

CAS CLINIQUES



**Club Oeil et Médecine Interne
Paris**

18 Septembre 2015

Pascal SÈVE / Anh Minh NGUYEN
Service de Médecine Interne / Ophtalmologie
CHU Croix-Rousse - Lyon

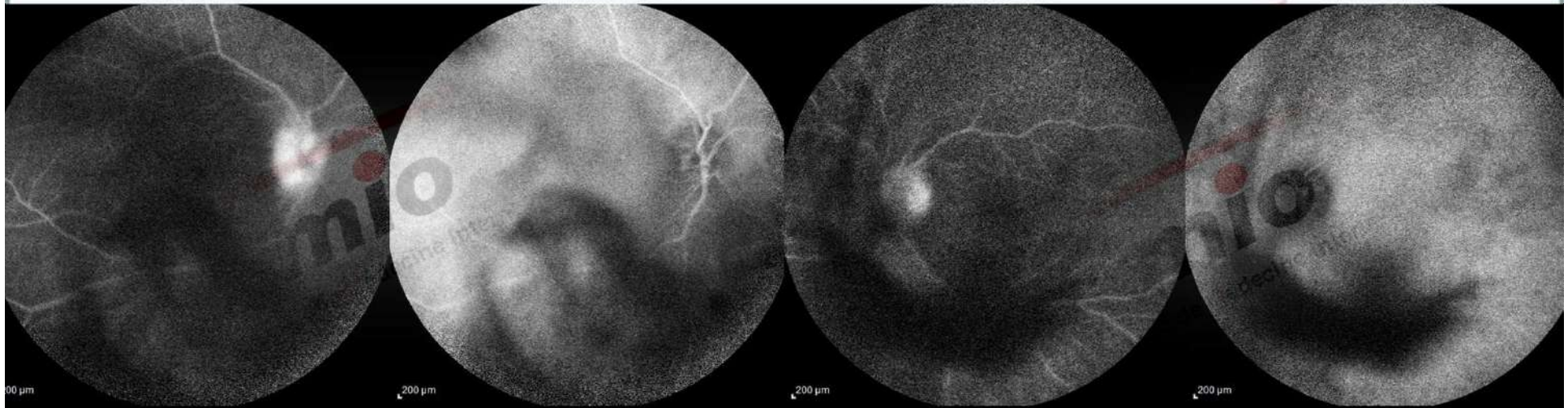


3^{ème} journée du CMIO: 18/09/2015

Un diagnostic facile...

- Homme de 37 ans
- ATCD=0...
- BAV bilatérale depuis 1 mois
- OG : 7/10^{ème} Pa 5; OD : 10/10^{ème} Pa2
- LAF : PRD fins, Tyndall 1+ OD, 2++ OG

Hyalite Papillite



03/06/2015, OD
FA&ICGA 5:15.53 55° ART(6) 5:50.31 55° ART(6)

03/06/2015, OS
FA&ICGA 7:24.28 55° ART(3) 7:59.06 55° ART(3)

Plaque hyper fluo Hypo ICG



03/06/2015, OD
FA&ICGA 4:21.50 55° ART(7) 4:56.28 55° ART(7)



03/06/2015, OS
FA&ICGA 2:25.64 55° ART(11) 3:00.42 55° ART(11)

HEIDELBERG
ENGINEERING

Un diagnostic facile...

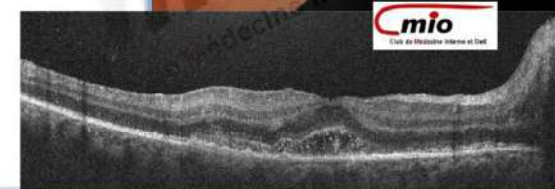
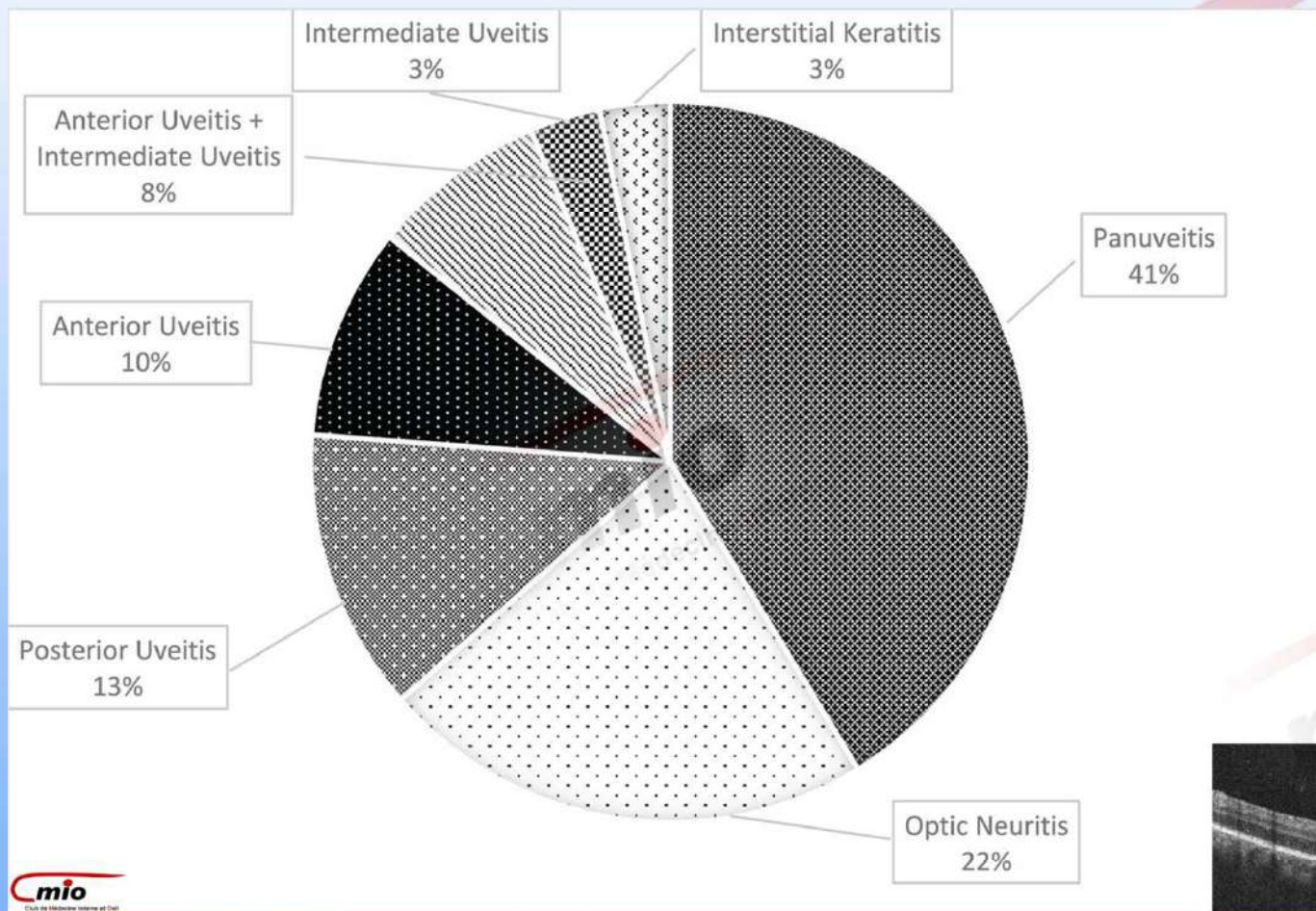
- Fièvre, asthénie, perte de 8kg en 2 mois
- Aftose buccale résistante au TTT depuis plusieurs semaines
- Lésions prurigineuses bras + visage



Uvéite syphilitique + co-infection VIH

- PCA œil gauche : PCR CMV, toxo< treponema palidum+
- PL : 5 GB – sérologie et PCR syphilis</ CD4 : 129/mL
- Incidence 0,3/106 (UK) / 90% ♂ - Age moyen : 48,7 ans
- Atteinte bilatérale : 56%
- VIH : 27 à 50%
- 92,4 % : AV > 0,3 logMa (20/40 Snellen)
- Retard diagnostique / atteinte macula
- Signes extra-oculaires dans 50% des cas

Uvéite syphilitique + co-infection VIH



Mathew RG et al. IOVS 2014;55:5394-400
Moradi A et al. Am J Ophthalmol 2015;159:334-43

Quel(s) traitement(s) proposez-vous?

- 1 Extencilline 2,4 MU IM 1 injection
- 2 Extencilline 2,4 MU IM 2 injections
- 3 Rocéphine 2 g IV 10 à 14 j
- 4 Pénicilline IV 18 à 24 MUI 10 à 14 j
- 5 Vibramycine 200 mg 21 j

Quel(s) traitement(s) proposez-vous?

- 1 Extencilline 2,4 MU IM 1 injection
- 2 Extencilline 2,4 MU IM 2 injections
- 3 Rocéphine 1 g IV 10 à 14 j
- 4 Pénicilline IV 18 à 24 MUI 10 à 14 j
- 5 Vibramycine 200 mg 28 j

Syphilis et atteinte oculaire

Uvéite postérieure (rétinite, névrite) et/ou atteinte neurologique :

– Traitement type neuro-syphilis

- Peni G IV ou ceftriaxone

Uvéite antérieure et/ou conjonctivite

– Traitement conventionnel

Yuen JS. Clin Exp Ophthalmol 2008;49:584-5

Puech C, et al. Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol 2010;248:1623-9

Hospitalisation en Médecine Interne

Le 11/6: Introduction Rocéphine

Le 12/6: BAV brutale

	<i>OD</i>	<i>OG</i>
<i>AV</i>	<i>8/10 P2</i>	<i>PL+</i>
<i>PIO</i>	<i>9</i>	<i>10</i>
<i>LAF</i>	<i>PRD fins Tyndall +</i>	<i>OC +++ Tyndall +++</i>
<i>FO</i>	<i>Hyalite +</i>	<i>Hyalite +++ Rétine non analysable</i>

Quelle(s) étiologie(s) évoquez-vous?

- 1 Rétinite CMV
- 2 Toxoplasmose oculaire
- 3 Endophtalmie
- 4 Herxheimer
- 5 Syphilis résistante

Quelles étiologies évoquez-vous?

- 1 Rétinite CMV
- 2 Toxoplasmose oculaire
- 3 Endophtalmie
- 4 Herxheimer**
- 5 Syphilis résistante

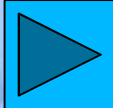



⌘ J7: AV 2/10 P14

⌘ J15: AV 3/10 P10



Réaction de Jarisch-Herxheimer

- 2 à 5 heures après l'administration de la pénicilline/habituellement résolutive <24 h
- Fièvre, frissons, sueurs, aggravation des lésions cutanées et oculaires
- Syphilis primaire (55%) et secondaire (95%) 
-  H et grossesse ++
- Prévention

Belum RG et al. Travel Medicine Infect Dis 2013;11:231-7
Tsai MS et al. JIAS 2014;17:18993

Une uvéite antérieure aiguë bilatérale

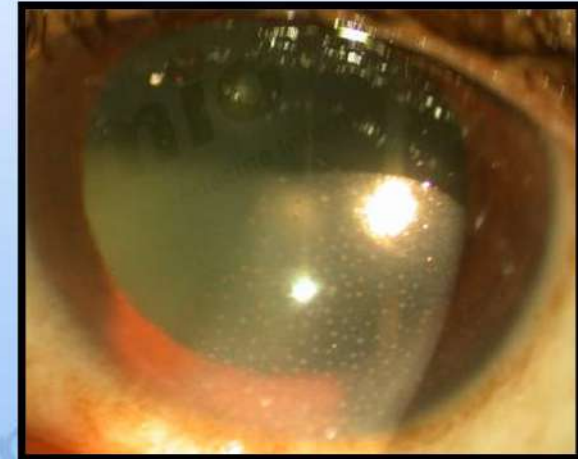
- Femme de 57 ans
- Cancer du sein droit opéré en 2005
- Cancer superficiel de vessie en cours de traitement par BCG thérapie
- Tabagisme à 40 PA
- Contact avec un chien, promenade en forêt
- Uvéite non granulomateuse et non hypertensive
- Fièvre au moment des injections intravésicales

Quelles sont les étiologies des uvéites antérieures aiguës non granulomateuses?

- 1 Tuberculose oculaire
- 2 Uvéite médicamenteuse
- 3 TINU syndrome
- 4 Uvéite post-streptococcique
- 5 Maladie de Lyme

Quelles sont les étiologies des uvéites antérieures aiguës non granulomateuses?

