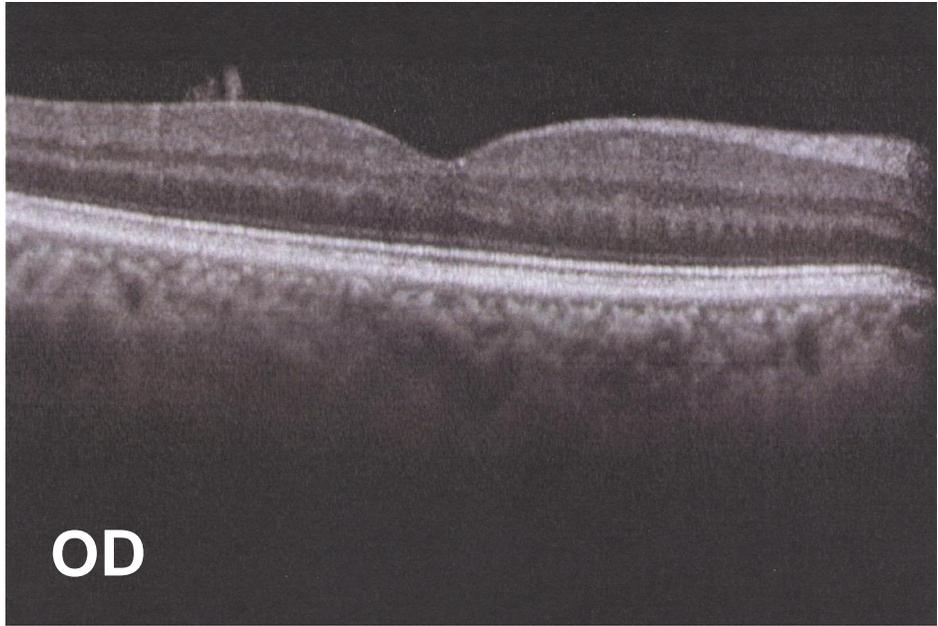
**7/10 P3 -4,25
21 mmHg**











Versant extra-ophtalmologique

- **Antécédents**

- **Aucun**

- **Mode de vie**

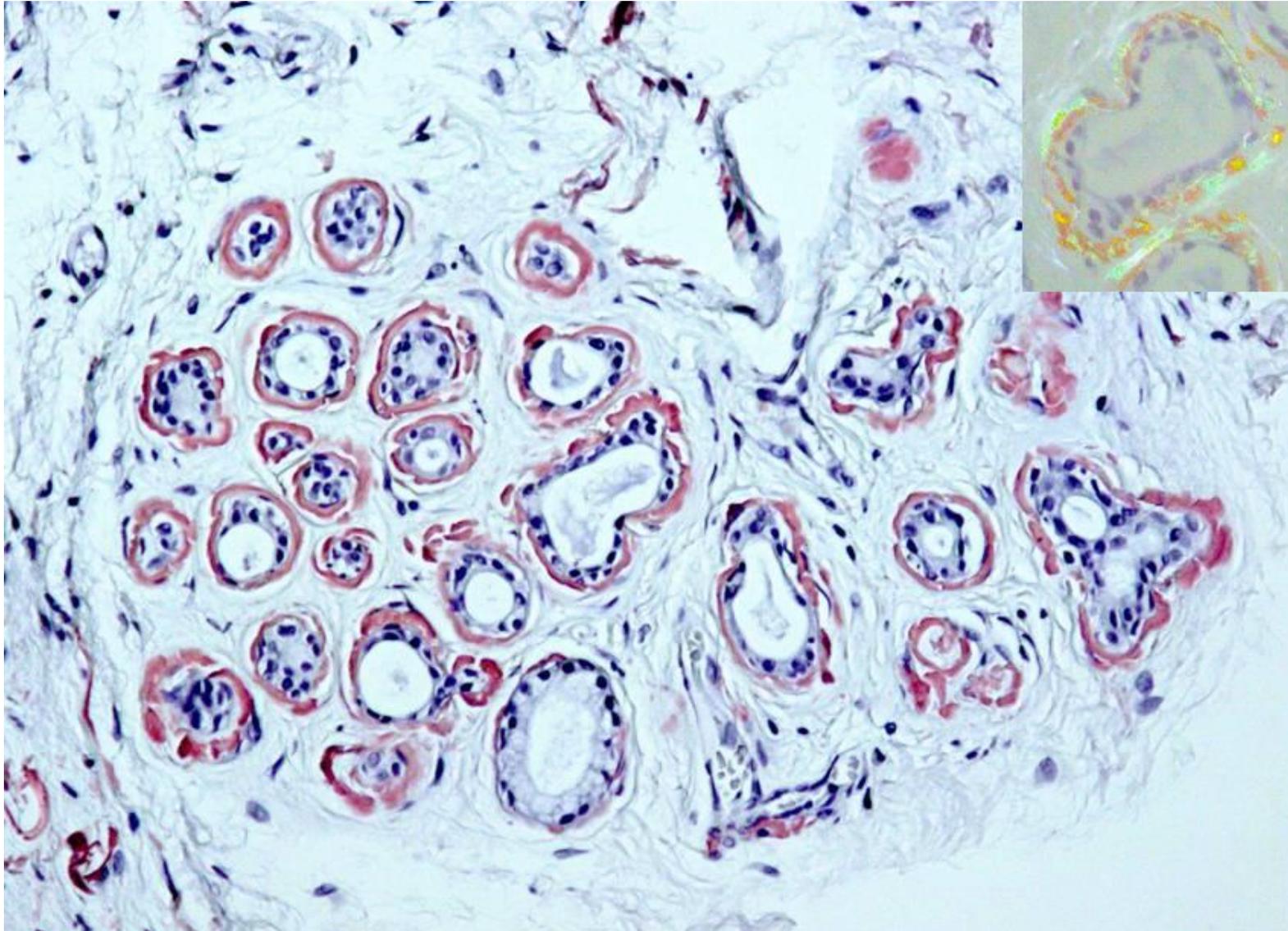
- **Patiente originaire du Bangladesh**
 - **En France depuis 6 ans**
 - **Mère de 2 enfants en bonne santé**
 - **Travaille comme agent d'entretien**

Versant extra-ophtalmologique

- **Discussion en réunion pluri-disciplinaire entre ophtalmologistes et internistes**

- **Réalisation d'un bilan étiologique**
 - **Quantiferon négatif**
 - **TPHA-VDRL négatif**
 - **IRM cérébral : normale**
 - **Ponction lombaire : normale**
 - **Biopsie de glandes salivaires accessoires**

Biopsie de glandes salivaires

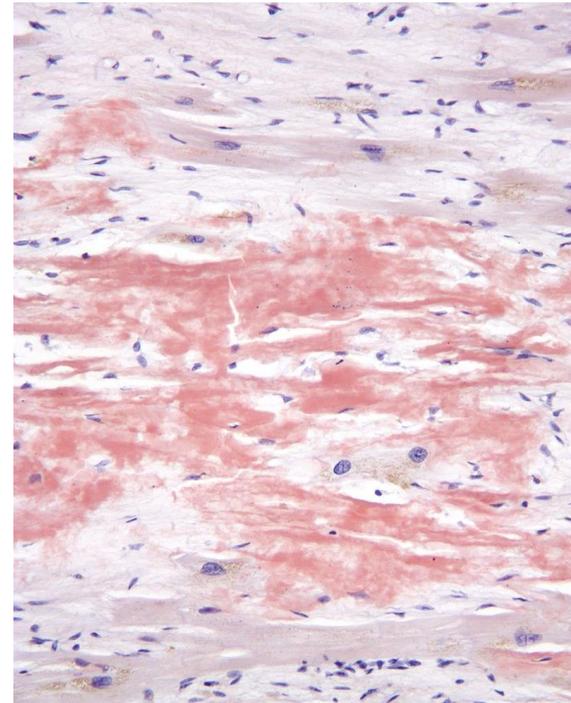


Versant extra-ophtalmologique

- **Biopsie de Glande Salivaire Accessoire :**
 - **Présence de dépôts amyloïdes**
 - **Coloration rouge Congo positive**
 - **Bi-réfringence en lumière polarisée**

