



Manifestations ophtalmologiques de la maladie de Gougerot-Sjögren: « extra-oculaires »



Pr Damien SENE et Dr Céline TERRADA
Département de Médecine Interne
Service d'ophtalmologie
Hôpital Lariboisière
Université Paris Diderot – Paris VII



3^{ème} journée du CMIO: 18/09/2015

Lymphome à localisation orbitaire

Névrite optique rétrobulbaire

Atteinte des nerfs oculomoteurs : exceptionnelle

Syndrome de Gougerot-Sjögren (SGS) et lymphomes B non hodgkiniens

- **Association la plus forte** au sein des pathologies autoimmunes:
 - **Prévalence : 5 à 15% après 10 ans**
 - **RR ~ x 20** (9 à 44) par rapport à la population générale

(Kassan et al 1978, Theander et al 2006; Lazarus et al, 2006)

- **Seul facteur de surmortalité: 2,53 personnes p. 1000/an**

(Theander E. et al. Arthritis & Rheumatism, 2004)

SGS-LNH: Facteurs prédictifs

- Facteurs prédictifs associés à la survenue d'un LNH-B

- Tuméfaction parotidienne *Kassan 1978*
- Cryoglobulinémie *Tzioufas 1996*
 - Hypocomplémentémie C4 *Ramos-Casals 2005*
 - Hypocomplémentémie et purpura *Ionnandis 2002*
 - Neuropathie périphérique *Voulgarelis 1999*
- Lymphopénie TCD4 *Theander 2006*
- Adénopathies et fièvre chroniques *Voulgarelis 1999*

Lymphome à localisation orbitaire

- MALT
- Localisation rare parmi les MALT liés au Syndrome de Sjögren

| QQ Etudes | N/MALT-pSS | % |
|------------------------|---|-----|
| Zyfferey et al 1995 | 1/55 | 2% |
| Tonami et al 2003 | 2/27 | 7% |
| Voulgarelis et al 2008 | 5/31 | 16% |
| Sène et al 2012 | 1/11 | 10% |
| Chazerin et al 1995 | 4 cas : conjonctive (2), glande lacrymale (1), paupière (1) | |



Lymphome à localisation orbitaire

- Au total, un lymphome non-hodgkinien oculaire, le plus souvent lacrymal
- **Prévalence près de 10 % (2-16%) des lymphomes de type MALT associés au syndrome de Gougerot-Sjögren.**



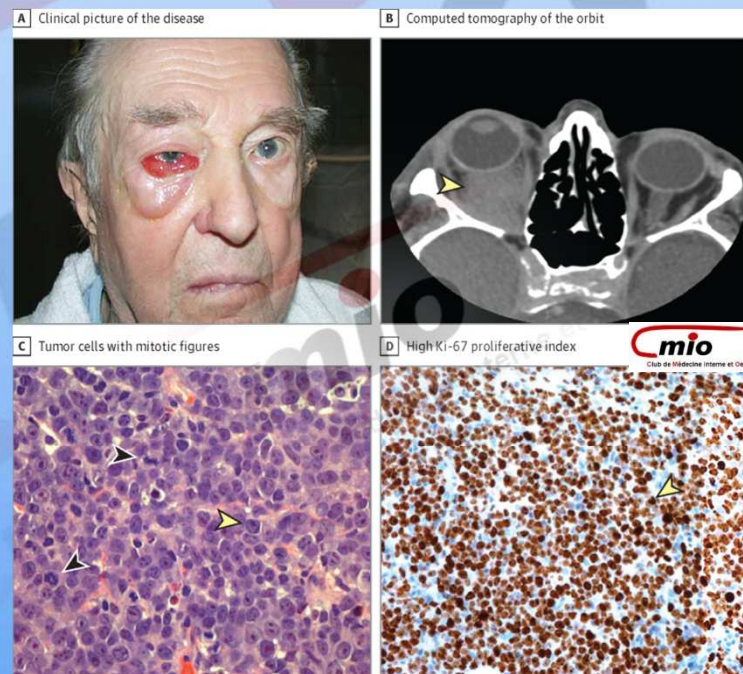
Lymphome à localisation orbitaire

- Manifestations cliniques
 - toute hyperplasie unie ou bilatérale des glandes lacrymales
 - tout syndrome tumoral orbitaire, périorbitaire, lacrymale ou conjonctival.