- 1 Tuberculose oculaire
- 2 Uvéite médicamenteuse
- 3 TINU syndrome
- 4 Uvéite post-streptococcique
- 5 Maladie de Lyme



Uvéites antérieures aiguës bilatérales

- ❑ 1% des uvéites
- ❑ Bilan :
 - ASLO
 - HLA B27
 - Bandelette urinaire

Birnbaum AD et al.
Arch Ophthalmol 2012;130:1389-94

Table 3. Etiologies of Simultaneous-Onset Bilateral Acute Anterior Uveitis^a

Etiology	No. (%)		
	Total (n=44)	Adults (n=33)	Children (n=11)
Postinfectious or drug-induced uveitis	23 (52)	16 (48)	7 (64)
Postinfectious or drug-induced uveitis with HLA-B27 positivity	2 (5)	2 (6)	0 (0)
Idiopathic uveitis	15 (34)	13 (39)	2 (18)
TINU syndrome	2 (5)	1 (3)	1 (9)
TINU syndrome with HLA-B27 positivity	1 (2)	1 (3)	0 (0)
HLA-B27-associated uveitis	2 (5)	2 (6)	0 (0)
HLA-B27-associated uveitis with other diagnosis	3 (7)	3 (9)	0 (0)
Inflammatory bowel disease	1 (2)	1 (3)	0 (0)
Kawasaki disease	1 (2)	0 (0)	1 (9)

Abbreviation: TINU, tubulointerstitial nephritis and uveitis.

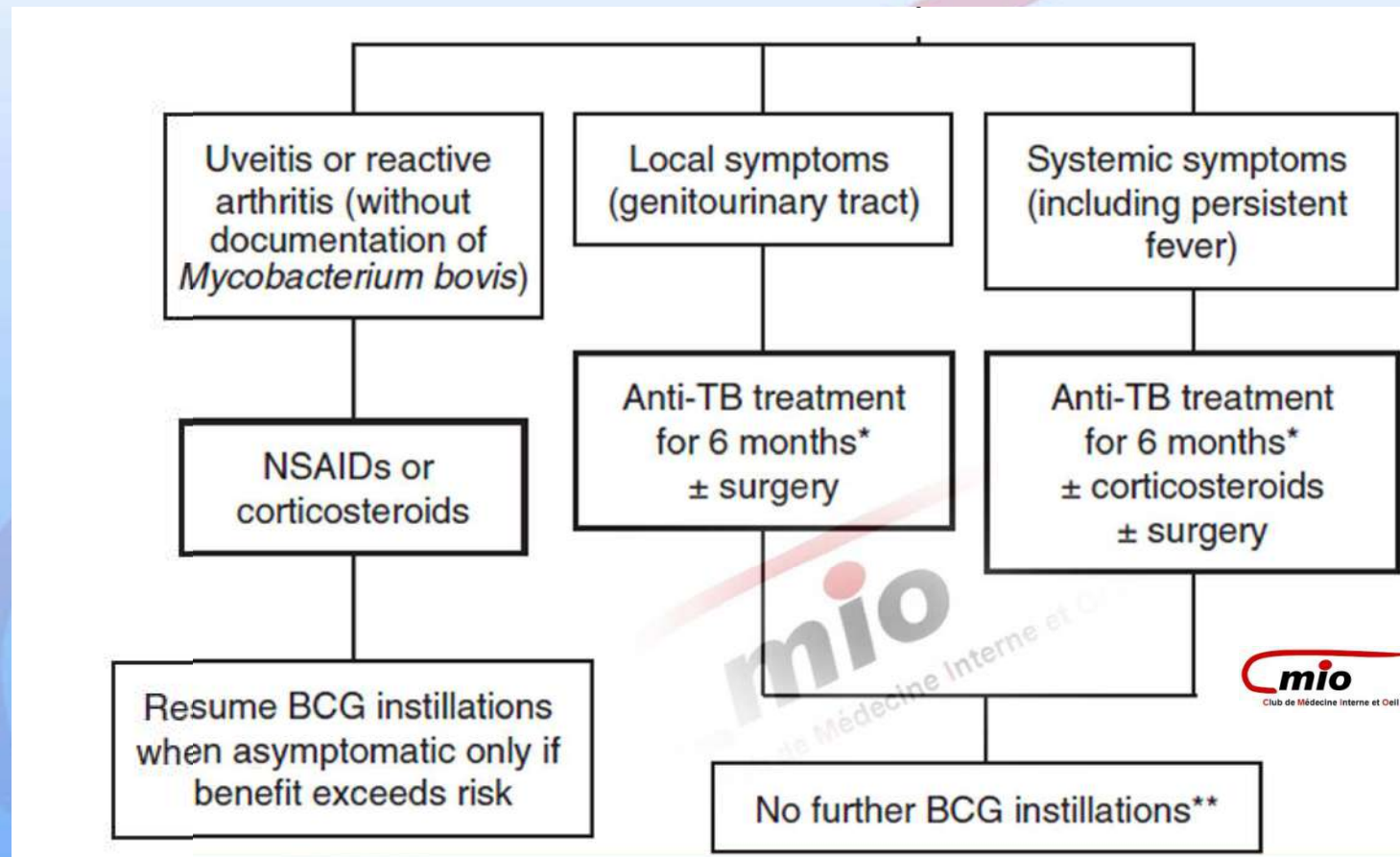
^aThe majority of cases were attributed to recent infection, and many patients were treated with oral antibiotics. Three of the HLA-B27-positive patients fit into other categories: 2 with postinfectious or drug-induced disease and 1 with TINU syndrome.

Quel diagnostic évoquez-vous ici ?

- ❑ Uvéite induite par la BCG thérapie
- ❑ 9 cas d'uvéite isolés (3,2%/282)
 - 4 cas de panuvéites (granulomes choroidiens (n=3))
 - 3 cas d'uvéites antérieures granulomateuses
 - 1 cas d'endophtalmie
 - 1 cas de rétinopathie
 - +2 cas d'uvéites antérieures aiguës NG+ 1 cas uvéite postérieure

Pérez-Jacoiste Asin et al. *Medicine* 2014;93:236-54
Cugati S et al. *Clin Exp Ophthalmol* 2014;42:494-508

Quel traitement proposez-vous?



Pérez-Jacoiste Asin et al. *Medicine* 2014;93:236-54

Une AUTRE uvéite antérieure aiguë bilatérale

- Homme 32 ans
- Origine algérienne, peintre
- Altération état général, myalgies, œil rouge
- Pas de voyage récent, contagé, contact avec les animaux...
- Adénopathies centimétriques axillaires et sus-claviculaires
- CRP=180 mg/L ; GB=20 G/L dont Pnn=15,8 G/L
- ALAT = 2N et PAL=3N
- Examen ophtalmo :
 - AV 4/10^{ème} P8 OD ; 2/10^{ème} P14 OD
 - Tyndall = 3+, synéchies irido cristalliniennes
 - PIO = 13 et 18 mmHg
 - FO = normale



Quelles étiologies EVOQUEZ-VOUS ?

- 1 Syphilis
- 2 Hépatite E
- 3 Maladie de Lyme
- 4 Leptospirose
- 5 Maladie de Kawasaki
- 6 Maladie de Still

Quelles étiologies EVOQUEZ-VOUS ?

- 1 Syphilis
- 2 Hépatite E
- 3 Maladie de Lyme
- 4 Leptospirose
- 5 Maladie de Kawasaki
- 6 Maladie de Still

Une AUTRE uvéite antérieure aiguë bilatérale

- Hémodcultures stériles
- Sérologies : VIH, VHB, VHC, VDRL-TPHA, rickettsia, coxiella, brucella, bartonella, Lyme, leptospire, toxoplasmose et quantiféron<
- Sérologies CMV, EBV : cicatrices sérologiques
- Ferritine = 969, glycosylée=27%
- Bilan immunologique : ACAN, ENA, ANCA, ECA<
- **TDM TAP** : polyadénopathies superficielles notamment axillaires et inguinales bilatérales et discret syndrome micronodulaire diffus
- **PET scan** : hypermétabolisme d'une adénopathie sous-carénaire (SUV max 5) et des glandes salivaires

Quels EXAMENS COMPLEMENTAIRES REALISEZ VOUS?

- 1 BGSA
- 2 Médiastinoscopie
- 3 Fibroscopie bronchique + LBA
- 4 Cytoponction des adénopathies médiastinales
- 5 Aucun

Quel(S) EXAMEN(S) COMPLEMENTAIRE(S) REALISEZ-VOUS?

- 1 **BGSA**
- 2 Médiastinoscopie
- 3 **Fibroskopie bronchique + LBA**
- 4 Cytoponction des adénopathies médiastinales
- 5 Aucun

Alvéolite lymphocytaire (25%) CD4 (rapport 2,5)
+ granulome épithélioïde géantocellulaire sur la biopsie bronchique

LBA et UVEITES?

Table 2. – Characteristics of 39 ocular sarcoidosis suspects

Patient no.	Sex	Age yrs	Radiograph stage	HRCT type	Serum LZM $\mu\text{g}\cdot\text{mL}^{-1}$	SACE $\text{IU}\cdot\text{L}^{-1}$	PPD skin test	Ga scinti-gram	TBLB granuloma	BAL	
										Lymphocyte %	CD4+/CD8+
23	F	67	0	II	5.7	24 [#]	+	+	+	59 [¶]	4.61 ⁺
24	F	72	0	II	0.3	6.7	+	+	+	26 [¶]	7.54 ⁺
25	F	62	0	I	6.8	10.4	+	-	-	35 [¶]	1.3
26	F	51	0	I	8.9	17.2	-	+	-	15.5 [¶]	8.9 ⁺
27	F	61	0	0	6	9	+	-	-	78 [¶]	8.4 ⁺
28	F	27	0	0	9.2	9.7	-	-	-	58 [¶]	6.7 ⁺
29	M	22	0	0	6.4	12.7	+	-	-	55 [¶]	4.4 ⁺
30	F	27	0	0	6.6	13.6	+	-	-	49 [¶]	46.9 ⁺
31	F	25	0	0	8.2	17.3	+	-	-	37 [¶]	2.6
32	M	59	0	0	6.8	10.6	-	-	-	22 [¶]	6.5 ⁺
33	M	22	0	0	7.4	12.3	+	-	-	22 [¶]	0.9
34	F	71	0	0	7.1	9.3	+	ND	-	18 [¶]	4.28 ⁺
35	M	18	0	0	5.9	12.1	+	-	-	18 [¶]	2.2
36	F	29	0	0	ND	11.9	ND	ND	-	17 [¶]	2.97
37	F	24	0	0	6.7	7.2	+	-	-	8	2.9
38	F	24	0	0	3.7	11	+	-	-	7	1.54
39	F	75	0	0	7.6	18.6	+	-	-	3	6.39 ⁺

Takahashi T, et al. Eur Respir J 2001;18:515-21

De Boer S, et al. Thorax 2009.

BGSA et UVEITES?



	Bernard et al.
n. patients	116
Sensibilité BGSA	6 (5,2%)
Sensibilité sarcoïdose	6/40 (18,75%)

Table 2 The general characteristics and ophthalmologic findings in patients with a positive LSGB versus a negative LSGB. The characteristics of the two groups were compared using Chi 2 tests, and considered as significantly different when *p*-values were lower than 5 %.