Amylose

- Groupe de maladies définies par la présence de dépôts protéiques insolubles
- Diagnostic histologique
- Classification reposant la nature biochimique de la protéine amyloïde

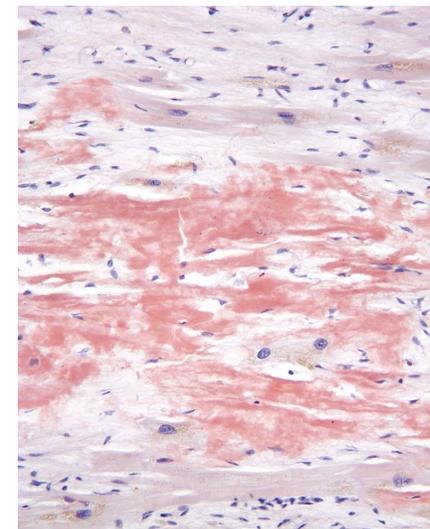


Analyse protéomique de la BGSA

Accession	Description	Molecular Weight (kDa)	Matching Peptides
SAMP_HUMAN	Serum amyloid P-component	25,4	18
APOE_HUMAN	Apolipoprotein E	36,2	11
G87R TTHY_HUMAN	Transthyretin	16	10
APOA4_HUMAN	Apolipoprotein A-IV	45,3	8
IGHG1_HUMAN	Ig gamma-1 chain C region	36,5	3
IGKC_HUMAN	Ig kappa chain C region	11,7	2
IGHA1_HUMAN	Ig alpha-1 chain C region	38,4	2
LAC1_HUMAN	Ig lambda-1 chain C region	11,5	1
LYSC_HUMAN	Lysozyme C	16,9	1

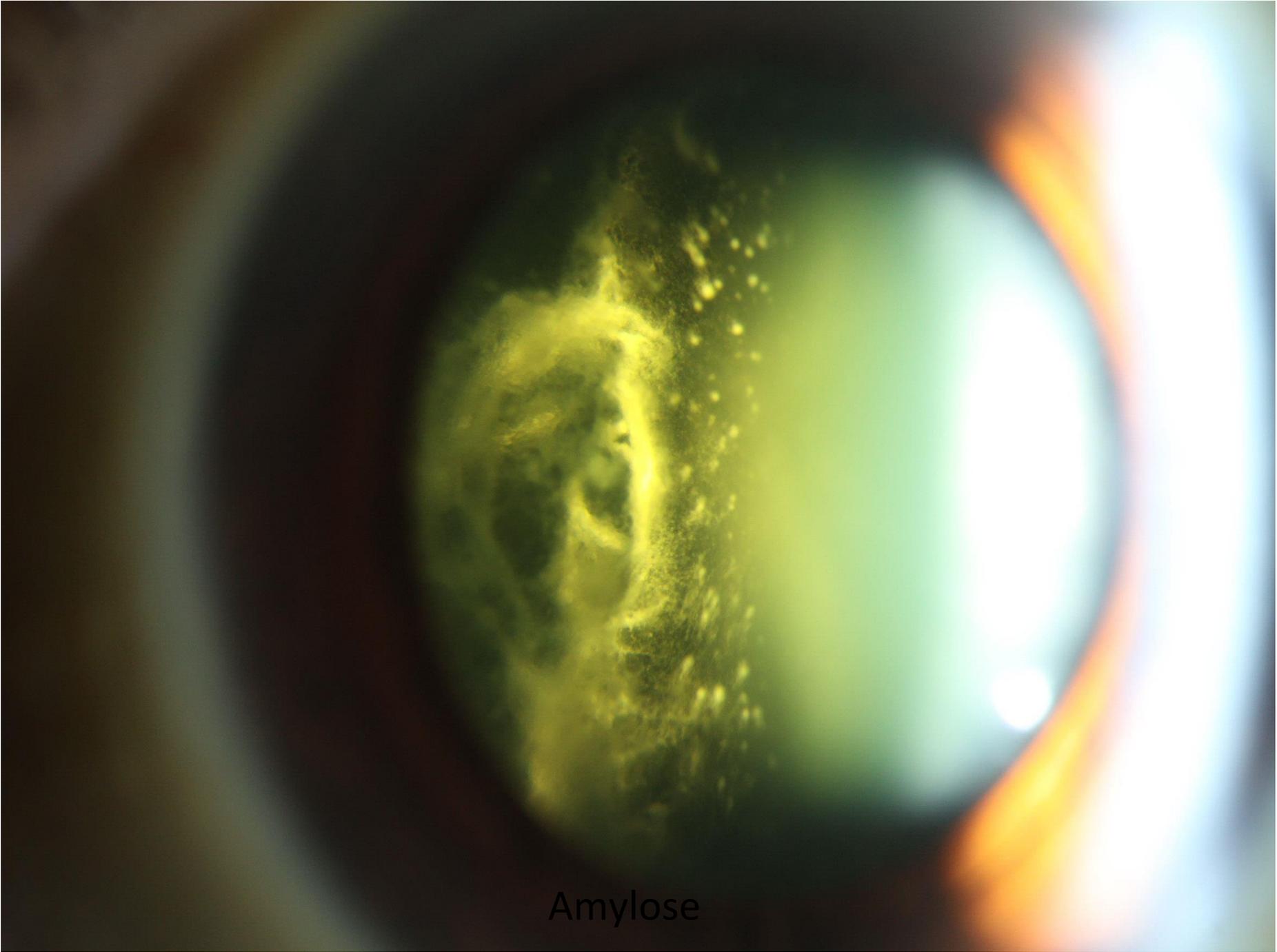
Diagnostic et prise en charge extra-ophtalmologique

- **Diagnostic d'amylose vitrénne à trans-thyrétine**
- **Bilan d'extension :**
 - **Atteinte neurologique diffuse : gastroparésie, hypotension orthostatique**
 - **Atteinte cardiaque**