Lymphome à localisation orbitaire

- Morphologie: TDM et IRM orbitaire
 - apprécier sa localisation
 - guider la biopsie : LNH MALT (bas grade de malignité)
 - assurer le suivi.

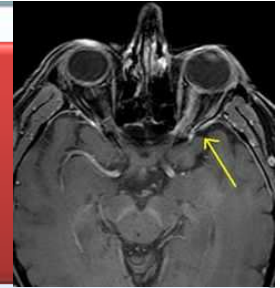


Lymphome à localisation orbitaire

Traitement

- Absence de codification
- Le plus souvent
 - lymphome de bas grade,
 - ne justifiant pas en soi en traitement par chimiothérapie.
 - Le retentissement local doit être pris en considération dans la décision de traitement incluant le recours à la radiothérapie.

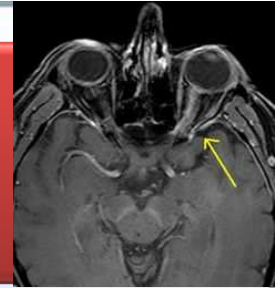
Névrite optique rétrobulbaire



- Atteinte du SNC : 10-15% des patients
- NORB exceptionnelle: symptomatique ou non
- Clinique = NORB -SEP
 - le plus souvent baisse d'acuité visuelle uni ou bilatérale avec ou sans scotome central.
 - Examen ophtalmologique :
 - FO NaI
 - Kératite = 0
 - Inflammation oculaire = 0