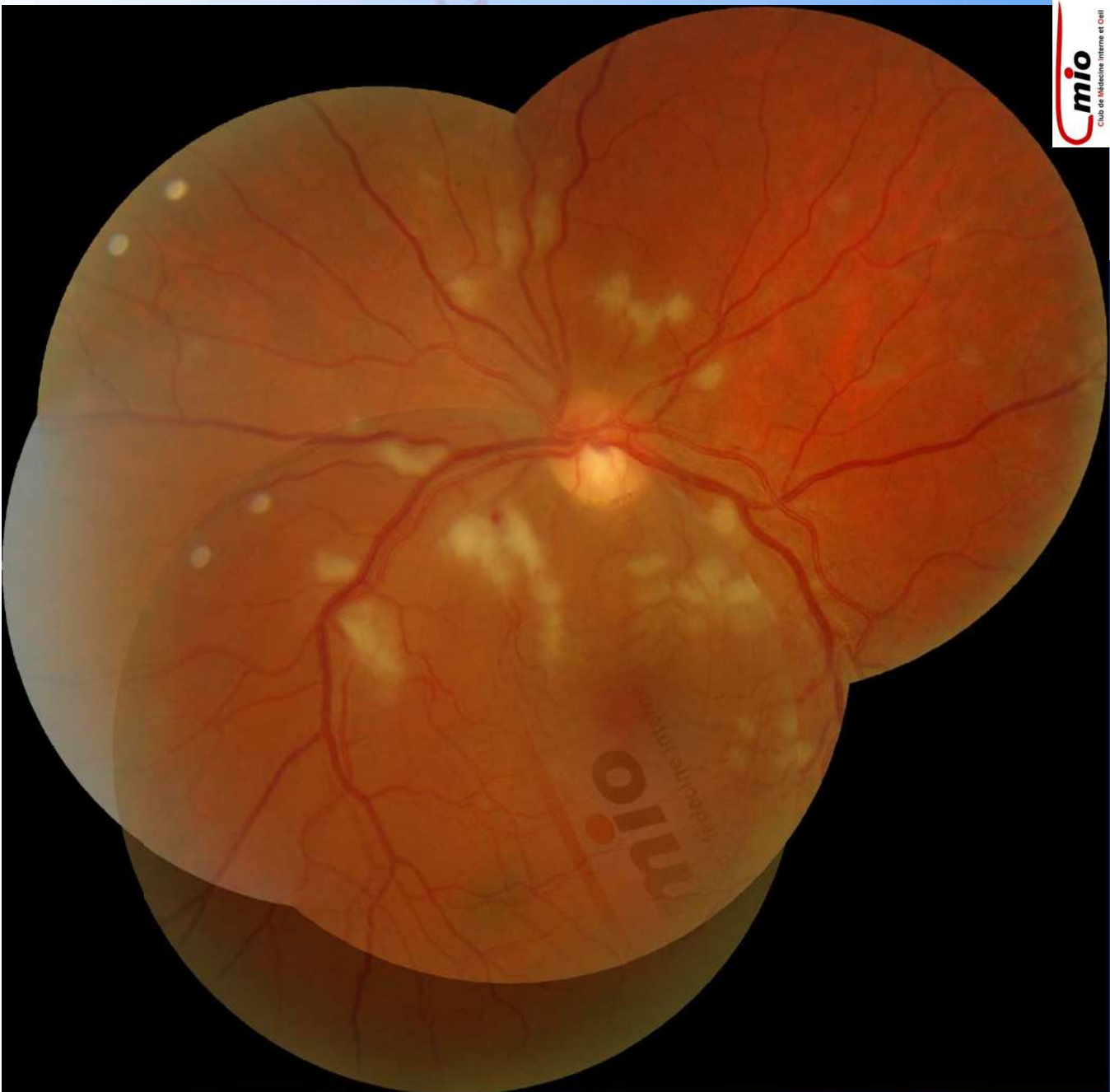
	Positive LSGB (n=6) no. (%)	Negative LSGB (n=109) no. (%)	Différence between groups (<i>p</i> -value)
Results of ancillary examinations			
Compatible radiology	4/6	28/109	0.029
Raised ACE	4/6	25/109	0.016
Ophthalmologic findings			
Panuveitis	1/6	52/109	0.138
Elevated IOP	0/6	13/109	0.369
Bilateral	3/6	82/109	0.171
Granulomatous uveitis	1/6	58/109	0.081
PMC	1/6	28/109	0.620

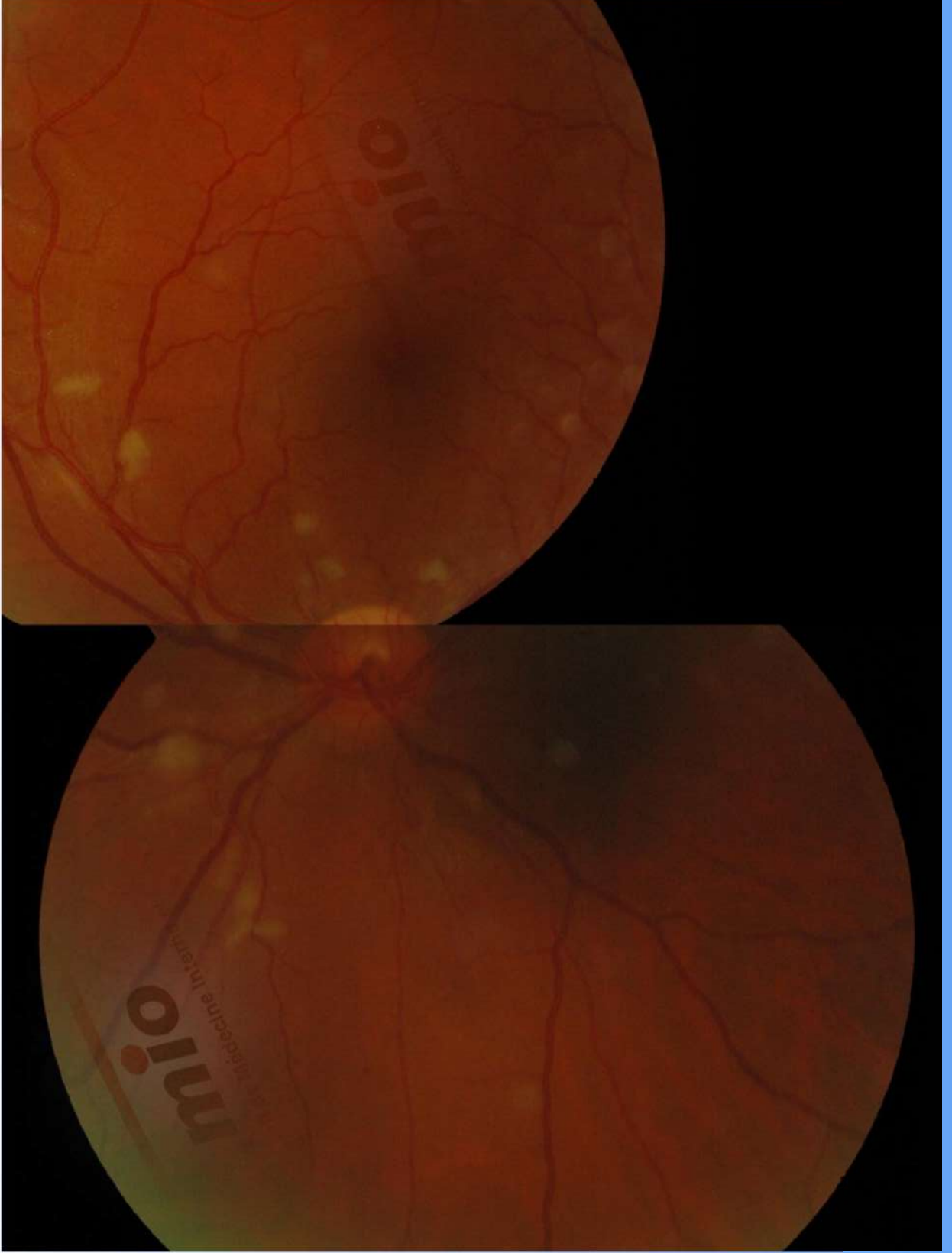
Bernard C, et al. Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol 2013.251:850-5

Une drôle d'uvéïte

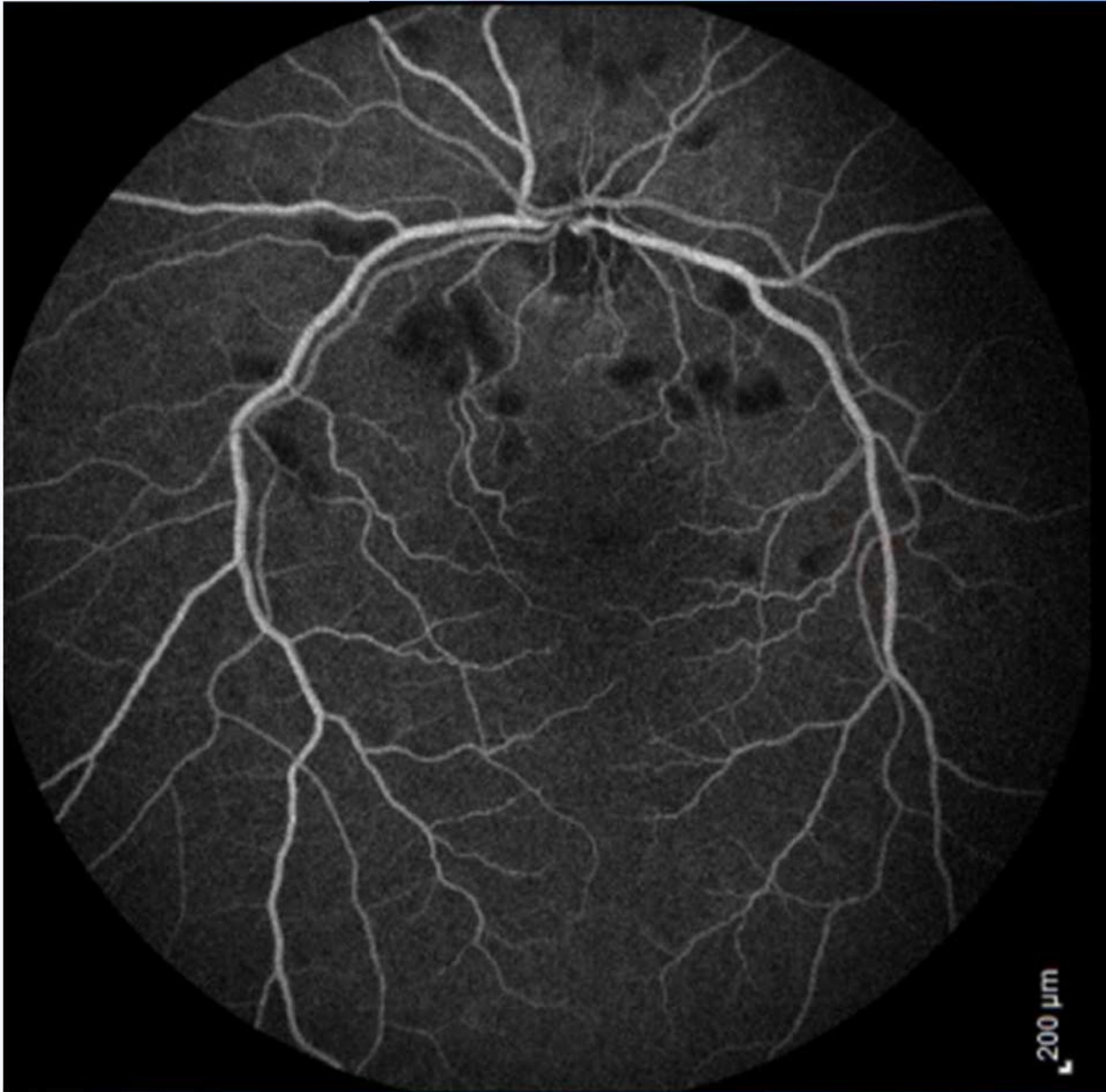
- Homme de 38 ans
- Baisse brutale de l'AV bilatérale : œil droit 1/10ème P14
- Taches blanches?
- Alcoolique et toxicomanie à l'héroïne sevrée/Subutex® et Xanax®
- Contact chats, morsure de tiques.
- Pancréatite 2 mois après l'épisode de BAV
- Bilan : Pas de syndrome inflammatoire; VDRL-TPHA, VIH, VHB, VHC, quantiféron, Lyme; ECA et TDM thoracique négatifs

