

## Efficacité remarquable du Rituximab dans une vascularite rétinienne occlusive bilatérale ayant révélé un SAPL secondaire au Lupus

1<sup>er</sup> Auteur : Amal CHAREF, Résidente, service de Médecine interne B, HMIMV, Rabat, MAROC

R. Lemouaden (1); I. Jeddou (2); M. chiguer (1); A. Kadiri (1); F. Mekouar (1); M.JIRA(1); N. El Omri (1) J. Smaali (1) ; J. Fatihi (1)

(1) Médecine interne B, Hôpital Militaire d'Instruction Mohamed V, Rabat, Maroc;

(2) Ophtalmologie, Hôpital Militaire d'Instruction Mohamed V, Rabat, Maroc.

### Introduction

L'atteinte ophtalmique au cours du lupus a été décrite dans 3-30% des cas, représentée essentiellement par un syndrome sec. La vascularite rétinienne occlusive, plus rare et d'apparition aiguë, s'associe dans ¾ des cas au syndrome des antiphospholipides (SAPL).[1] Elle représente une urgence thérapeutique qui engage le pronostic fonctionnel chez des patients majoritairement jeunes, nécessitant le recours aux corticoïdes voire immunosuppresseurs. Nous rapportons le cas original d'un patient qui a présenté une occlusion de la veine centrale de la rétine (OVCR) d'emblée bilatérale ayant révélé un SAPL secondaire à un Lupus érythémateux systémique (LES) avec une évolution remarquable sous Rituximab.

### Introduction

Il s'agit d'un jeune patient de 19 ans, sans antécédents pathologiques ni facteurs de risques cardiovasculaires, qui consultait en raison d'une baisse brutale de l'acuité visuelle (AV) datant de six jours. Il se plaignait également d'arthralgies inflammatoires bilatérales et symétriques des grosses articulations. L'examen clinique retrouvait une éruption cutanée du visage à type d'érythème malaire. A l'examen ophtalmologique initial, l'AV était à compte les doigts des deux côtés. Le fond d'œil montrait une OVCR bilatérale avec engainement vasculaire, des hémorragies rétinienne éparses et un oedème papillaire. L'angiographie à la fluorescéine a confirmé le diagnostic d'OVCR. Le bilan biologique mettait en évidence un TCA allongé à 64 secondes avec une recherche d'anticoagulant circulant type lupique positive, confirmée à 12 semaines. Le reste des anticorps antiphospholipides étaient négatifs. Le bilan immunologique objectivait des anticorps antinucléaires positifs, de fluorescence homogène et mouchetée, avec des anticorps anti-DNA natifs, des anticorps anti-Sm et des anticorps anti-SsA positifs. Le complément (C3 et C4) était consommé. Le bilan rénale ne montrait pas d'anomalies. Le bilan de thrombophilie congénitale ainsi que le bilan infectieux étaient normaux. Le diagnostic d'OVCR en rapport avec un SAPL secondaire au LES a été retenu. Le patient a été mis sous bolus de méthylprednisolone 1g/jr pendant trois jours puis relais par 1mg/kg/jr de prednisone per os associé à l'azathioprine et une anticoagulation par AVK. En parallèle, le patient bénéficiait de séances de photocoagulation rétinienne ainsi que des injections intravitréennes d'anti-VEGF (Vascular Endothelial Growth Factor) . L'évolution a été marquée par la persistance de la vascularite rétinienne sans amélioration notable de l'AV. Cette non-réponse a motivé l'introduction d'un traitement par perfusion de Rituximab à la dose de 1g toutes les deux semaines pour un total de 2 cures. Ceci a permis une amélioration spectaculaire de la fonction visuelle avec une acuité visuelle de 10/10 aux deux yeux et une rémission des signes inflammatoires. Le recul actuel est de 2 ans.



FIG 1 : Érythème malaire de la face.