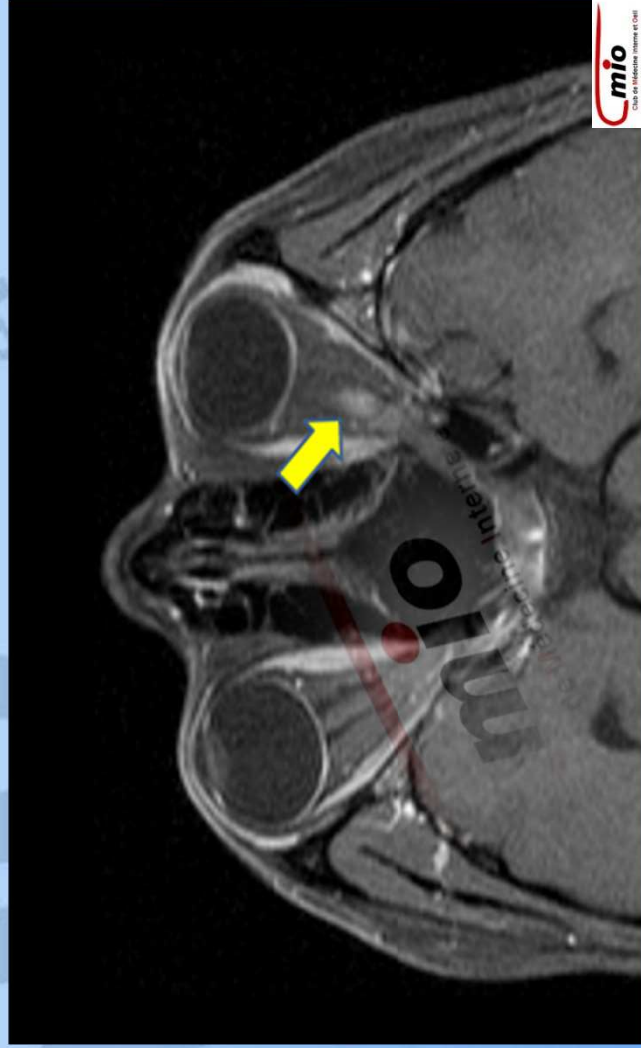
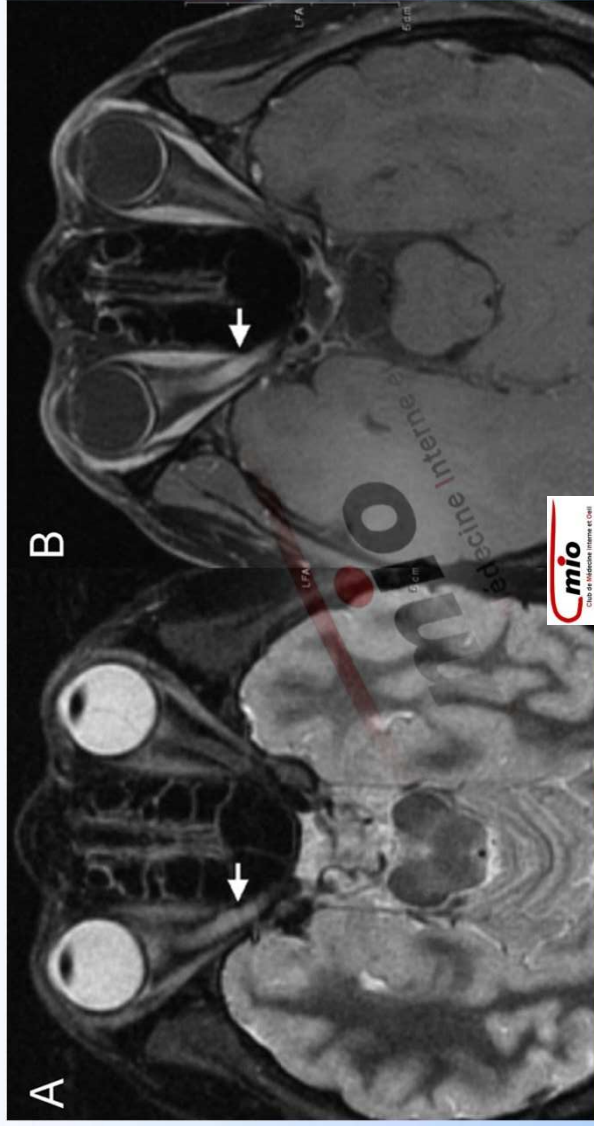
Altération du champ visuel ++++

Névrite optique rétrobulbaire

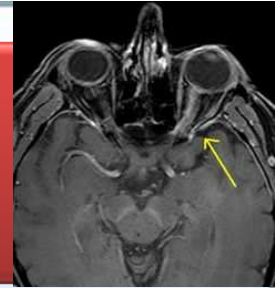


Confirmation diagnostique

- Potentiels évoqués visuels anormaux
- IRM orbitaire avec des coupes centrées sur le nerf optique
 - hypersignal plus et moins hétérogène du nerf optique
 - avec ou sans crise de contraste par le gadolinium



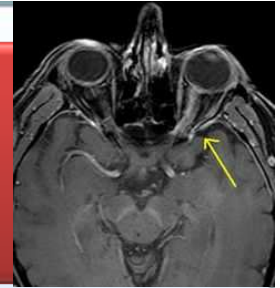
Névrite optique rétrobulbaire



Confirmation diagnostique

- Potentiels évoqués visuels anormaux
- IRM orbitaire avec des coupes centrées sur le nerf optique
 - hypersignal plus et moins hétérogène du nerf optique
 - avec ou sans crise de contraste par le gadolinium
- **Diagnostic différentiel majeur = SEP**
 - Rechercher d'autres signes de démyélinisation = IRM cérébrale et médullaire

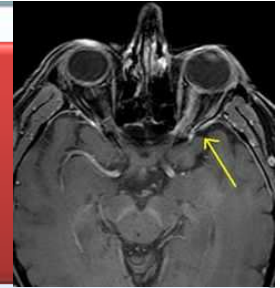
Névrite optique rétrobulbaire



- **Analyse du LCR: bandes oligoclonales**
 - **chez près de 30 % des patients ayant une maladie de Gougerot-Sjögren**
 - avec des manifestations neurologiques centrales, y compris en cas de névrite optique rétrobulbaire
 - **vs 90% dans la SEP**

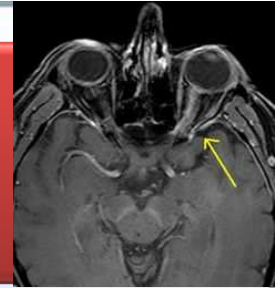
Delalande et 2004 (Medicine).