Cell



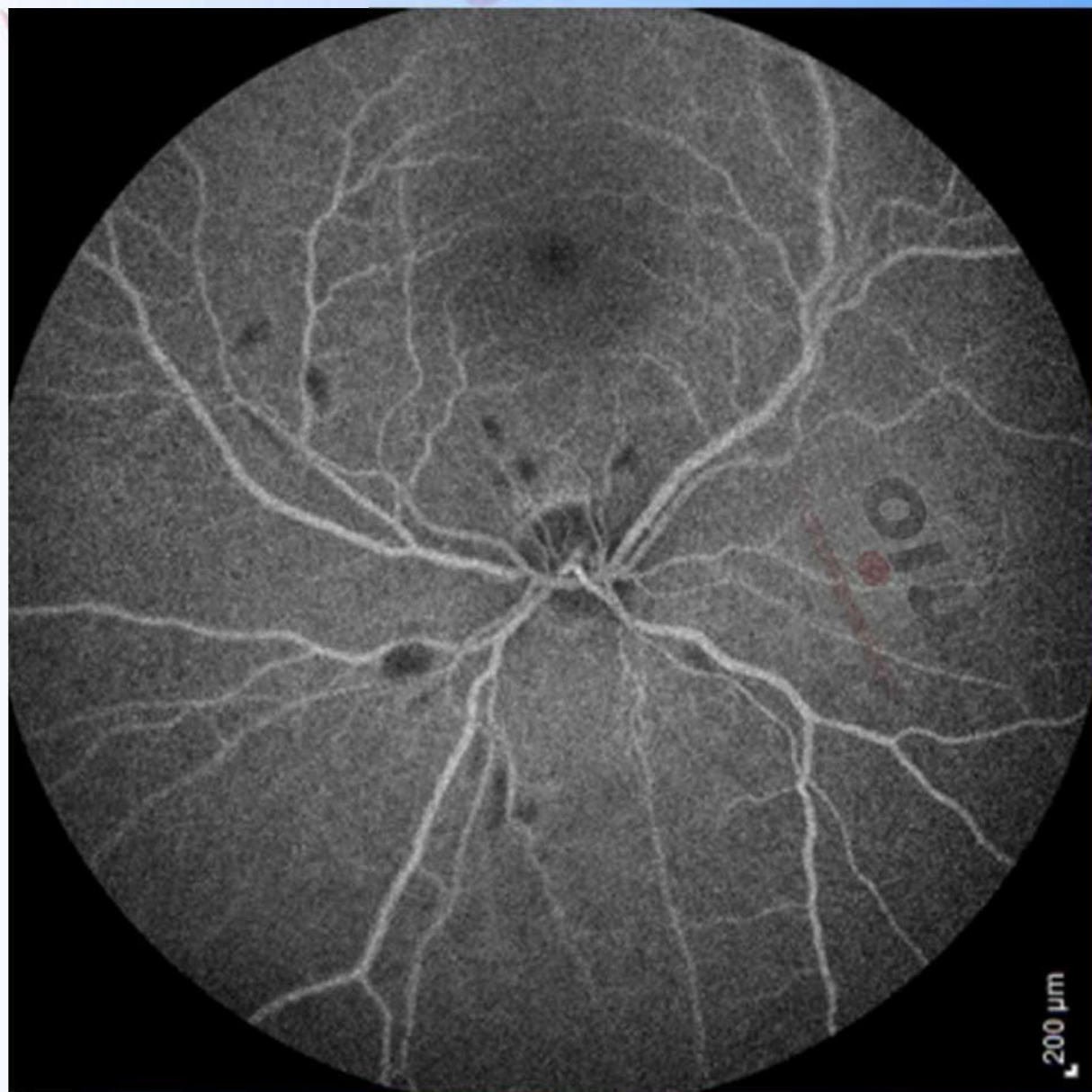


Cell



200 μm

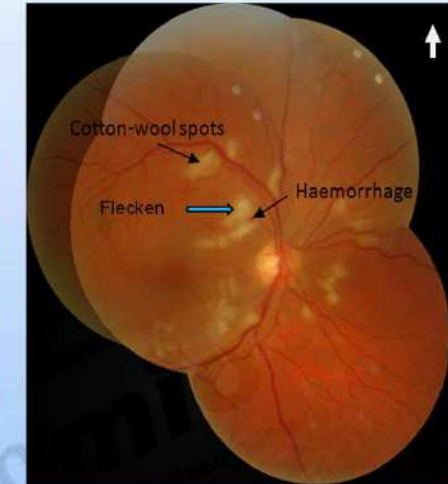
Cell



200 μm

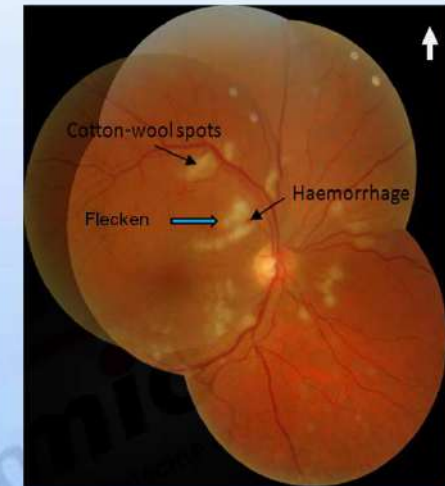
Quelle(s) étiologie(s) évoquez-vous?

- 1 Rickettsiose
- 2 Périartérite noueuse
- 3 SAPL
- 4 Purtscher
- 5 SICRET syndrome



Quelles étiologies évoquez-vous?

- 1 Rickettsiose
- 2 Périartérite noueuse
- 3 SAPL
- 4 Purtscher**
- 5 SICRET syndrome



Purtscher-like retinopathy (pour l'interniste)

- **Nosologie**
 - **Rétinopathie de Purtscher**
 - **Secondaire à un traumatisme thoracique ou crânien**
 - **Pseudo-rétinopathie : non traumatique**
 - **Pancréatite aigüe, Insuffisance rénale, MAT...**
 - **Lupus : 8/5688 / SNC++ / SLEDAI>20 / Atrophie optique**
- **Physiopathologie : occlusion des artérioles précapillaires par des emboles (air, fibrine, graisses, plaquettes et leucocytes...)**
- **Evolution : variable (AV initiale), spontanément**

Aim M et al. Eye 2013;27:1-13

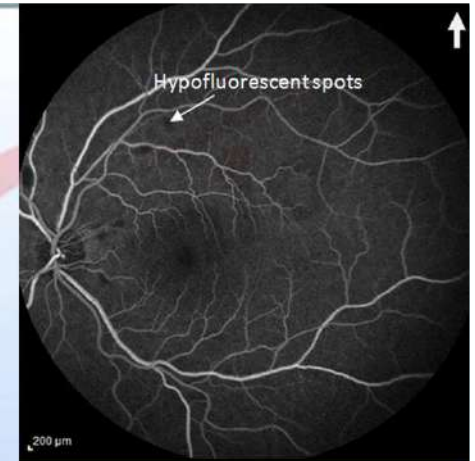
Wu C et al. Am J Ophthalmol 2014;158:1335-41

Purtscher-like retinopathy (pour l'interniste)



Purtscher-like retinopathy (pour l'ophtalmologiste)

- Bilatérale > 60 % des cas
- BAV brutale sévère qq heures à qq jours après le traumatisme
- **FO :**
 - Nodules cotonneux : 92%
 - Hémorragies intra-rétiniennes en flammèches : 83%
 - Fleckens de Purtscher : 50% (blanchiment de la rétine entre les artérioles et les veinules épargnant les 50 microns de part et d'autres des artères et capillaires)
- **Angio :** hypofluorescence au temps précoce, diffusion aux temps tardifs



Une Uvéite Intermédiaire

- Madame TP, 50 ans
- Hyalite apparue dans les suites d'un DPV hémorragique.
- Bilan initial négatif
- Mise sous solupred et adressé pour bilan complémentaire.

A l'Examen :

AV OD: 8/10 f P2 ,OG : 6/10 P2 . Pas de métamorphopsies mais myodésopsies bilatérales

PIO 18 « 2 yeux »

LAF SA calme aux deux yeux .

FO OD : semble calme OG : hyalite ++ avec œuf de fourmi en inférieur.

=> Uvéite intermédiaire gauche.

Quelle(s) étiologie(s) évoquez-vous?

- 1 Sarcoïdose
- 2 Spondylarthropathie
- 3 Fuchs
- 4 Lymphome oculo-cérébral primitif
- 5 Lyme

Quelle(s) étiologie(s) évoquez-vous?

- 1** Sarcoidose
- 2** Spondylarthropathie
- 3** Fuchs
- 4** Lymphome oculocérébral primitif
- 5** Lyme

RESULTATS

Résultats du bilan Biologique:

NFP : normale, VS : normale, CRP : normale , Bilan hépatique : normal

ECA : négatif Lysozyme : normal .

IDR tuberculine : **Anergie** « statut connu positif antérieurement »

Latex waaler Rose : négatif. ACAN : négatif.

Lyme , TPHA/ VDRL, : négatifs.

Bilan radiologique :

TDM thoracique : **ganglion sus claviculaire droit infra centimétrique .**

Bilan complémentaire ophtalmologique :

AGF : pas de foyer chorio-rétiniens

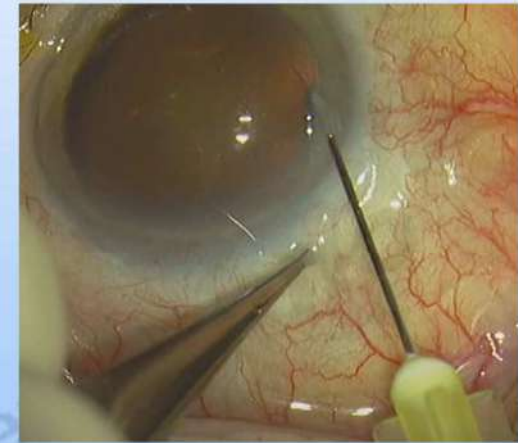
OCT : absence d'œdème rétinien

Quels examens réalisez-vous?

- 1 IRM cérébro-médullaire
- 2 Dosage des interleukines 6/10 dans l'HA
- 3 BGSA
- 4 LBA
- 5 Biopsie ganglionnaire sus claviculaire

Quels examens réalisez-vous?

- 1** IRM cérébro médullaire
- 2** Dosage des interleukines 6/10 dans l'HA
- 3** BGSA
- 4** LBA
- 5** Biopsie ganglionnaire sus claviculaire



L'UI est en fait bilatérale!

- **CAT**
- **PCA**
 - Quantification IL6/IL10 : **< 40 / < 10**
 - PCRu et Whipple : négative
- **TTT** **Doxycycline 200 mg /J et ceftriaxone 2 g/j** pendant 1 mois
- Statuquo clinique

→ **Vitrectomie Diagnostique 25 G**

RESULTATS VITRECTOMIE

- IL 6/ 10 : 4 / **258**
- Cytologie et immunophénotypage : Infiltration par un lymphome à grandes cellules B
- Mycologie : négatif
- Toxoplasmose , PCR , western : négatif.
- PCRu , Bartonelle, Whipple : négative.
- PCR herpes : négative
- PCR BK , Culture : négatif
- Sérothèque.

IL-10 Measurement in Aqueous Humor for Screening Patients with Suspicion of Primary Intraocular Lymphoma

Nathalie Cassoux,¹ Alain Giron,² Babram Bodagbi,¹ Thi H. C. Tran,¹ Sylvie Baudet,³ Frédéric Davy,³ Cht C. Chan,⁴ Phuc Leboang,¹ and H el ene Merle-B eral³

PURPOSE. To determine the value of IL-10 measurement in aqueous humor (AH) for screening in primary intraocular lymphoma (PIOL).

METHODS. One hundred consecutive diagnostic or therapeutic vitrectomies were performed in patients with uveitis. During surgery, 100 μ L of both AH and pure vitreous was taken. IL-10 levels were determined with a standard quantitative sandwich enzyme immunoassay technique. Patients were distributed in two groups: 51 patients with proven PIOL, 108 patients with uveitis divided into 74 with uveitis of proven etiology and 34 with idiopathic uveitis. Groups were compared by ANOVA and the Tukey-Kramer test or nonparametric Wilcoxon test. Distributions were compared by using the χ^2 test. Segmentation was derived from the ROC curves by choosing a tradeoff between sensitivity and specificity.

RESULTS. In patients with PIOL, IL-10 mean values were 2205.5 pg/mL (median: 1467 pg/mL) in the vitreous and 543.4 pg/mL (median: 424 pg/mL) in AH. In patients with uveitis (idiopathic and diagnostic uveitis), mean values were 26.6 pg/mL (median: 8 pg/mL) in the vitreous, and 21.9 pg/mL (median: 8 pg/mL) in AH. IL-10 mean values were significantly different between patients with PIOL and patients with uveitis ($P < 10^{-5}$). The

areas under the curves were 0.989 and 0.962 for vitreous and AH, respectively. A cutoff of 50 pg/mL in the AH was associated with a sensitivity of 0.89 and a specificity of 0.93. In the vitreous, a cutoff value of 400 pg/mL yielded a specificity of 0.99 and a sensitivity of 0.8.

CONCLUSIONS. Diagnosis of PIOL is often made months or years after the initial onset of ocular symptoms. Cytology remains the gold standard for diagnosis. However, measurement of IL-10 in the AH is a good screening test to reduce diagnostic delays. (*Invest Ophthalmol Vis Sci.* 2007;48:3253-3259) DOI: 10.1167/iovs.06-0031

Primary intraocular lymphoma (PIOL) is a subset of primary central nervous system lymphoma (PCNSL). It is an aggressive, diffuse, large B-cell lymphoma and is generally restricted

to the eye and central nervous system (CNS) compartments.¹⁻³ Ocular involvement occurs in 20% to 25% of patients with PCNSL. Of those patients initially affected by PIOL, 56% to 85% later develop a cerebral tumor.^{4,5} PCNSL presents 4% to 6% of all primary cerebral tumors and 1% to 2% of extranodal lymphomas. Within the past two decades, the incidence of PCNSL has approximately tripled in the United States.⁶

Patients with PIOL typically report blurred vision and floaters. These symptoms are frequently attributed to chronic vitritis or uveitis over the course of several months or even years. The gold standard for diagnosis is cytologic examination of the vitreous after a diagnostic vitrectomy. However, cytologic diagnosis is difficult because of the fragility of lymphoma cells.⁷ False-negative cytology results have been reported in approximately 30% of vitreous biopsy specimens collected from a referral center.⁸

New tools (i.e., cytokine assessment and various other molecular techniques) have recently been developed to improve the diagnostic yield.³

B lymphoma cells are characterized by the production of several cytokines—in particular, IL-10.⁹ An increase of IL-10 levels in the vitreous or an increase in the IL-10/IL-6 ratio to greater than 1 has been reported in the vitreous of patients with PIOL.^{5,10-12} In contrast, in an early study on the subject, Akpek et al.¹³ reported that this ratio may not always be associated with PIOL.