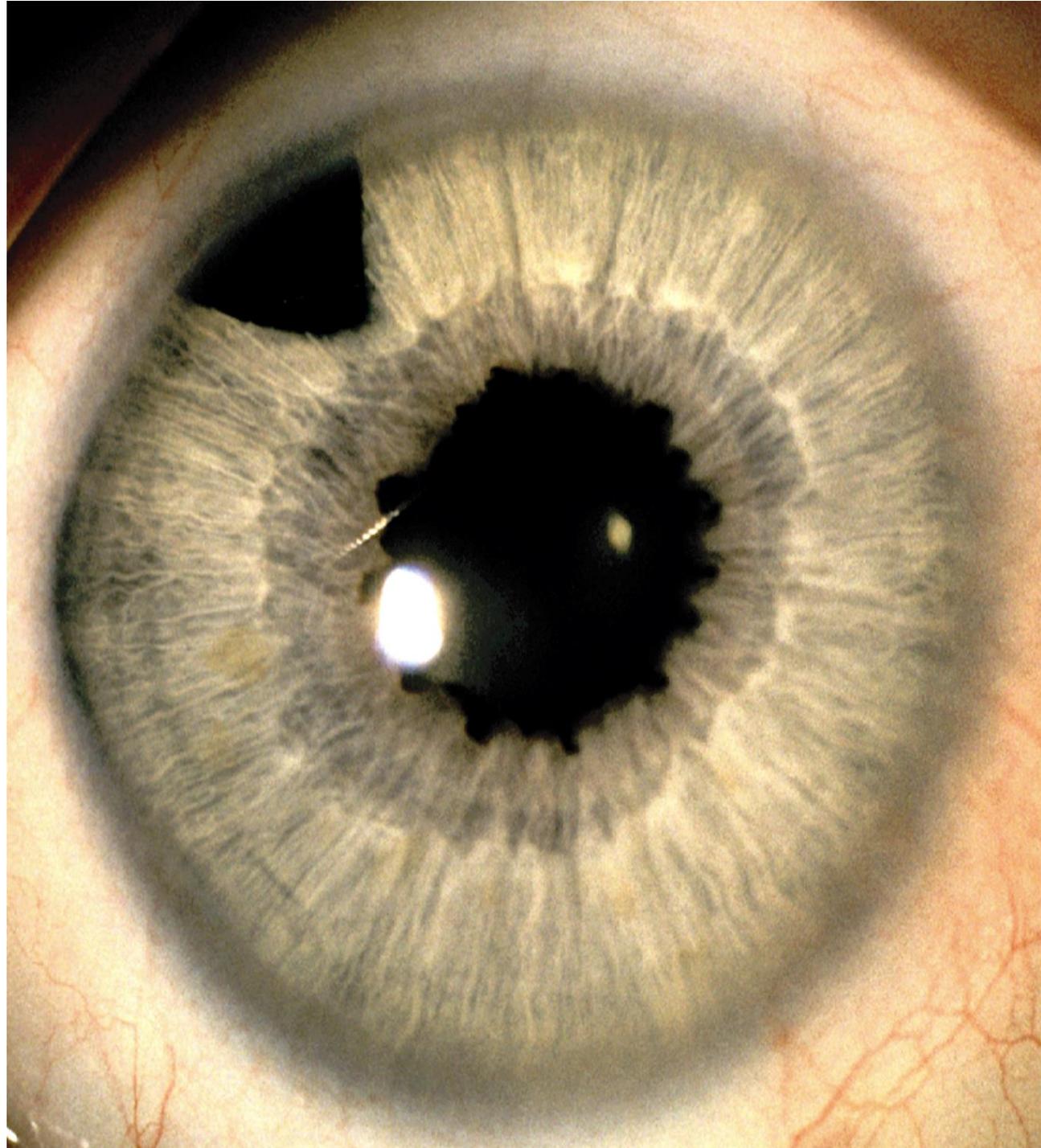


Diagnostic et prise en charge extra-ophtalmologique

- **Diagnostic d'amylose vitrénne à transthyrétine**
- **Bilan d'extension :**
 - **Atteinte neurologique diffuse : gastroparésie, hypotension orthostatique**
 - **Atteinte cardiaque**
- **Traitement par Tafamidis = inhibiteur de l'agrégation des monomères de transthyrétine**