Névrite optique rétrobulbaire



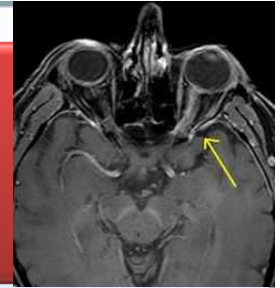
- ***Alexander et al. 1986 (Scand J Rheumatol)***
 - 7 NORB symptomatiques avec une baisse d'acuité visuelle parfois bilatérale
 - 4 patients avec une atteinte infraclinique révélée par des potentiels évoqués visuels anormaux.
 - **Anomalies des PEV = 50 % des patients ayant des manifestations neurologiques centrales**

Névrite optique rétrobulbaire



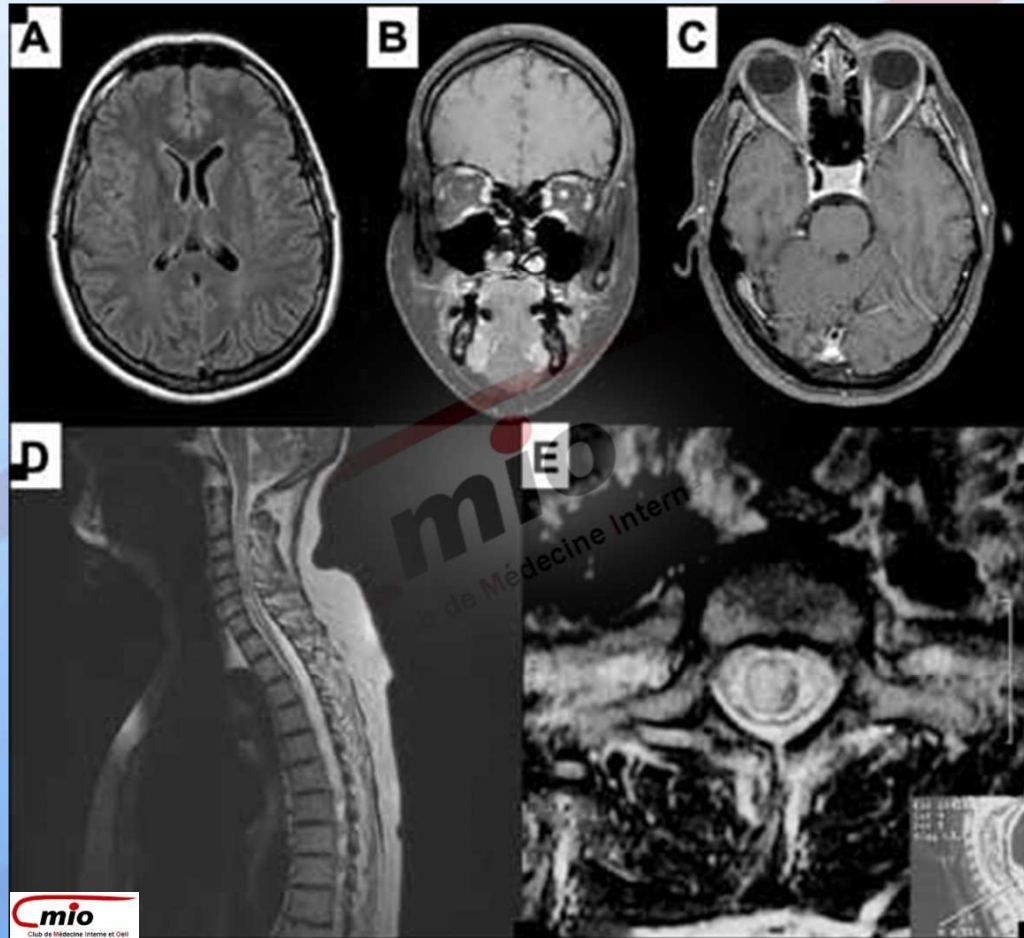
- ***Hietaharju A 1990 (Acta Neurol Scand)***
 - Une étude finlandaise
 - **PEV anormaux chez 12 % de 48 patients** ayant un syndrome de Gougerot-Sjögren.
- ***Delalande et al 2004 (Medicine)***
 - 56 patients avec une atteinte du SNC
 - PEV anormaux : 61%
 - 13 cas de névrite optique (**23%**), dont 2 NMO
 - **12 patients avec une atteinte infraclinique uniquement révélée par des anomalies des potentiels évoqués visuels**