PCNSL lymphoma remains a disease of poor prognosis, especially if the eye is involved. Recent data suggest that early diagnosis and treatment result in better disease control and in a longer survival period.¹⁴ In most series, diagnosis is made after a mean period of 12 to 24 months.^{8,13,14}

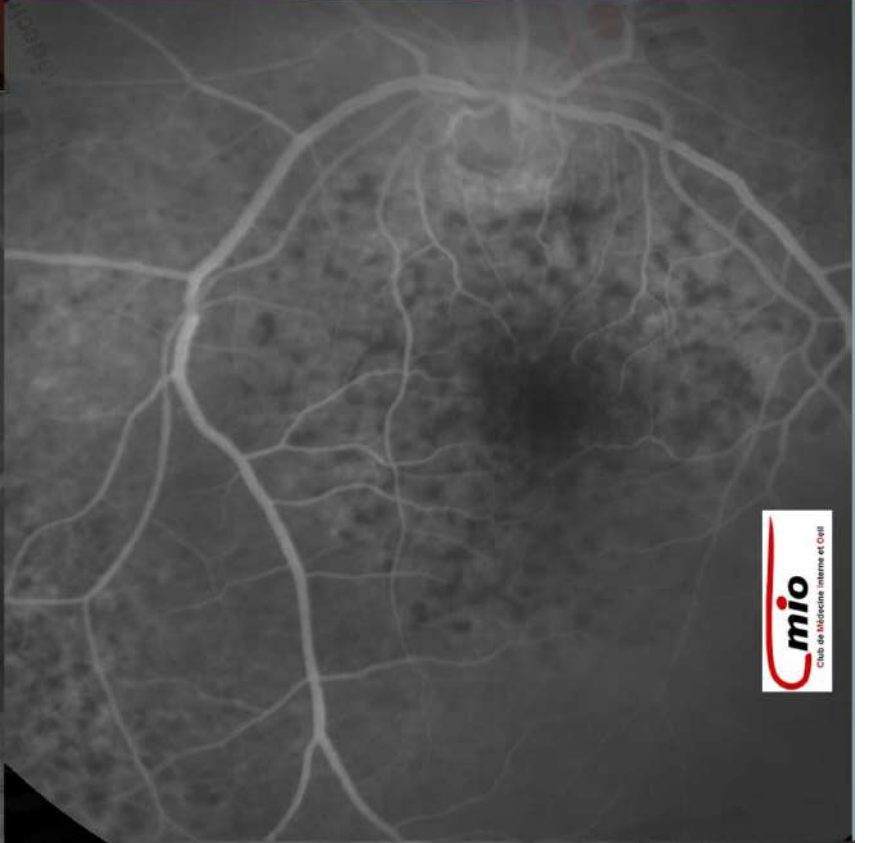
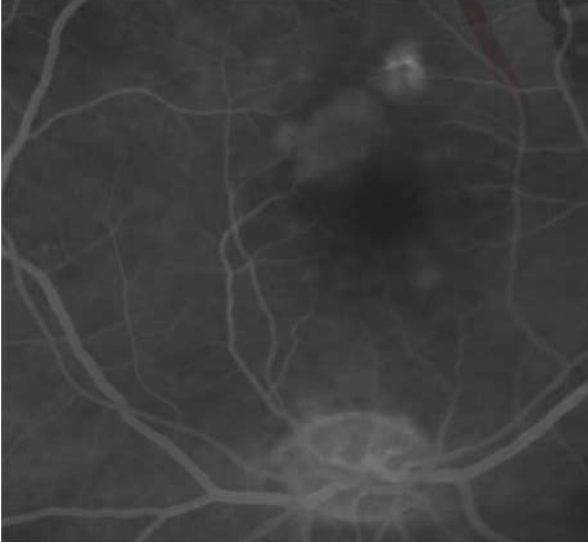
To reduce this period for diagnosis, we studied the value of IL-10 measurements after an anterior chamber tap, or paracentesis (ACP), as a potential screening test. The samples were collected prospectively. IL-10 measurements were performed in sample lots of 20 every 15 days, and data were then examined once they were all pooled. Clinical data were extracted retrospectively from patients' files at the end of enrollment.

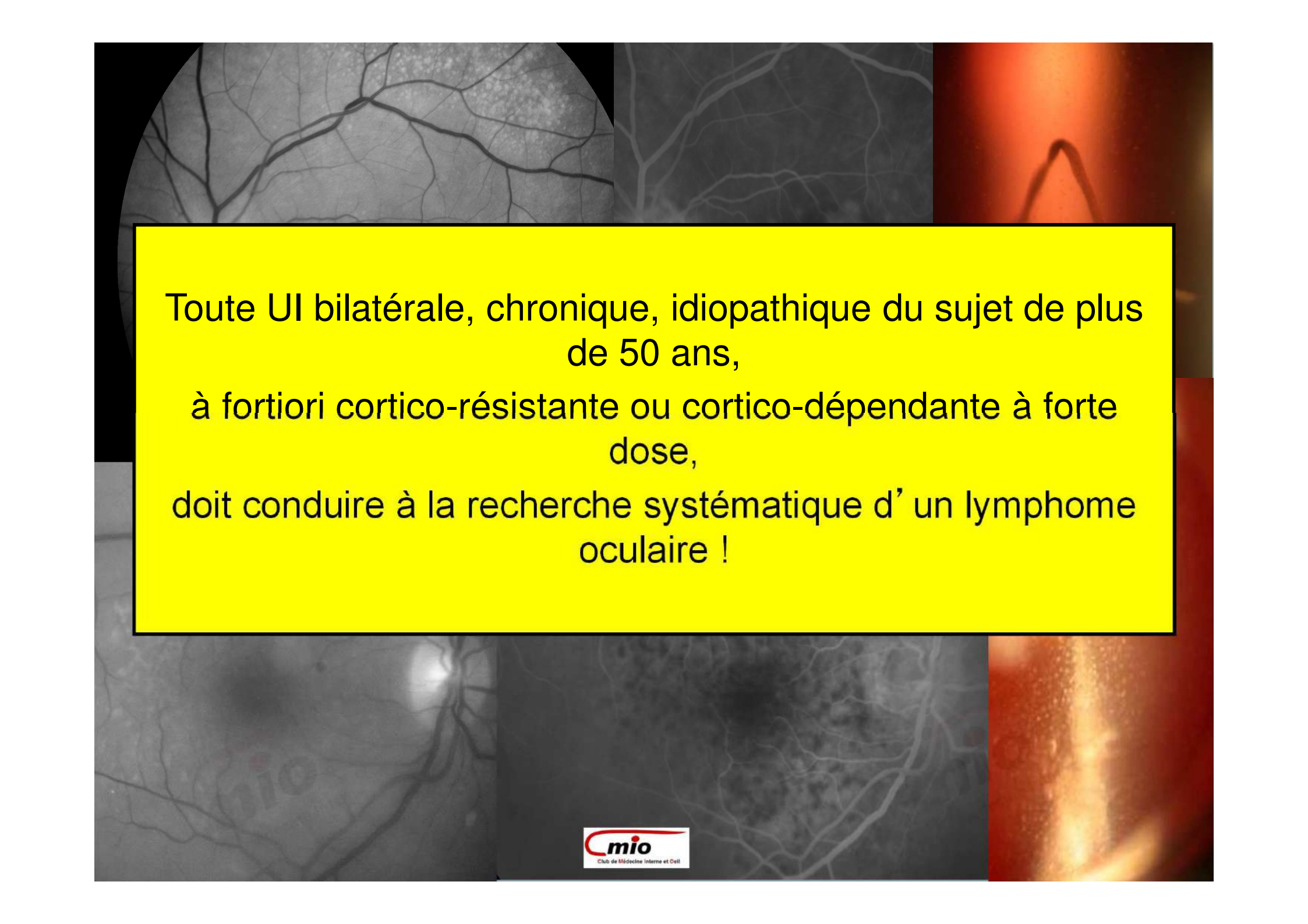
An increase of IL-10 levels may indicate to clinicians that an

Quand penser à un LIOP



- *Retard diagnostique moyen de 4 à 40 mois*
- 30% atteinte unilatérale → bilatéralisation : 60 à 90%
- **Souvent asymétrique**
- **Oeil blanc indolore**, BAV, flou visuel, myodésopsies
- UA granulomateuse ou non dans 25 à 50% : SA : le + svt calme, **jamais de SIC théoriquement**
- Uvéite Intermédiaire : sujet > 50 ans, + 60 à 85%
 - Vitré très sale, dense, gênant la visualisation du FO
 - MAIS bonne AV (**discordance évocatrice**)





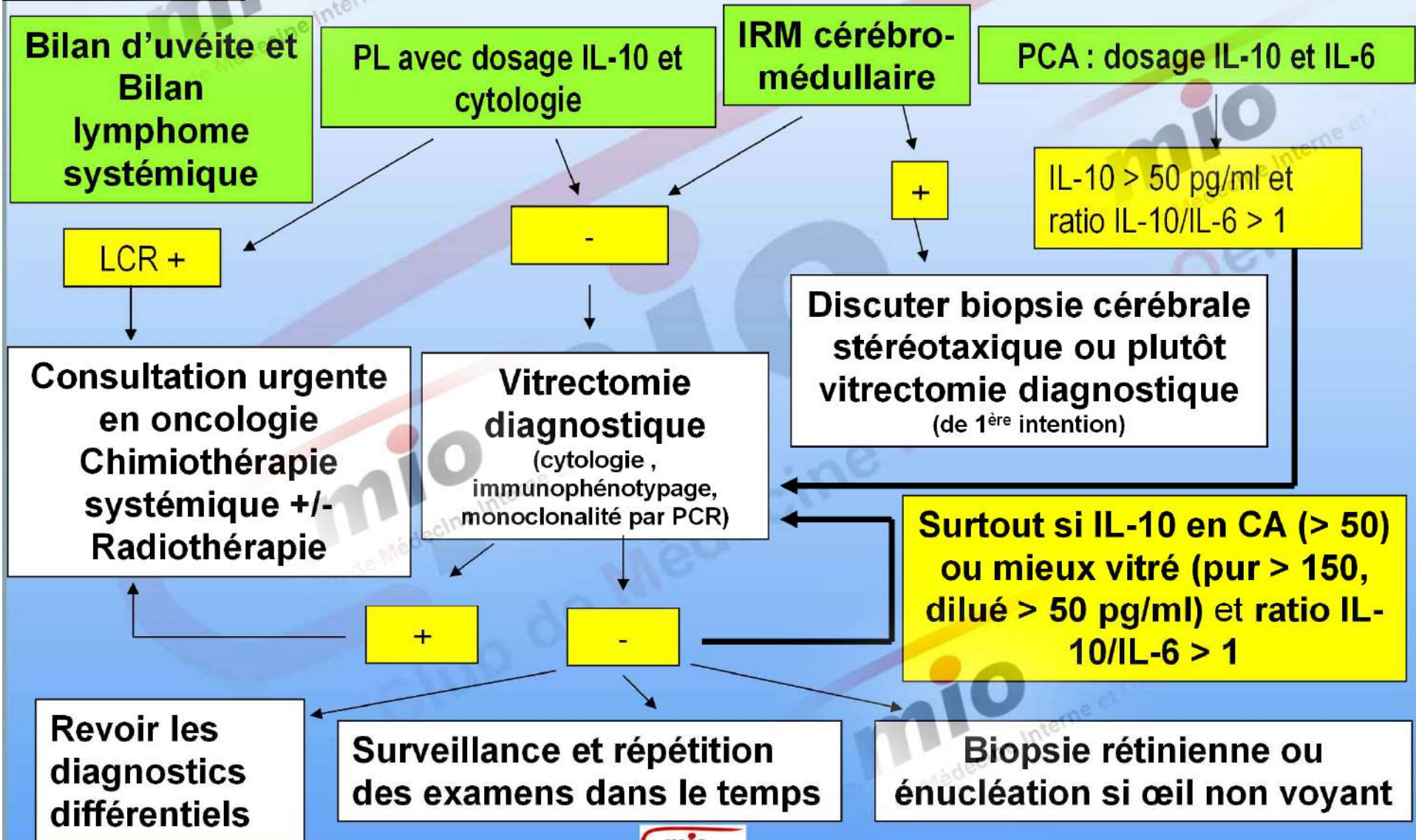
Toute UI bilatérale, chronique, idiopathique du sujet de plus
de 50 ans,
à fortiori cortico-résistante ou cortico-dépendante à forte
dose,
doit conduire à la recherche systématique d'un lymphome
oculaire !