Amylose

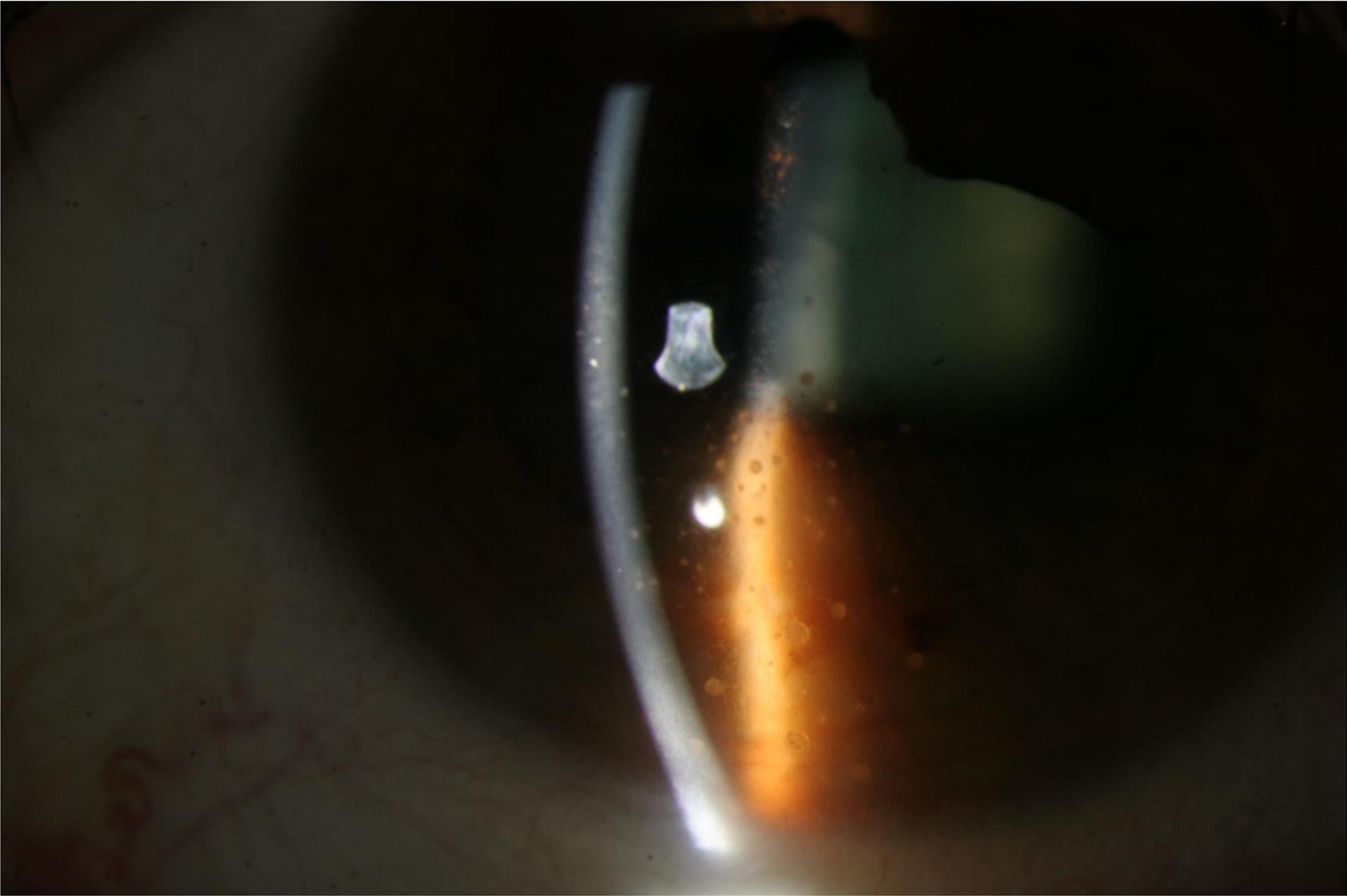


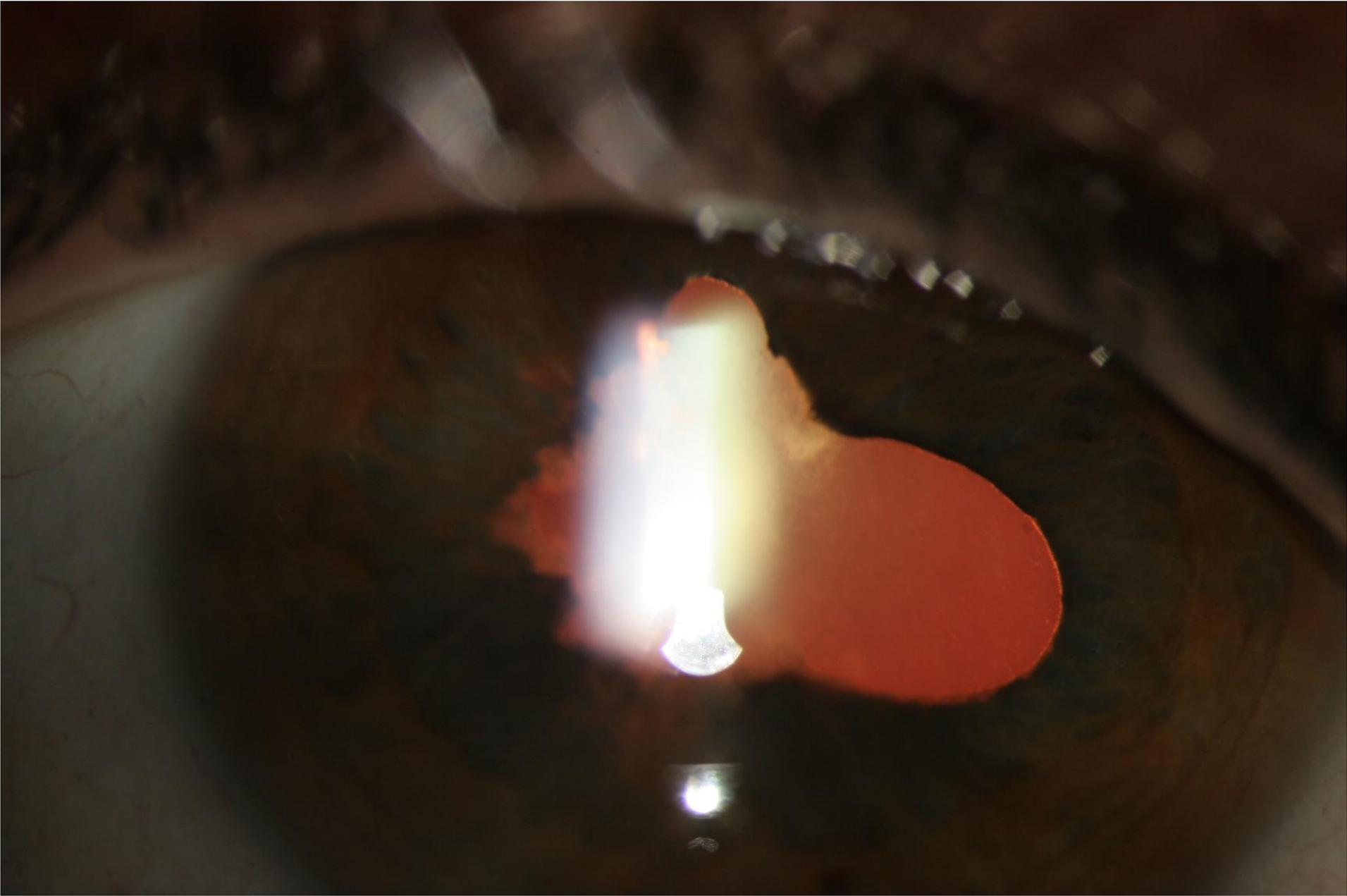
Madame H., 49 ans

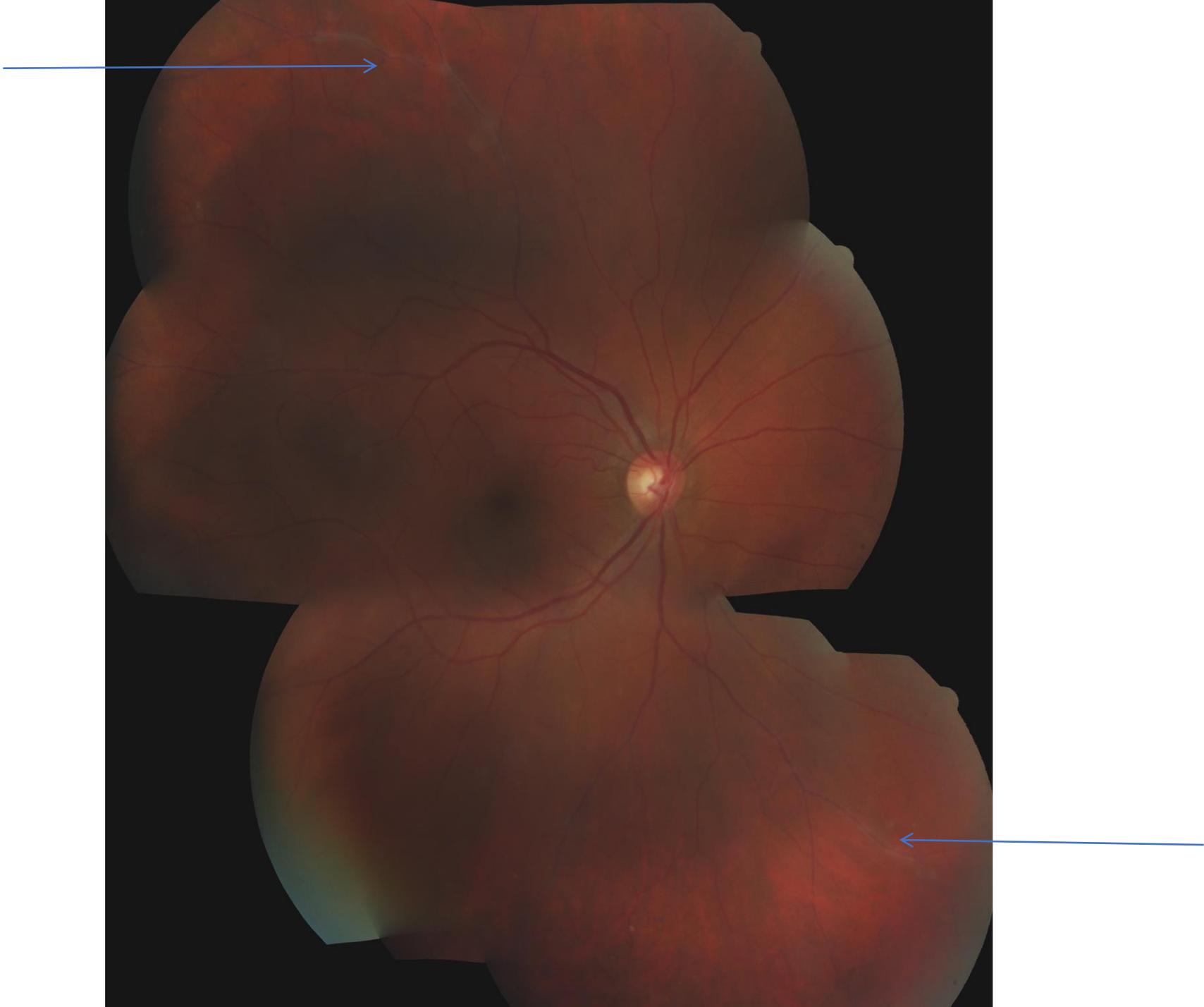
Rougeur, douleur, baisse d'acuité visuelle du côté droit depuis quelques jours

9/10^e - 10/10^e

Antécédent de NORB du côté gauche cinq ans auparavant, sans diagnostic étiologique posé, résolutive sans séquelle sous corticothérapie (modalités inconnues).







Mme H., 36 ans

▪ **Antécédents**

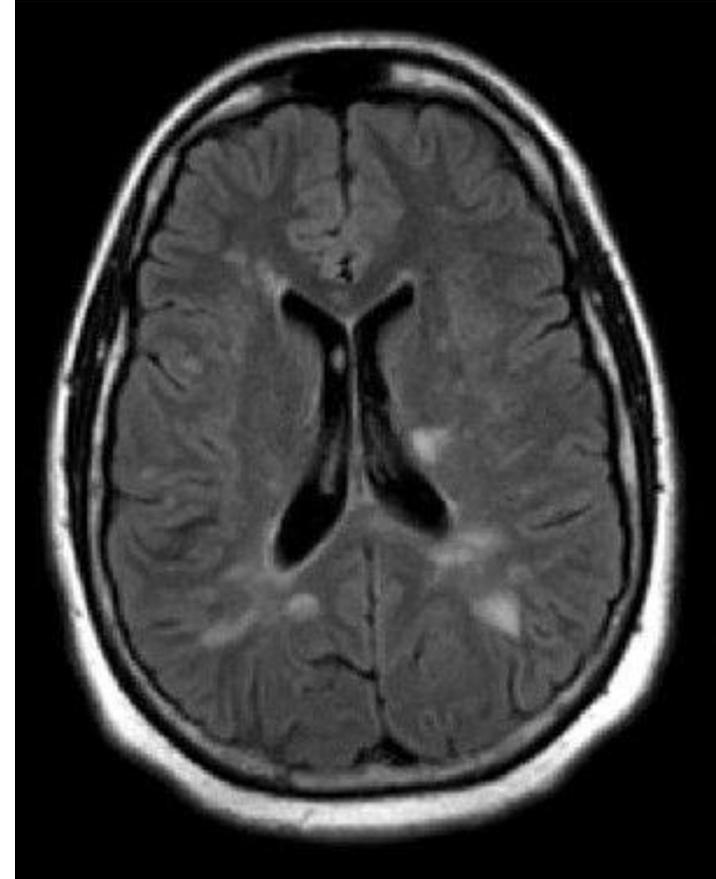
- Valvulopathie mitrale
- Diabète sous régime seul
- NORB en 2010
- Eczéma diffus
- Syndrome dépressif
- Endométriose