Névrite optique rétrobulbaire



- NORB rarement inaugurale de SGS
- Parfois associée à une atteinte médullaire = NMO
- Diagnostic différentiel = SEP ou syndrome de Devic

Syndrome de DEVIC



Anti-AQP 4 (anti-NMO): Se = 76-95%

Sclérose en plaque ? Ou Sjögren ?

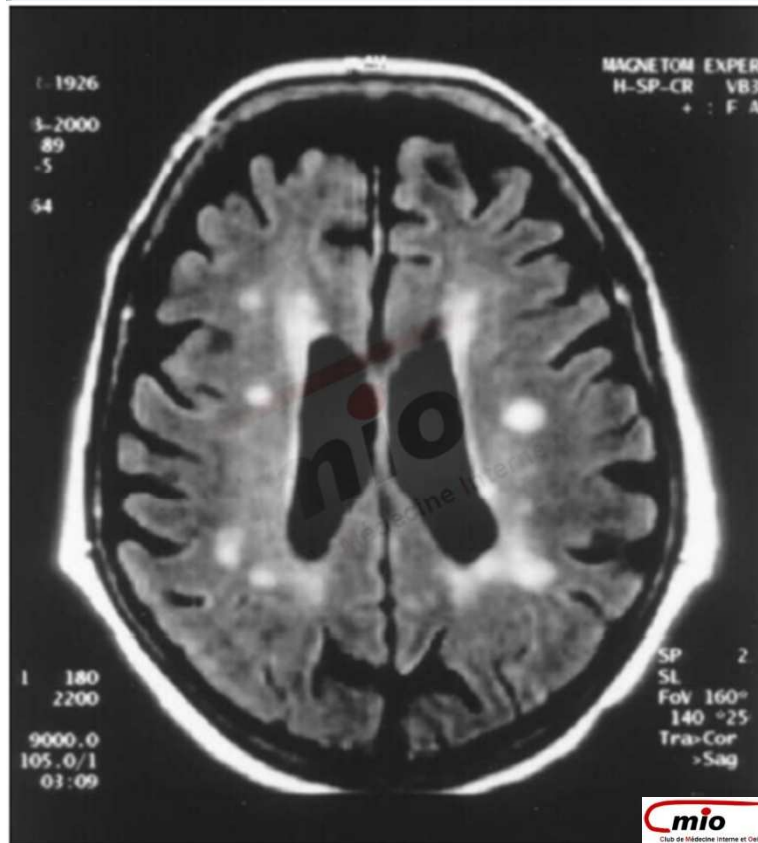
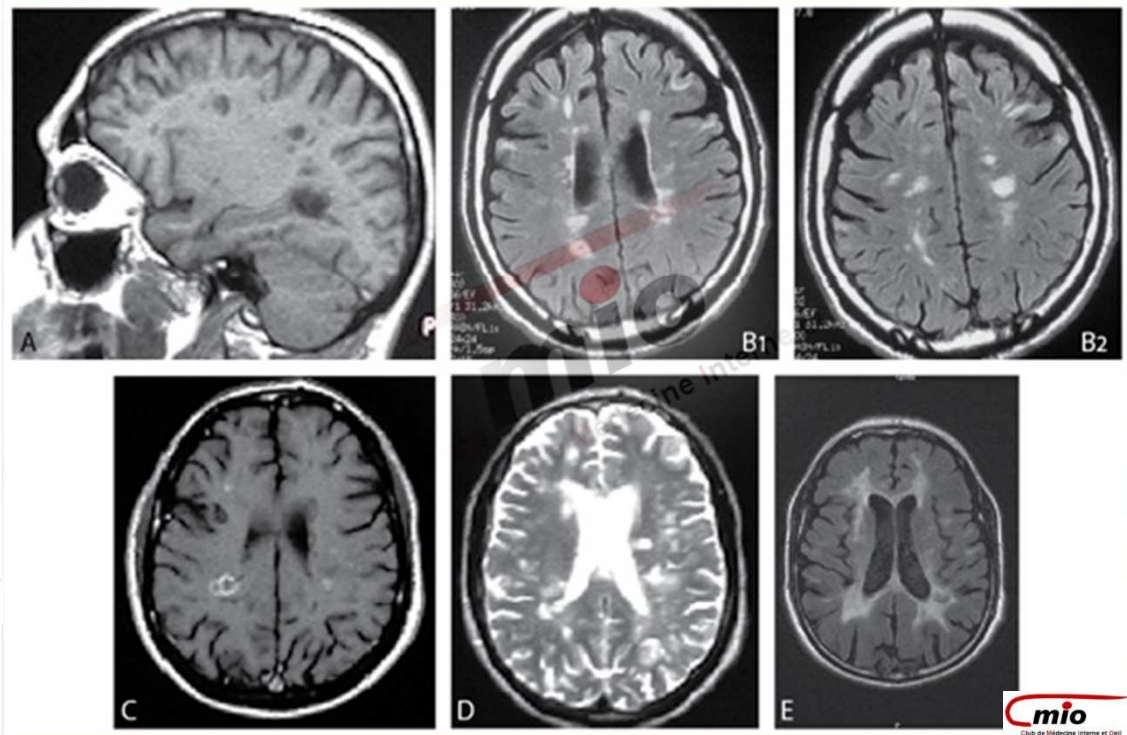