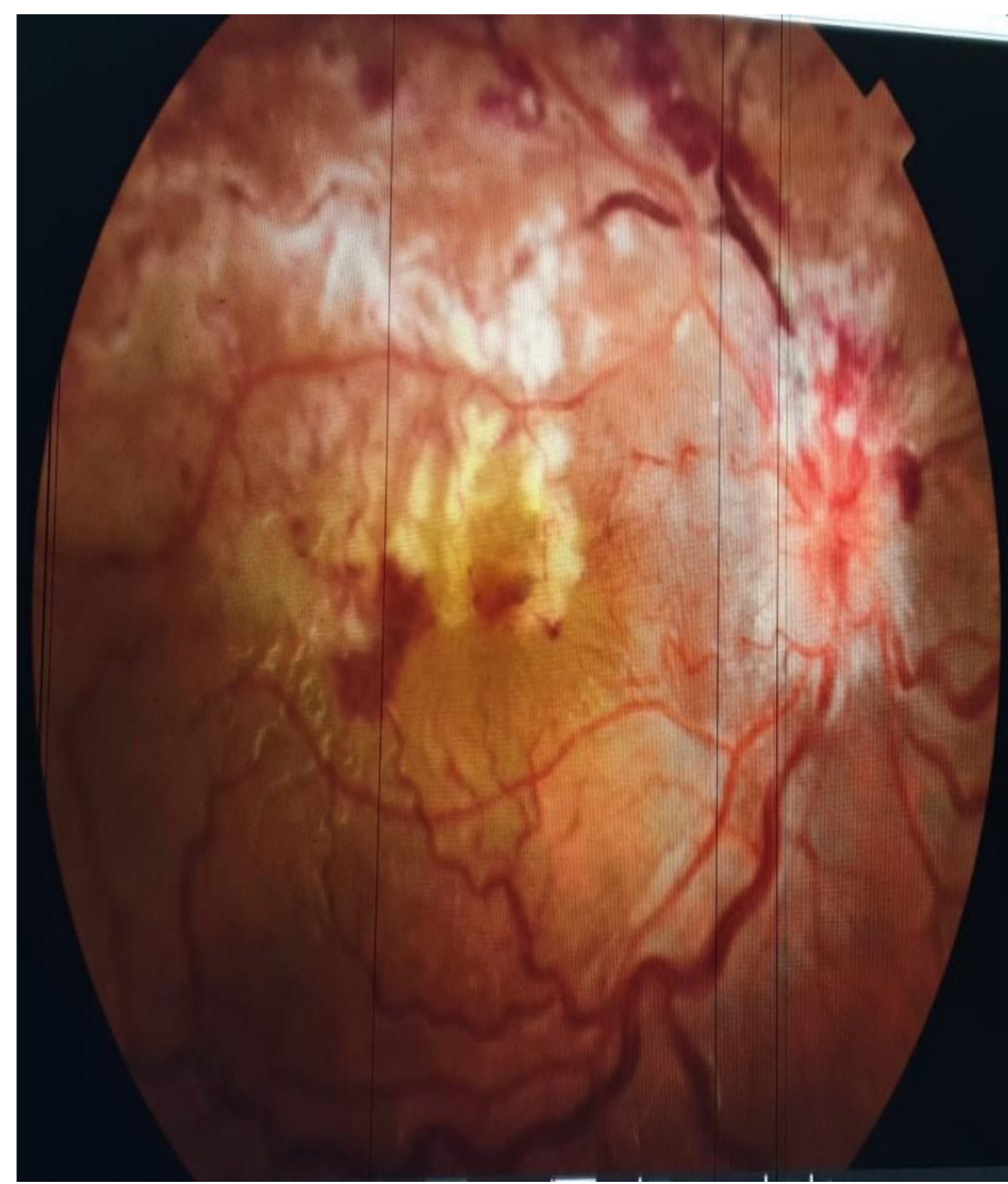


FIG 2 : Rétinophoto de l'OD: vascularite occlusive avec oedème papillaire, hémorragies rétiniennes étendues