▪ **Mode de vie**

- Patiente d'origine Française
- Comptable, pas d'intoxication alcoolo-tabagique

Mme H., 36 ans

- **Episode de NORB de l'œil gauche en 2010:**
 - Amélioration sous corticoïdes
 - IRM cérébrale : multiples anomalies de signal à l'étage supra-tentorieel compatible avec une affection démyélinisante, aspect inhomogène en séquence STIR sur les 2 nerfs optiques
 - Pas de suivi neurologique

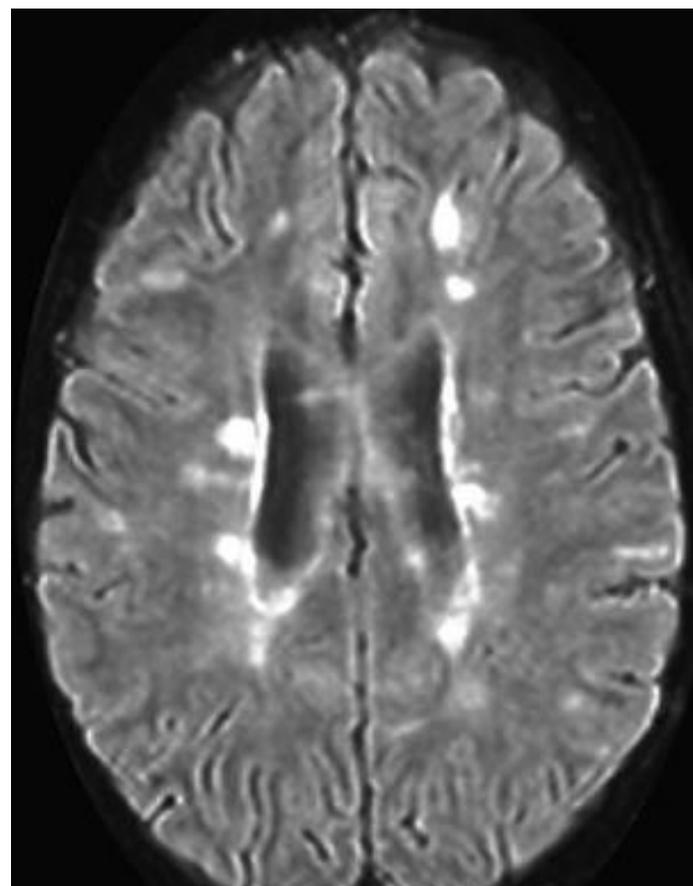


**Hospitalisation pour bilan étiologique en 2015
d'une panuvéite granulomateuse non synéchiante**

Mme H., 36 ans

- **Cliniquement** : signe de Hoffman bilatéral →
- **Biologiquement** : pas d'anomalie
- **IRM cérébrale** →
- **Ponction lombaire** : synthèse intra-thécale d'Ig
- **BGSA** : normale
- **LBA** : normal

Suspicion de sclérose en plaques



Mme J..., 28 ans

- **Antécédents**

- Migraines ophtalmiques
- G2P1 IVG
- ATCD familial de SPA

- **Mode de vie**

- Educatrice spécialisée
- Vit avec son compagnon et son fils de 2 ans
- Tabagisme actif (<10 PA)

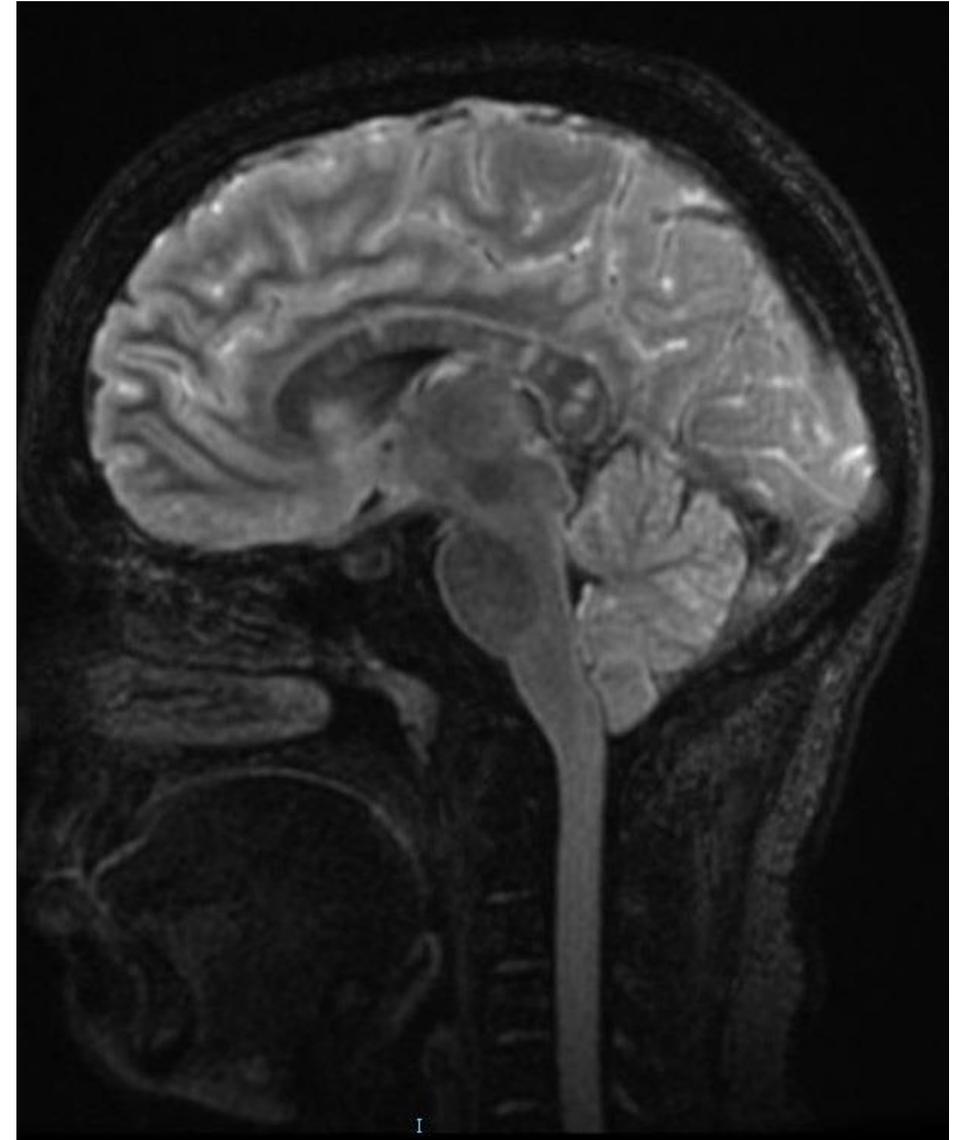
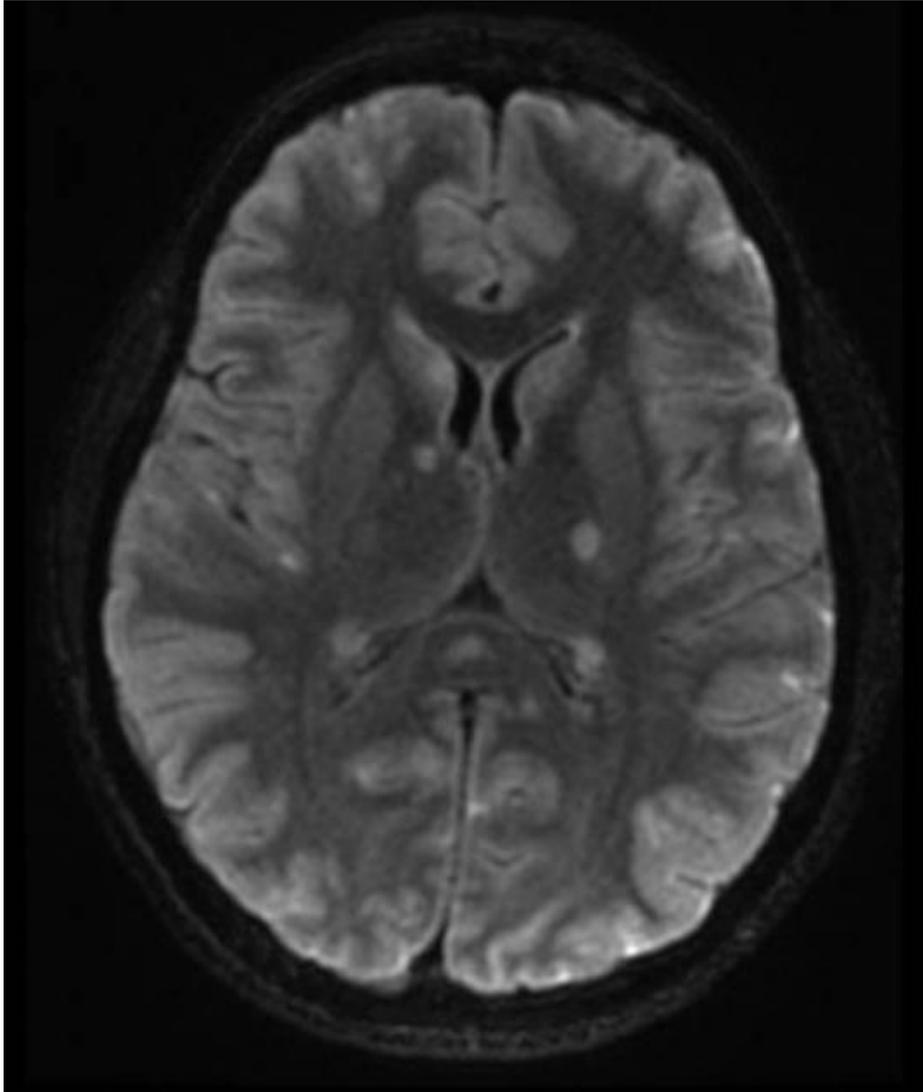
- **Traitements**