FIGURE 4. Brain MRI on FLAIR showing white matter lesions and severe atrophy suggestive of but not specific to multiple sclerosis in a patient with relapsing-remitting symptoms.



Lésions périventriculaires, ovoïdes, hyperintenses, perpendiculaires à la surface ventriculaire

lésions actives = rehaussement après injection intraveineuse de gadolinium

Neuro-Gougerot vs SEP

- Sjögren dans SEP : 0 à 3% (*Noseworthy 1990; Miro 1990*)
- NORB-SGS : 10% des atteintes neuro-centrales soit moins de 2% des patients ayant un SGS

TABLE 8. Comparison of Features of SS and MS

| | SS with Neurologic Manifestations (%) | Multiple Sclerosis (%) |
|----------------------------|---|---------------------------|
| Age at first symptoms (yr) | >40 | 20–40 |
| Sex ratio (% women) | 80 | 65 |
| Clinical criteria for MS | 28 | — |
| Oligoclonal bands (CSF) | 30 | 90 |
| MRI criteria for MS | 40 | 80 |
| VEP abnormalities | 40 | 80 |
| Anti-SSA/SSB antibodies | 50 | <5 |

Abbreviations: CSF = cerebrospinal fluid; VEP = visual evoked potentials; MS = multiple sclerosis; SS = Sjögren syndrome.

(*Delalande et al 2004*)

Névrite optique rétrobulbaire

Traitement



- Corticothérapie le plus souvent
 - Récupération totale ou partielle
 - Exceptionnellement cécité définitive
- À plus long terme
 - risque de récurrences ou de rechute
 - intérêt d'un traitement immunosuppresseur (cyclophosphamide ou azathioprine)

En résumé

- 2 types d'atteinte « extra-oculaire » à connaître
 - NORB
 - LHB à localisation orbitaire