Comment arriver au diagnostic ?

Suspicion clinique de Lymphome Intraoculaire Primitif (LIOP)

UI du sujet > 50 ans, avec infiltrats sous-rétiniens

UI cortico-résistante ou cortico-sensible à une dose > 30 - 40 mg/j



Une diplopie récente

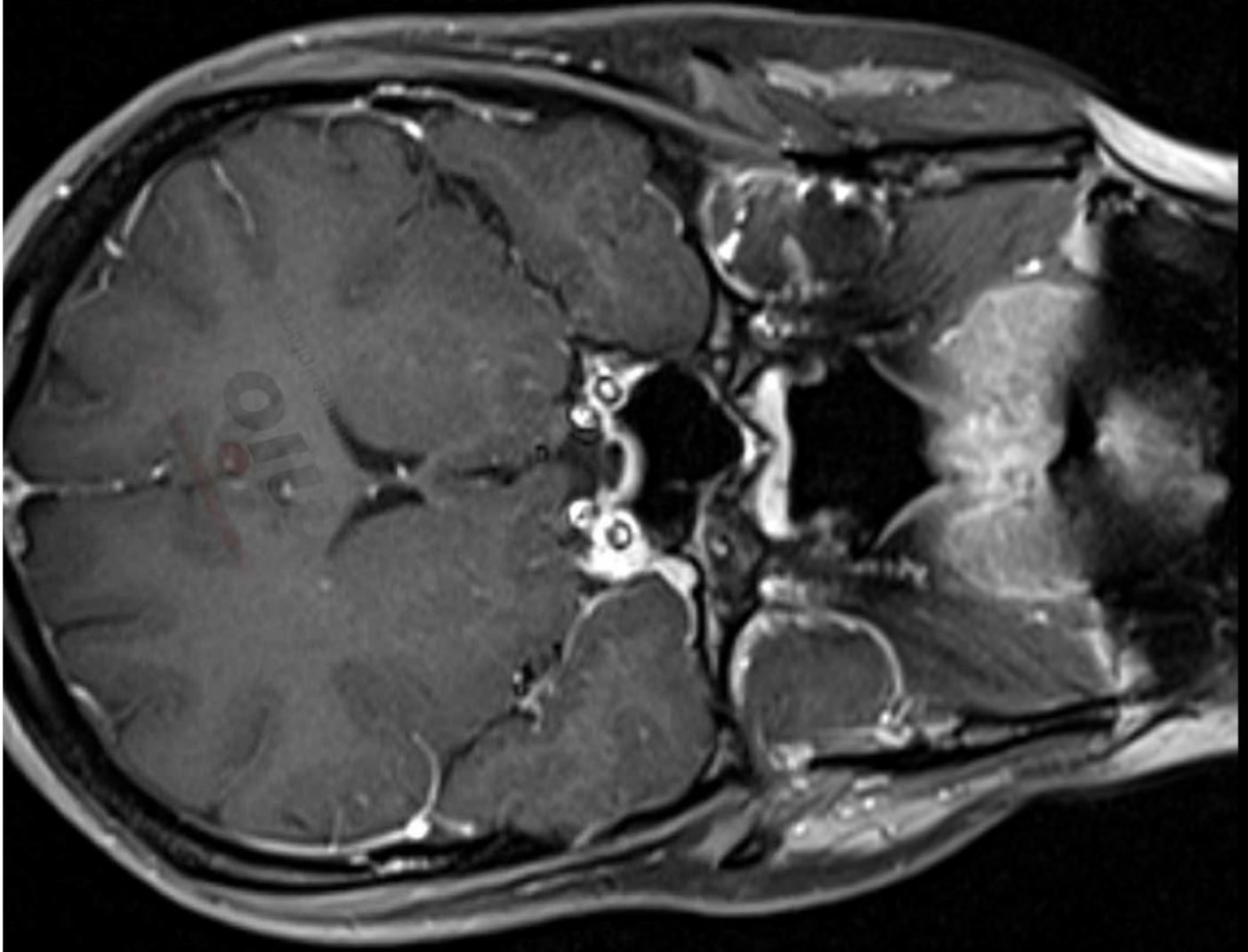


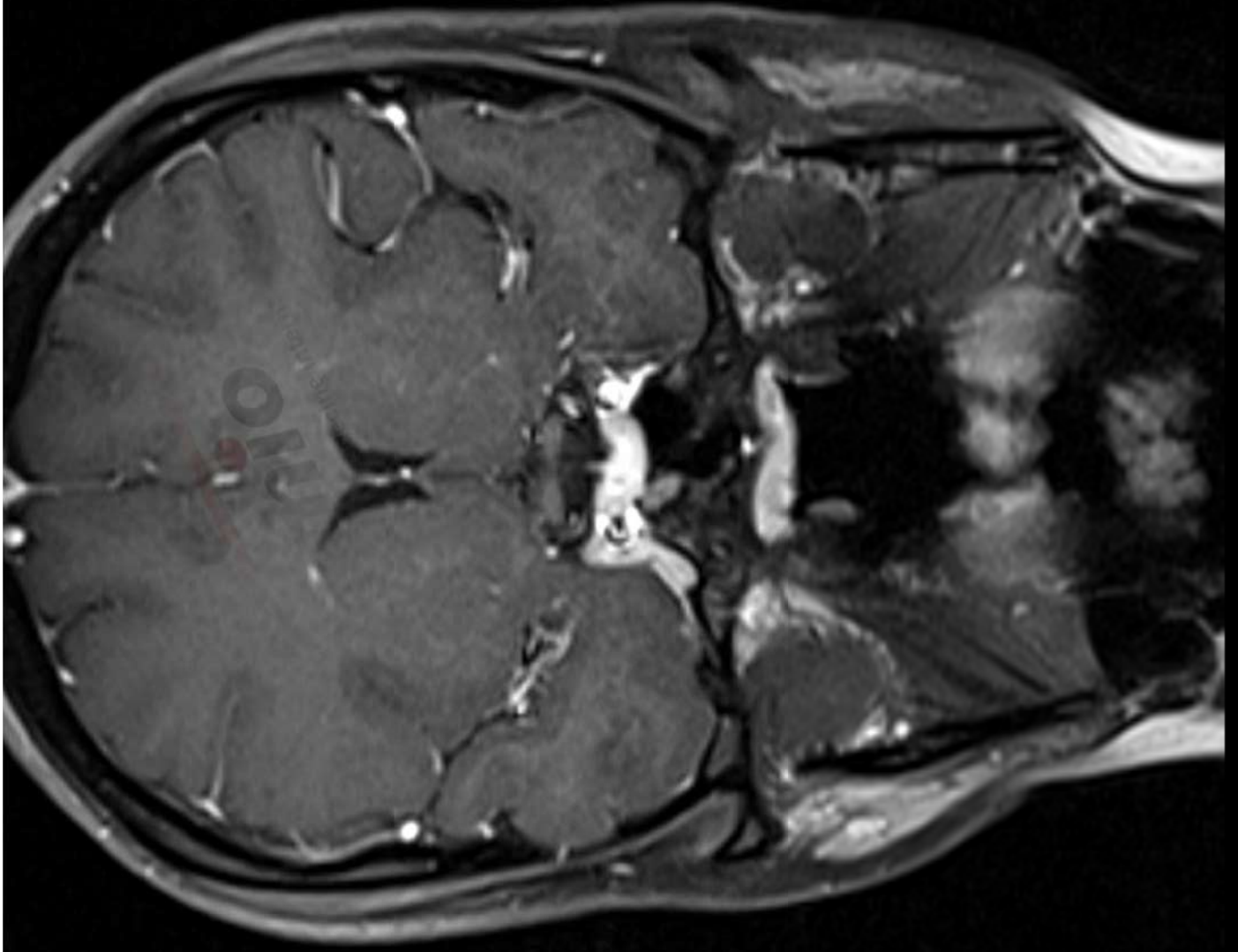
- Femme de 19 ans
- Céphalées intenses depuis quelques semaines
- Antécédents : anorexie mentale/dysplasie fibreuse du tibia
- Traitement : Aredia® en perfusion mensuelle
- **Hémicrânies droites périorbitaires pulsatiles.** Vomissements, photophobie.
 - Traitement par AINS, triptans, ttt de fond Dépakine, Anafranil
 - Angio-TDM cérébral: pas de processus intracrânien, absence de thrombophébite.

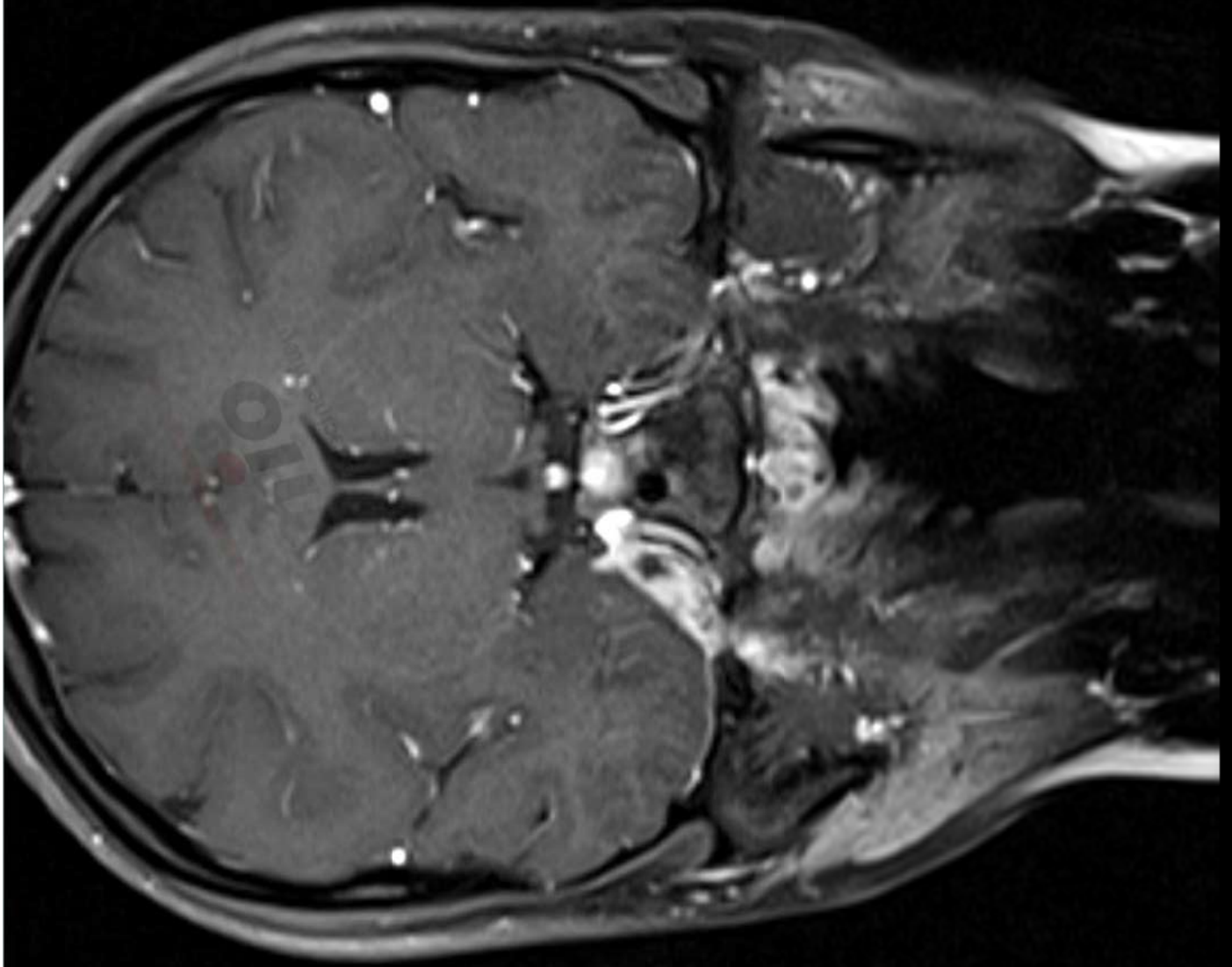


Examen clinique

- **Ptosis** droit
- **Ophtalmoplégie complète** droit
- Discrète **anisocorie** qui se majore dans l'obscurité, petite pupille à droite
- Absence de DPAR
- Pas d'anesthésie cornéenne, **hypoesthésie du territoire V2 et V3** (à minima) droits
- AVOD: 8/10^e P2 et AVOG: 10/10^e P2
- Segments antérieurs et FO: Normaux ODG
- OCT papillaire: RNFL 90 μ OD et 88 μ OG
- CV irréalizable