- Contraception oestro-progestative

Histoire de la maladie : Mars 2016

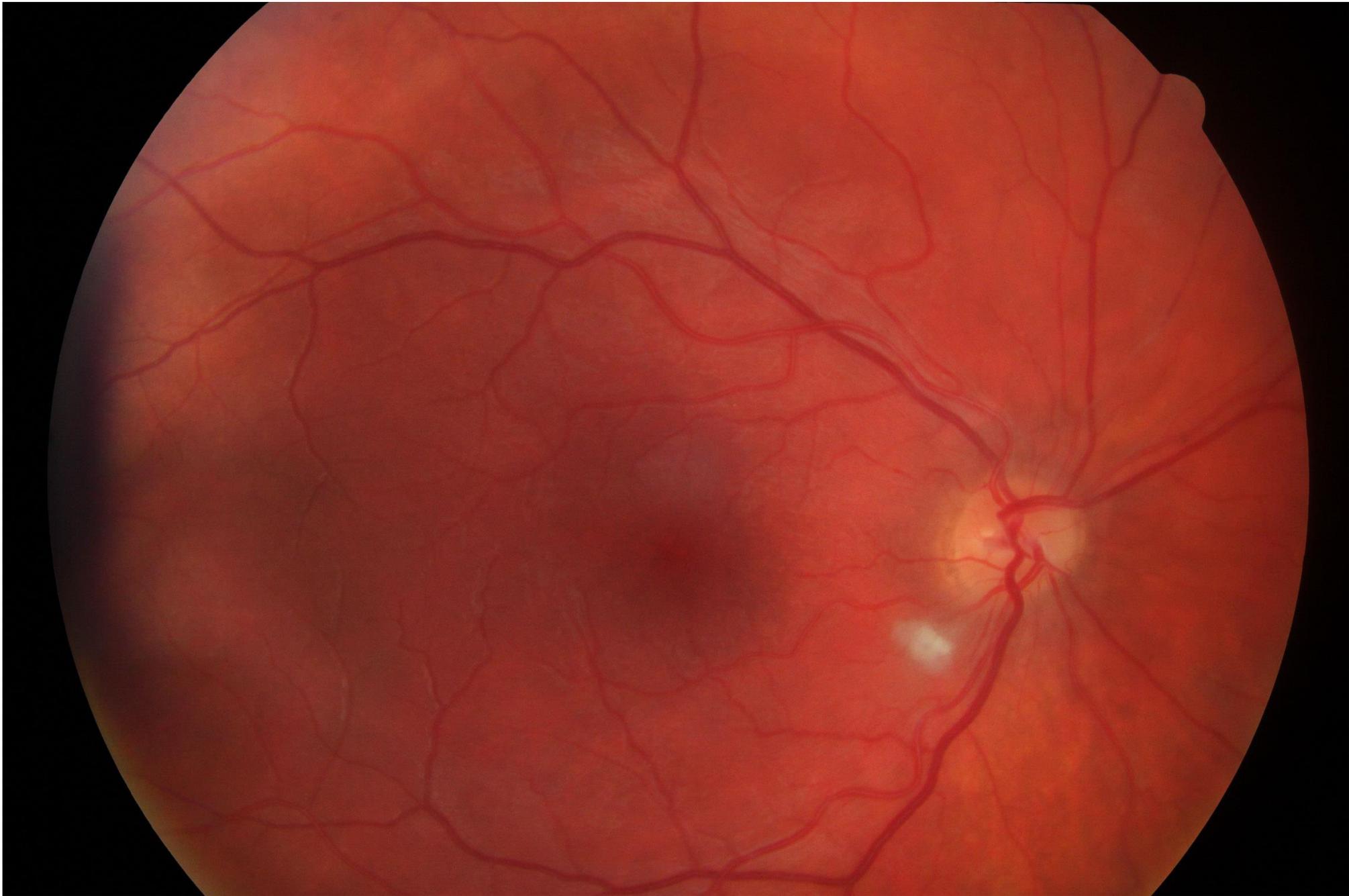
- Vertiges
 - Vomissements
 - Troubles de la marche et de l'équilibre
 - Nystagmus, Romberg
 - ROT vifs
 - Flou visuel
-
- IRM cérébrale : lésions d'aggravation rapide