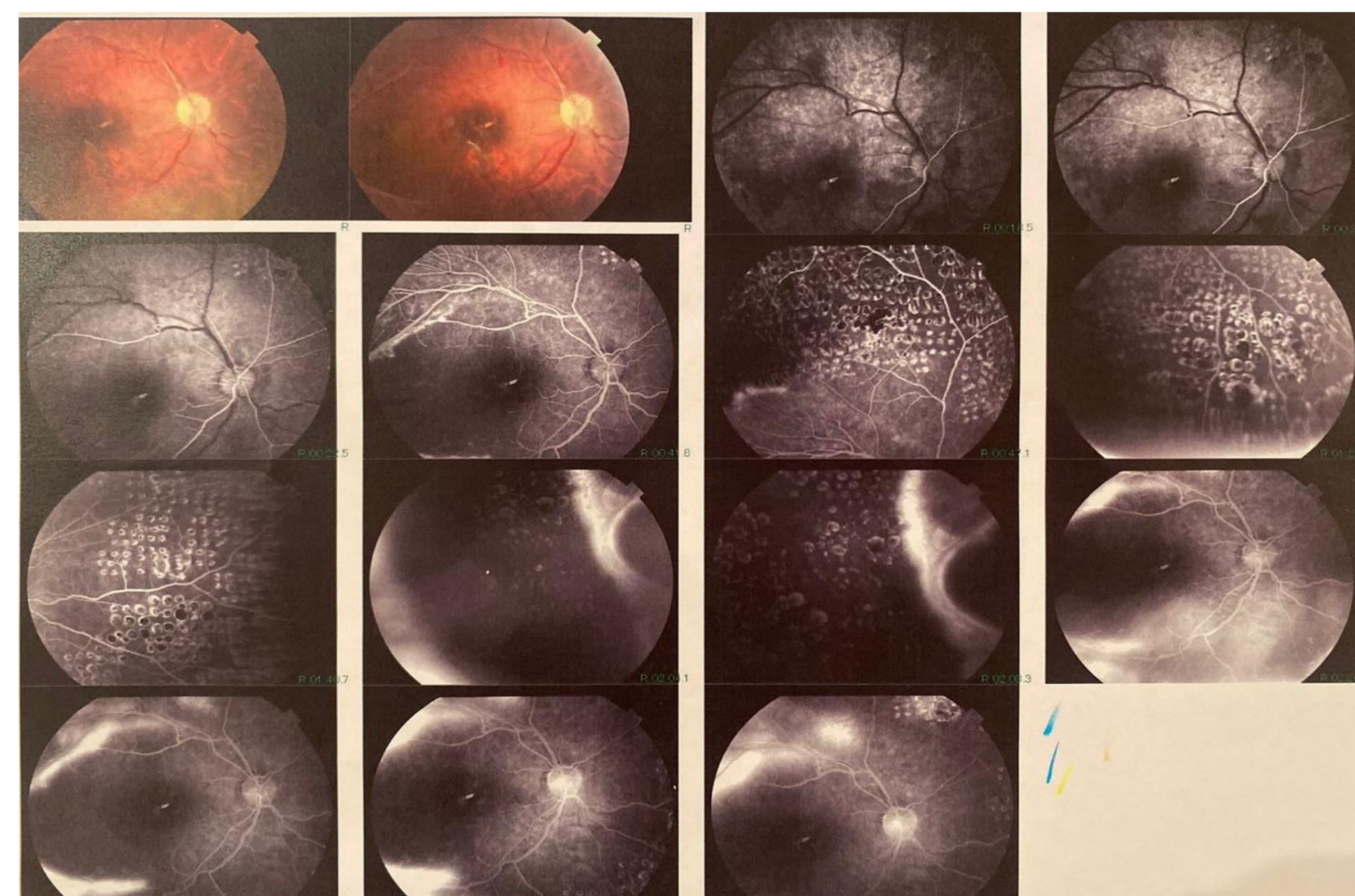


FIG 3 : Rétinophoto et angiographie après traitement médical et photocoagulation rétinienne : Régression des hémorragies rétiniennes et impacts lasers en périphérie

### DISCUSSION

L'atteinte occlusive de la veine centrale de la rétine survient habituellement chez le sujet âgé avec des facteurs de risque comme le diabète, l'HTA, une augmentation de la pression intraoculaire. Dans de rares cas, les sujets jeunes peuvent être concernés. Dans ce contexte des étiologies comme le LES et le SAPL sont retrouvées. [2] La physiopathologie semble être en rapport avec des dépôts de complexes immuns circulants et de compléments dans les vaisseaux rétinienne responsables de nécrose fibrinoïde des parois vasculaires et des micro-infarctissements. Il s'agit principalement d'atteinte occlusive des branches artérielles ou artérioles rétiniennes. L'atteinte de la veine centrale de la rétine reste exceptionnelle (6%). [3] Dans notre cas l'atteinte oculaire du SAPL secondaire au lupus était une OVCR d'emblée bilatérale qui a révélé la maladie. Le traitement est basé sur les corticoïdes par voie générale associés aux immunosuppresseurs, principalement le cyclophosphamide et le mycophénolate mofétil. L'utilisation du Rituximab dans les rétinopathies du LES et SAPL a été rapportée, mais à ce jour, seules quelques petites séries ont été publiées démontrant une bonne réponse. [3] Notre cas vient corroborer l'intérêt du Rituximab dans ce type d'atteintes, une biothérapie au rôle immunosuppresseur puissant et prolongé.

Pas de conflits d'intérêt

### CONCLUSION

L'OVCR au cours du SAPL, bien que rare, n'est pas à méconnaître car elle peut être révélatrice de la maladie, particulièrement chez les jeunes. Le Rituximab serait une option thérapeutique pertinente qu'il faudrait appuyer par des études supplémentaires.

### Références bibliographiques principales

- [1] : C. Damak, J. Moez, D. Chebbi, S. Garbaa, F. Frikha, C. Turki, S. Marzouk, Z. Bahloul, Lupus érythémateux systémique révélé par une vascularite rétinienne. La Revue de médecine interne 39 (2018) A118-A252.
- [2] L. Querques, C. Terrada, E.-H. Souied, A. Corrado, F.-P. Cantatore, G. Querques. Bilatéralisation à distance d'une occlusion de la veine centrale de la rétine associée à un syndrome des anti-phospholipides primaire. Journal français d'ophtalmologie (2012) 35, 443.e1-443.e5
- [3] P. Gascon, P.-A. Jarrot, F. Mattoni, G. Kaplanski. Vascularites rétiniennes et maladies systémiques. La Revue de médecine interne 39 (2018) 721-727