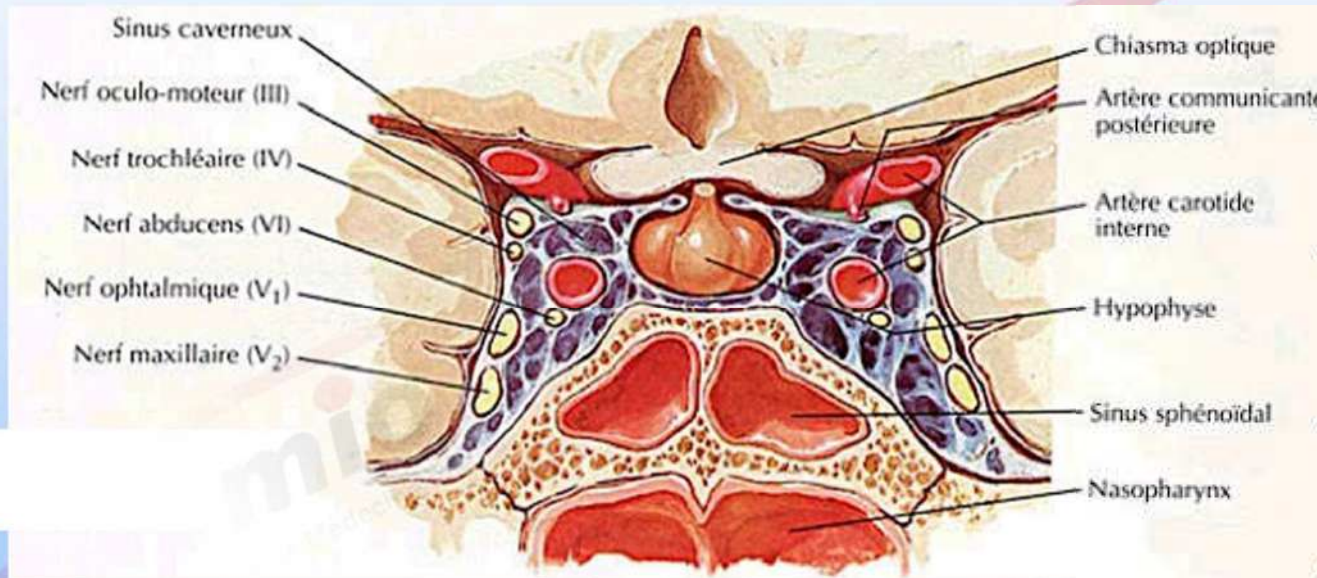
Quelle(s) étiologie(s) évoquez-vous?

- 1 Sarcoidose
- 2 Méningite carcinomateuse
- 3 Granulomatose avec polyangéite
- 4 Tolosa-Hunt
- 5 Anévrisme carotidien

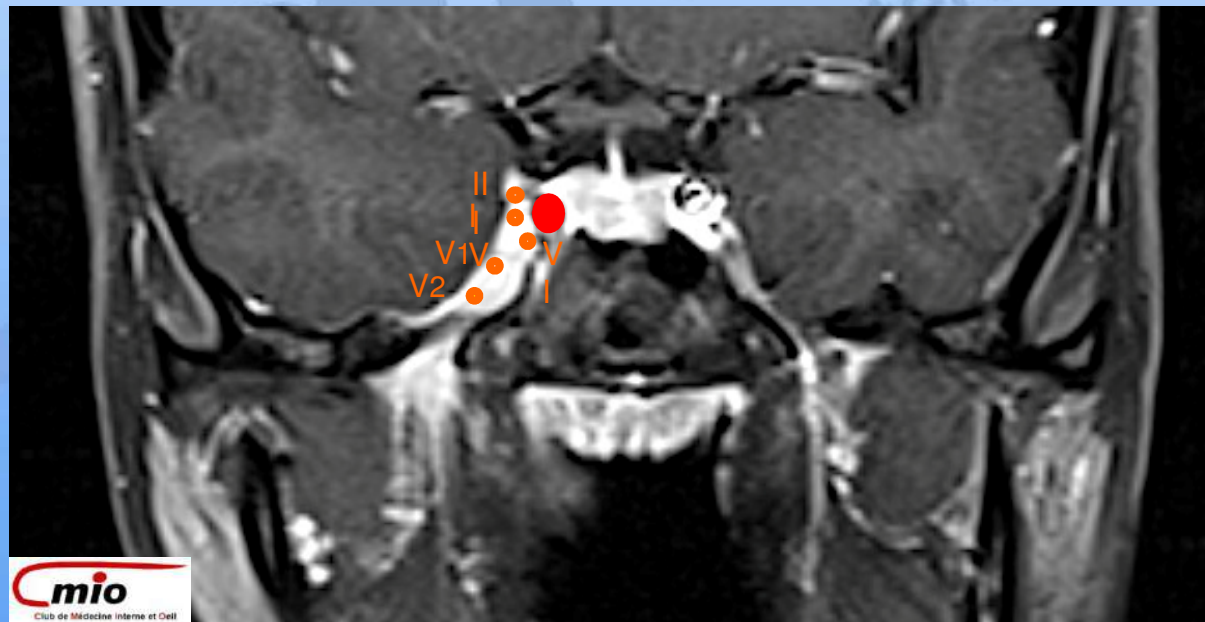
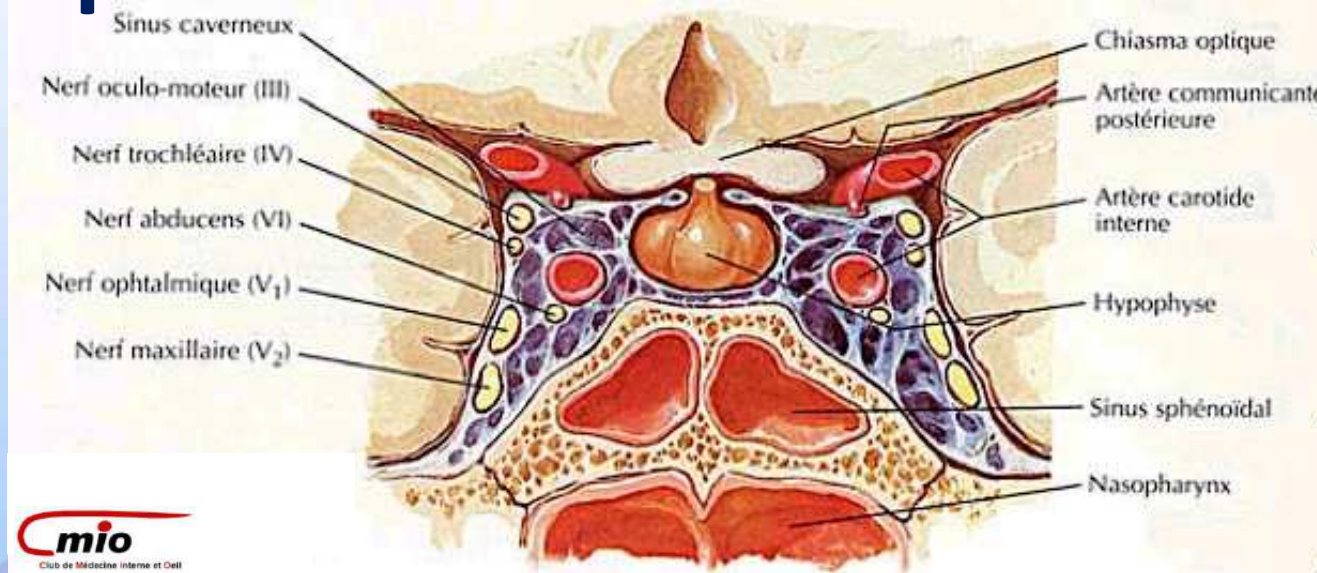
Quelle(s) étiologie(s) évoquez-vous?

- 1 Sarcoidose
- 2 Méningite carcinomateuse
- 3 Granulomatose avec polyangéite
- 4 Tolosa-Hunt**
- 5 Anévrisme carotidien

Coupe coronale du sinus caverneux

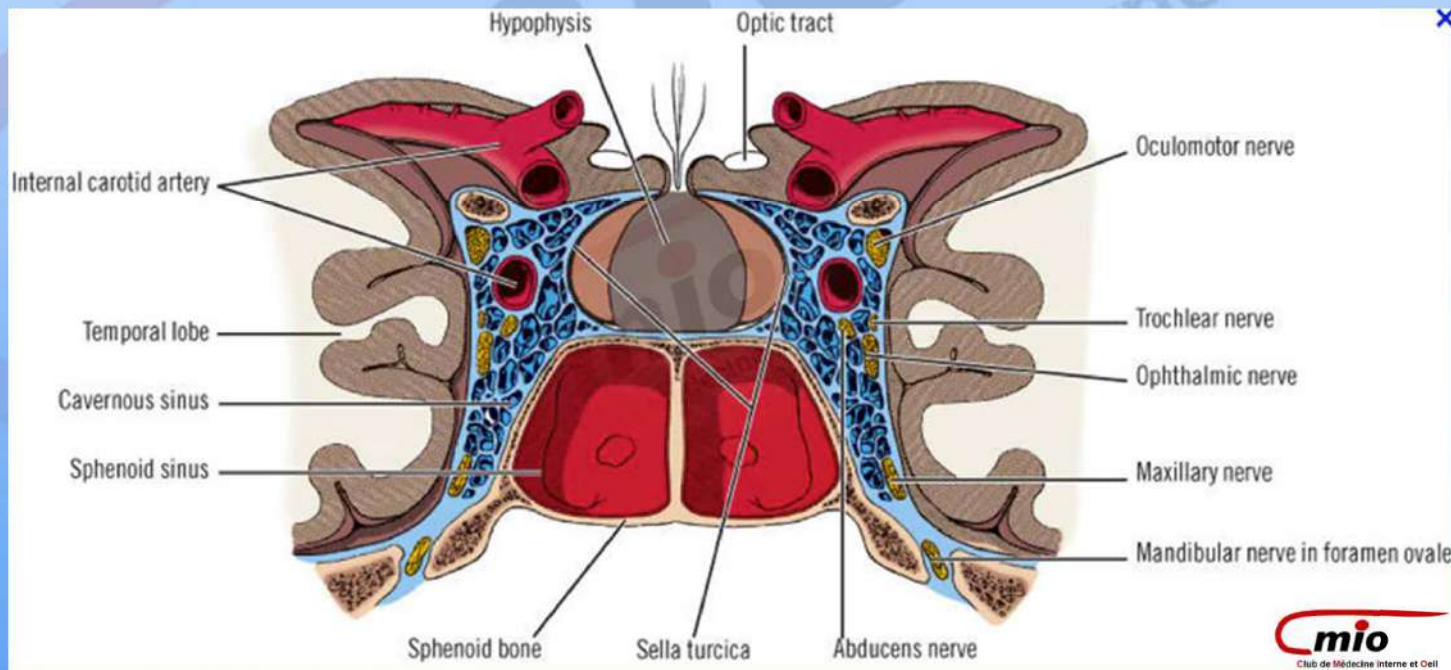


Coupe coronale du sinus caverneux



IRM encéphalique et orbitaire

- Processus expansif **inflammatoire** au sein du **sinus caverneux droit** s'étendant en inférieur à travers le **foramen ovale (atteinte V3)** et englobant le **cavum de Meckel (atteinte du VII)**