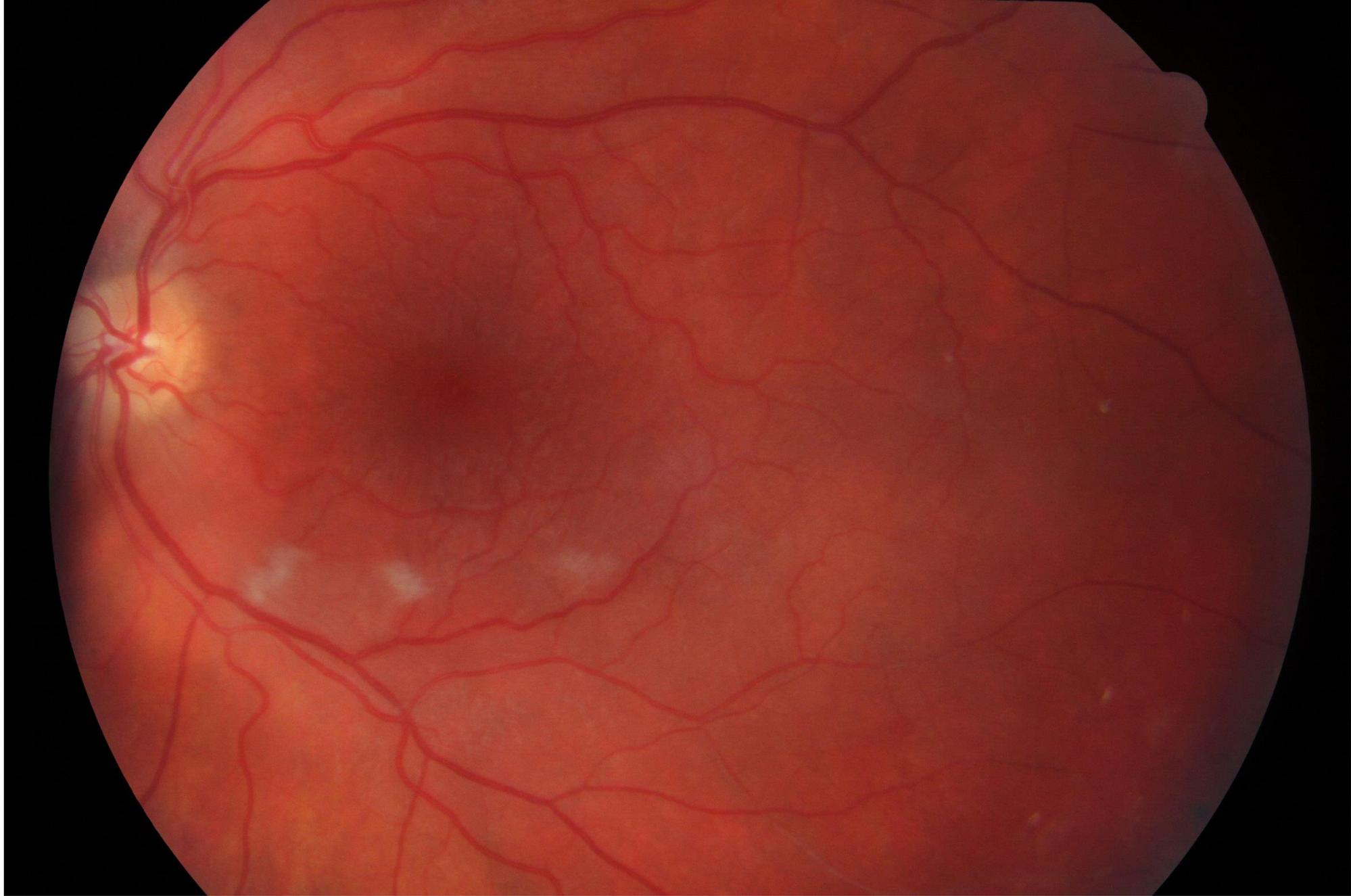
IRM cérébrale



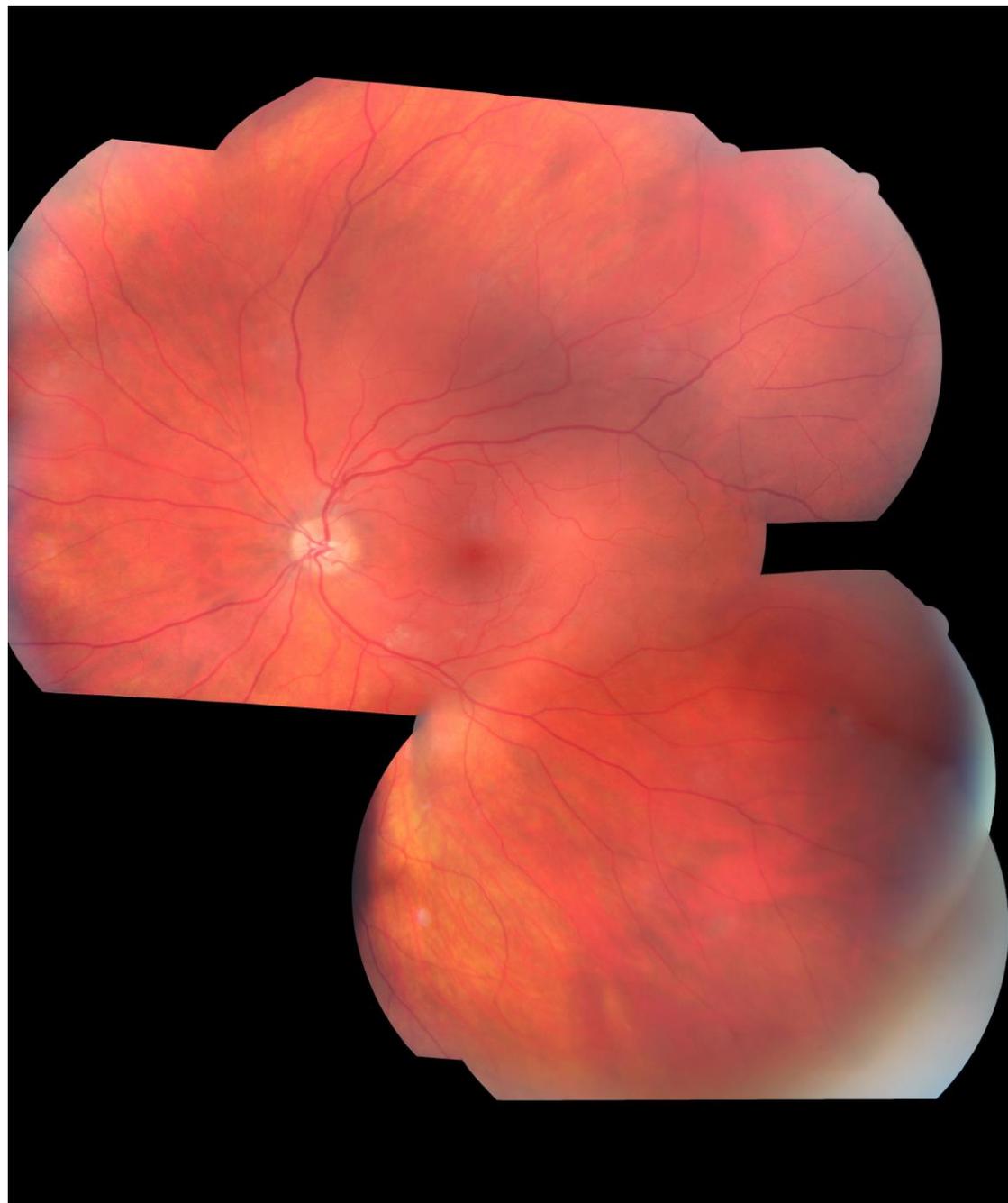
Explorations

- ANCA, FAN neg
- CRP normale
- ECA normale, BGSA négative
- TDM TAP normal
- EEG : encéphalopathie légère
- Ponction Lombaire
 - 9 éléments/mm³ dont 98% de Lympho, 3 GR/mm³
 - Culture négative
 - Protéïnorrhachie 1,72 g/L







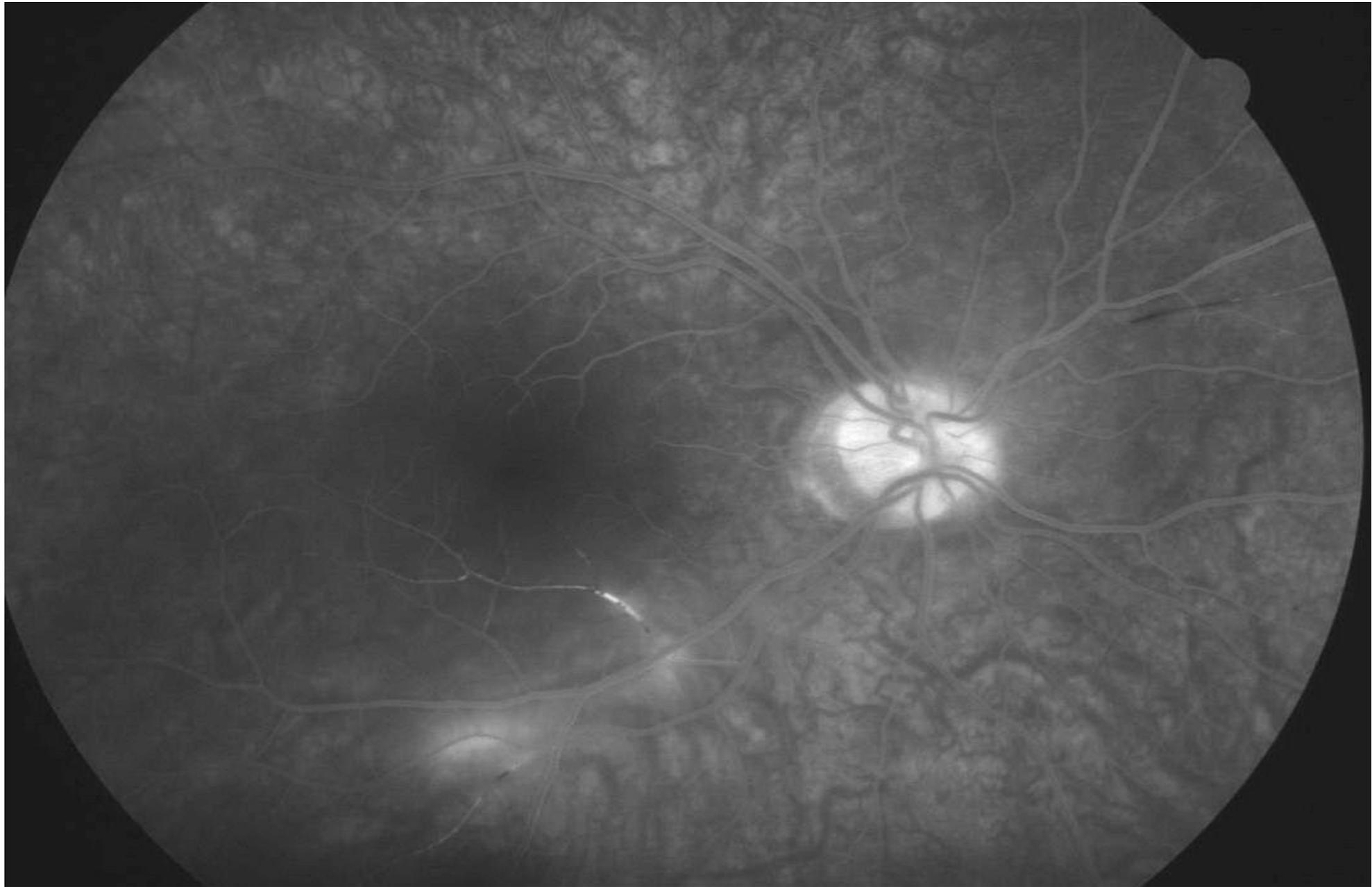


- Quels sont vos hypothèses diagnostiques ?
- Quel examen complémentaire OPH demandez-vous ?

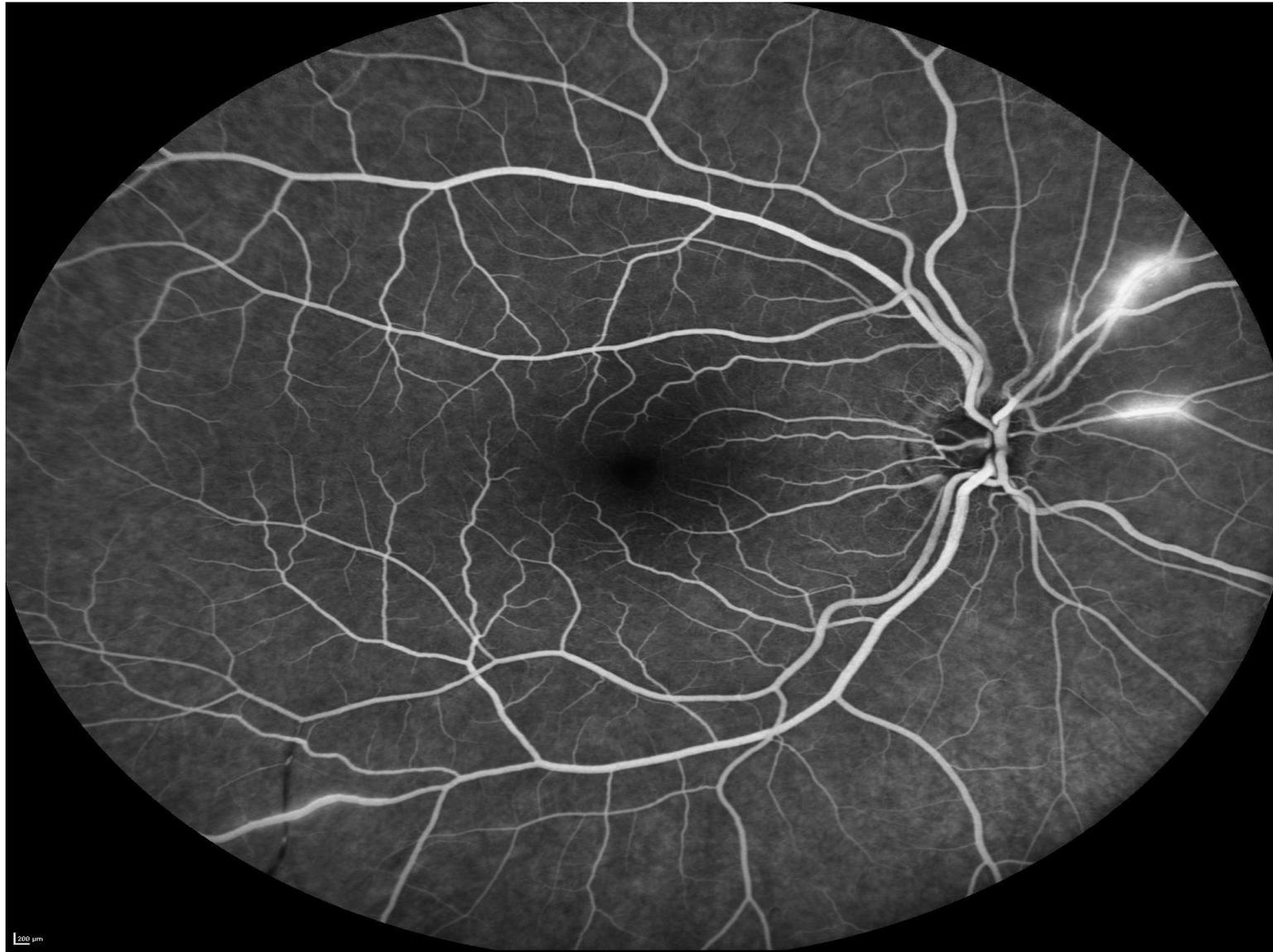
- Angiographie a la fluorescéine +++

- OCT

- Champ visuel







200 μ m

16/09/2011, OD
FA 6:31.73 55° ART(12) [HR]

HEIDELBERG
ENGINEERING



200 μm

16/09/2011, OD
FA 6:50.16 55° ART(10) [HR]

HEIDELBERG
ENGINEERING



200 μ m

16/09/2011, OS
FA 3:33,66 55° ART(11) [HR]

HEIDELBERG
ENGINEERING

- **Hypothèse diagnostique ?**

Vascularites artérielles occlusives

SICRET syndrome ou Susac

(Small infarctions of Cochlear Retinal and encephalic tissue)