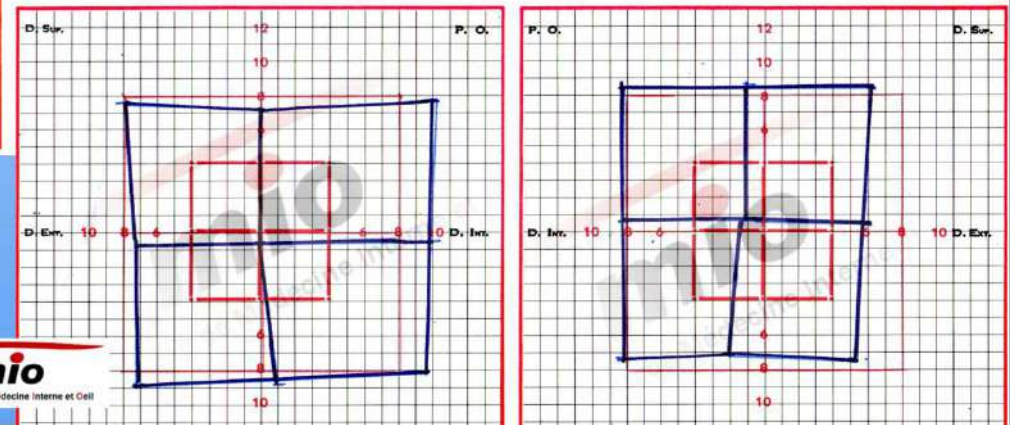
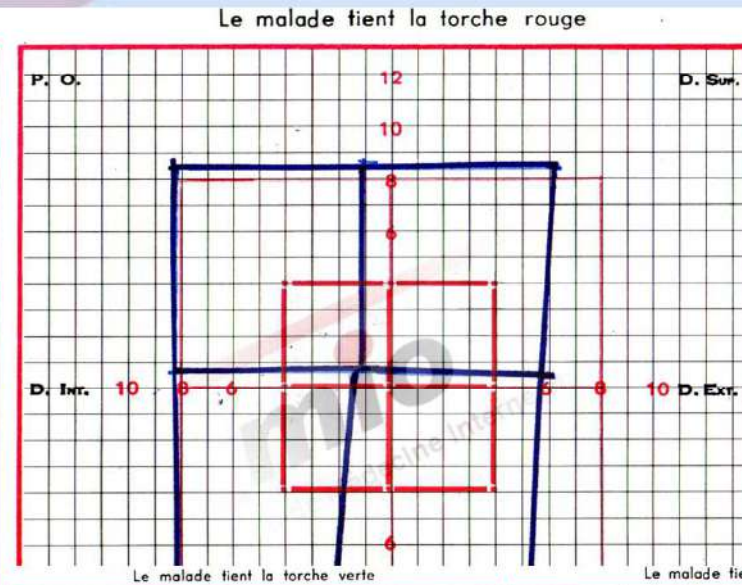
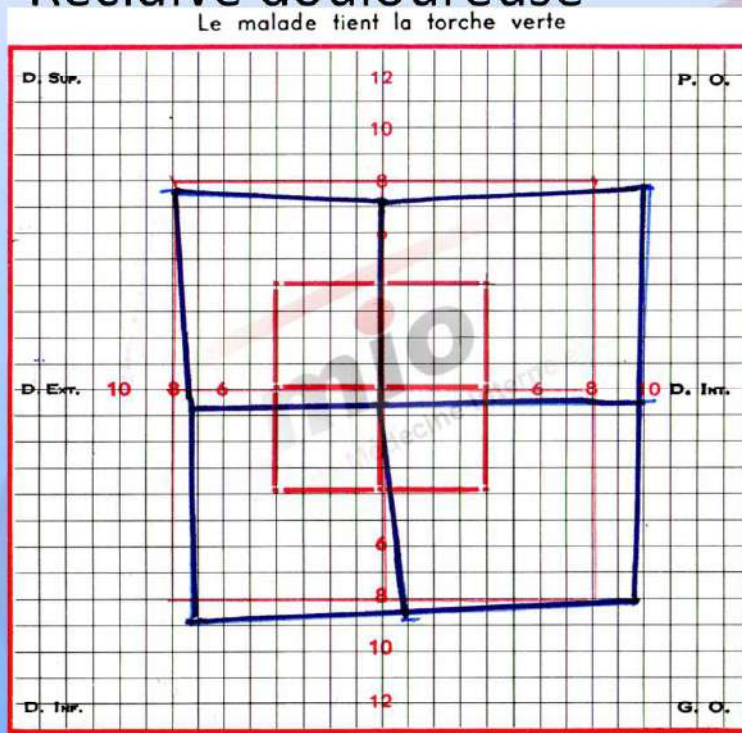
Bilan et prise en charge

- Bilan à recherche d'une infection, d'un lymphome ou d'une granulomatose : **négatif**
 - Pas de syndrome inflammatoire
 - Sérologies VIH, Syphilis, Lyme, Hépatite B et C, Quantiféron
 - Anticorps antinucléaires, anti-DNA, anti ENA, ANCA
 - ECA, BGSA, TDM TAP
 - IgG4
- Traitement pas **corticoïdes** 120mg IV/jour débuté puis décroissance progressive
 - > **Amélioration spectaculaire** en quelques heures (disparition des céphalées avec amélioration de l'ophtalmoplégie...)

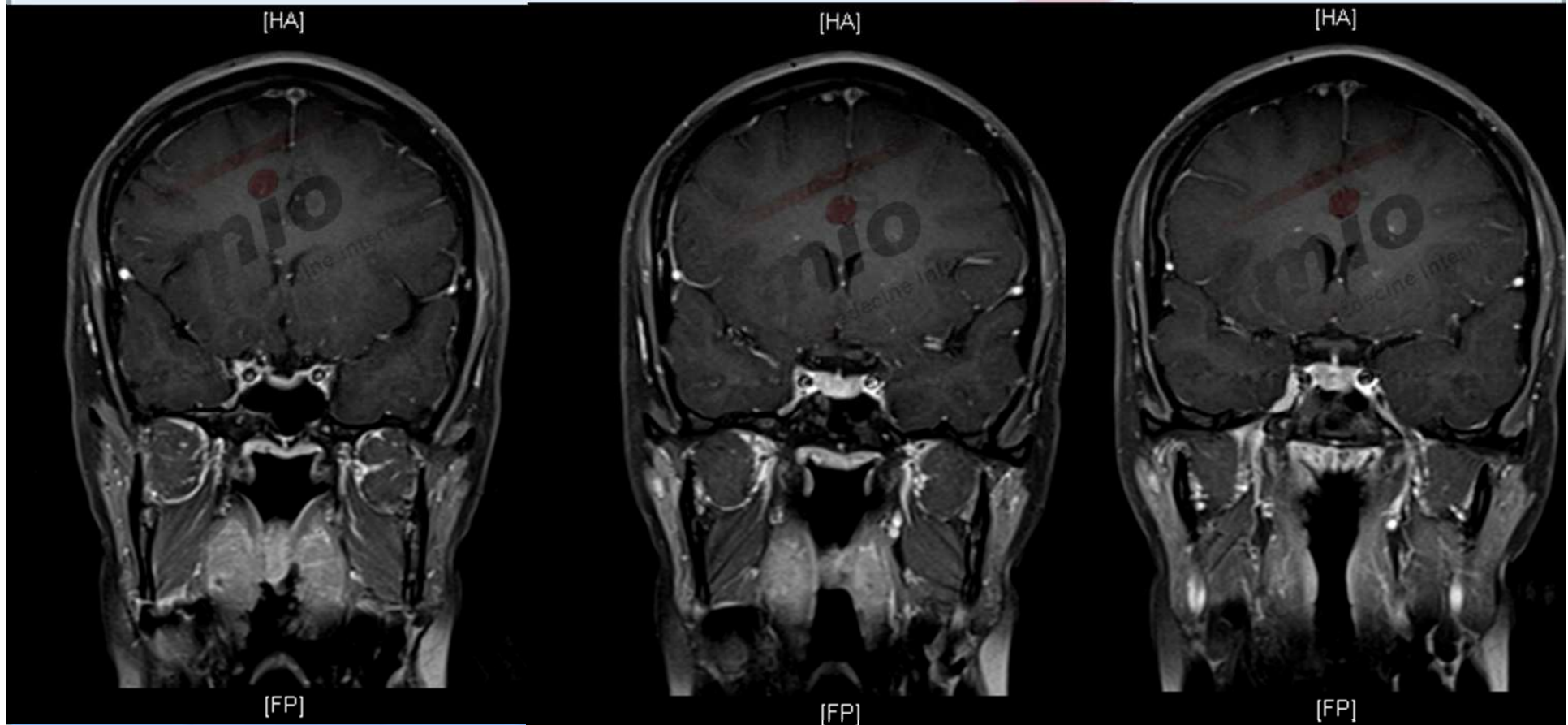
Evolution

✦ 1 mois plus tard, sous 20mg de cortancyl:

- Récidive douloureuse



IRM encéphalique



- Petite régression de la lésion inflammatoire du sinus caverneux
-> CTC IV 60 mg puis relai per os pour décroissance très progressive (5mg par mois)

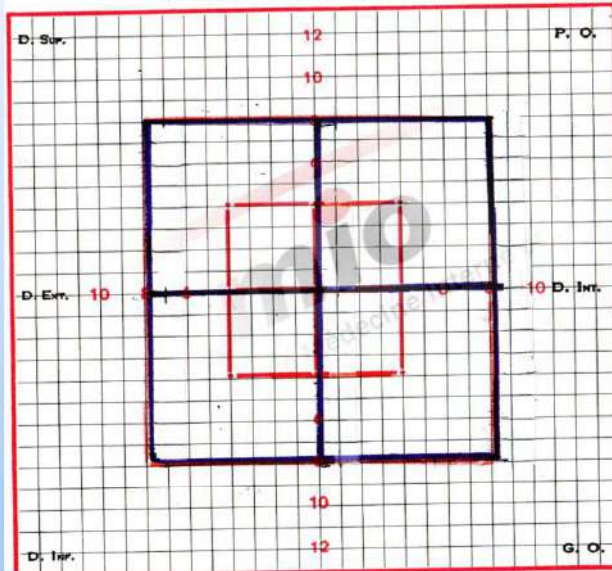
Evolution

✦ 1 mois plus tard, sous 60 mg de cortancyl:

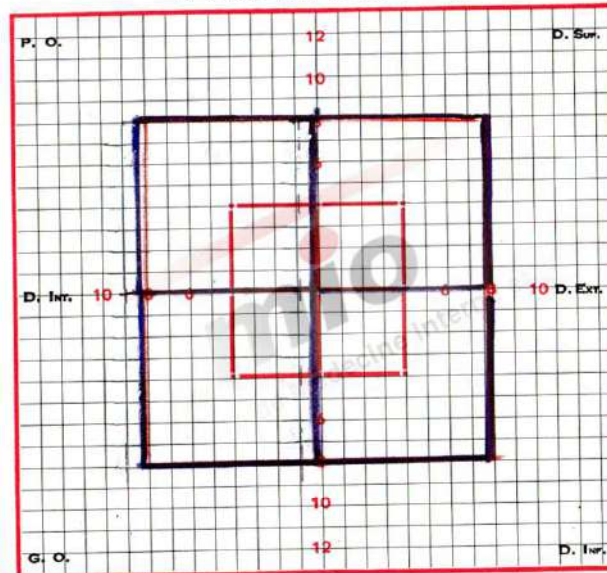
- Absence de céphalée, de diplopie
- AV ODG: 10/10^e P2
- Absence de DPAR et anisocorie
- Pas de ptosis, pas de déficit oculomoteur
- Absence d'hypoesthésie V₁, V₂, V₃
- SA et FO normaux ODG

Evolution

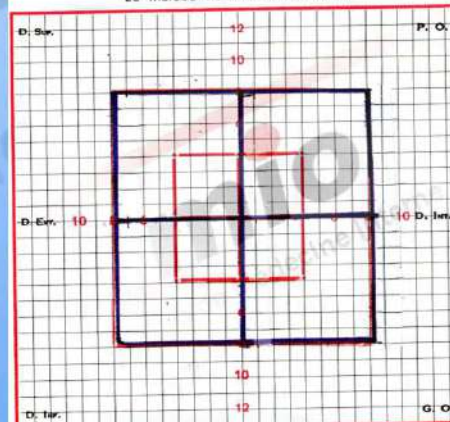
Le malade tient la torche verte



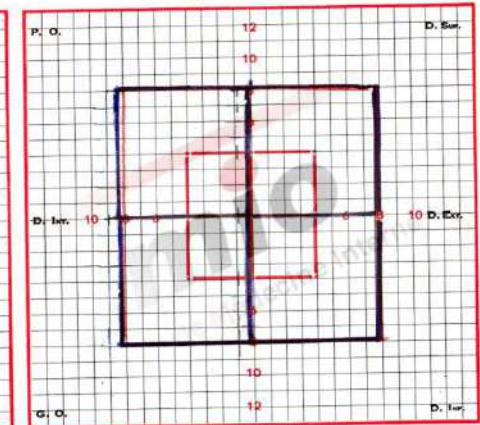
Le malade tient la torche rouge



Le malade tient la torche verte



Le malade tient la torche rouge



-> Poursuite de la décroissance
lente de la corticothérapie

- [Pediatr Neurol](#). 2011 Jan;44(1):61-4. doi: 10.1016/j.pediatrneurol.2010.08.018.
- Tolosa-Hunt syndrome preceded by facial palsy in a child.
- [Cerisola A¹](#), [González G](#), [Scavone C](#).
- [Headache](#). 2006 Feb;46(2):336-9.
- MRI in Tolosa-Hunt syndrome associated with facial nerve palsy.
- [Kang H¹](#), [Park KJ](#), [Son S](#), [Choi DS](#), [Ryoo JW](#), [Kwon OY](#), [Choi NC](#), [Lim BH](#).

- [Headache](#). 2000 May;40(5):393-6.
- **Tolosa-Hunt syndrome preceded by facial palsy.**
- [Tessitore E¹](#), [Tessitore A](#).
- [Headache](#). 1999 May;39(5):321-5.
- **Neuroimaging diagnosis of Tolosa-Hunt syndrome: MRI contribution.**
- [de Arcaya AA¹](#), [Cerezal L](#), [Canga A](#), [Polo JM](#), [Berciano J](#), [Pascual J](#).