

# Sommaire

<b>Avant-propos</b> , par P. Sève et L. Kodjikian.....	XVII
<b>Abréviations</b> .....	XIX

## PARTIE I PROBLÉMATIQUE À DEUX FACES

<b>Chapitre 1 Évoquer un processus systémique devant une manifestation ophtalmologique</b> , par P. Sève.....	3
Qu'est-ce qu'une maladie systémique ? .....	3
Démarche diagnostique .....	3
Conclusion .....	6
<b>Chapitre 2 Sémiologie et lexicologie ophtalmologique pour l'interniste</b> , par F. Benbouzid et L. Kodjikian .....	7
Rappels anatomiques .....	7
Examen et sémiologie ophtalmologique .....	10

## PARTIE 2 PRINCIPAUX SYNDROMES OPHTALMOLOGIQUES

<b>Chapitre 3 Baisse brutale de l'acuité visuelle</b> , par A.-M. Nguyen et L. Kodjikian.....	21
BAV brutale sur œil rouge et douloureux.....	21
BAV brutale sur œil blanc et indolore.....	24
<b>Chapitre 4 Œil rouge</b> , par Z. Bentaleb-Machkour et L. Kodjikian .....	28
Signes cliniques d'orientation diagnostique devant un œil rouge .....	28
Œil rouge non douloureux .....	29
Œil rouge douloureux .....	32

<b>Chapitre 5 Kératites</b> , par M. Muraine et J. Gueudry.....	39
Kératites infectieuses.....	41
Kératites inflammatoires.....	43
Kératites sèches.....	48
Kératites neurotrophiques.....	48
<b>Chapitre 6 Sclérites</b> , par P.-R. Rothschild et A.-P. Brézin.....	51
Description et classification clinique.....	52
Complications et pronostic.....	55
Étiologies.....	56
Traitement.....	57
Conclusion.....	58
<b>Chapitre 7 Uvéites</b> , par Z. Bentaleb-Machkour, Y. Soldermann, P. Sève et L. Kodjikian.....	60
Épidémiologie.....	61
Diagnostic positif d'une uvéite : analyse de la sémiologie oculaire et des signes extraoculaires.....	61
Classification des uvéites.....	66
Entités ophtalmologiques particulières.....	71
Démarche diagnostique.....	74
Bilan étiologique.....	74
Prise en charge thérapeutique.....	76
<b>Chapitre 8 Vascularites réiniennes</b> , par H. Zeghidi, P. LeHoang et B. Bodaghi.....	79
Anatomie pathologique.....	79
Physiopathologie.....	80
Diagnostic.....	80
Pronostic.....	84
Traitement.....	84
<b>Chapitre 9 Atteintes neuro-ophtalmologiques</b> , par S. Leruez et D. Milea.....	86
Démarche diagnostique en neuro-ophtalmologie.....	86
Pathologies fréquentes en neuro-ophtalmologie.....	88
<b>Chapitre 10 Syndrome d'inflammation orbitaire idiopathique</b> , par S. Abad.....	100
Généralités.....	100
Épidémiologie.....	101
Histopathologie.....	101
Physiopathologie.....	101
Formes anatomocliniques.....	102
Caractéristiques morphologiques.....	102
Diagnostiques différentiels.....	103
Rapports avec le syndrome hyper-IgG4.....	104
Critères diagnostiques.....	105
Prise en charge diagnostique.....	105
Traitement.....	106
Évolution – Pronostic.....	107
<b>Chapitre 11 Pathologies des annexes : paupières et organes lacrymaux</b> , par F. Mouriaux, M.-G. Barcatali, L. Verneuil et B. Bienvenu.....	109
Anatomie fonctionnelle des paupières.....	109
Physiologie des paupières.....	111
Anatomie fonctionnelle des organes lacrymaux.....	111
Exploration des organes lacrymaux.....	113
Glossaire.....	113

<b>Chapitre 12 Œil sec</b> , par S. Doan .....	122
Rappels anatomiques .....	122
Physiopathologie .....	123
Diagnostic .....	124
Étiologies .....	127
Traitements .....	128
Conclusion .....	130
<b>Chapitre 13 Occlusion veineuse et artérielle rétinienne</b> , par S. Baillif .....	131
Circulation rétinienne .....	131
Occlusion artérielle rétinienne .....	132
Occlusion veineuse rétinienne .....	135

### PARTIE 3 EXPLORATION DES SYNDROMES OPHTHALMOLOGIQUES

<b>Chapitre 14 Techniques d'exploration</b> , par F. De Bats et L. Kodjikian .....	143
Rétinophotographies et imagerie en autofluorescence .....	143
Angiographie à la fluorescéine et au vert d'indocyanine .....	145
Tomographie en cohérence optique .....	146
Échographie oculaire .....	148
Champ visuel .....	149
Vision des couleurs .....	149
Électrophysiologie .....	150
Laser cell flare meter ou photométrie automatisée du Tyndall .....	151
Scanner et imagerie par résonance magnétique .....	151
Conclusion .....	152

### PARTIE 4 MANIFESTATIONS OPHTHALMOLOGIQUES AU COURS DES CONNECTIVITES ET VASCULARITES

<b>Chapitre 15 Lupus érythémateux systémique</b> , par M. Jallouli et N. Costedoat-Chalumeau .....	157
Épidémiologie .....	157
Manifestations cliniques .....	157
Manifestations biologiques non spécifiques .....	159
Anomalies immunologiques .....	159
Diagnostic positif .....	160
Manifestations ophtalmologiques .....	160
Conclusion .....	164
<b>Chapitre 16 Syndrome des antiphospholipides</b> , par A. Mathian, L. Arnaud et Z. Amoura .....	166
Pathogénie .....	166
Détection des aPL dans les laboratoires cliniques .....	167
Données épidémiologiques générales .....	167
Manifestations cliniques non ophtalmologiques .....	167
Manifestations biologiques .....	168
Formes cliniques .....	168
Critères de classification .....	169
Stratification du risque thrombotique .....	169
Mortalité et causes de mortalité .....	170
Manifestations ophtalmologiques du SAPL .....	170
Traitement .....	171

<b>Chapitre 17 Syndrome de Gougerot-Sjögren primaire</b> , par D. Sène	176
Définition	176
Épidémiologie et physiopathologie	177
Manifestations extra-ophtalmologiques	178
Manifestations ophtalmologiques	179
Traitement du syndrome de Gougerot-Sjögren et des manifestations ophtalmologiques	182
<b>Chapitre 18 Polyarthrite rhumatoïde</b> , par M. Artifoni et X. Puéchal	185
Épidémiologie	185
Physiopathologie	185
Classification et diagnostic	186
Manifestations articulaires	186
Manifestations cliniques extra-articulaires	187
Manifestations ophtalmologiques	187
Atteintes ophtalmologiques liées aux traitements de la polyarthrite rhumatoïde	193
<b>Chapitre 19 Polychondrite atrophiante</b> , par L. Arnaud, Z. Amoura et A. Mathian	196
Pathogénie	196
Données épidémiologiques générales	196
Manifestations cliniques non ophtalmologiques	197
Manifestations biologiques	199
Formes cliniques	200
Diagnostic et critères diagnostiques	200
Diagnostic différentiel	200
Évolution, mortalité et causes de mortalité, pronostic	201
Recherche d'une atteinte viscérale profonde	201
Manifestations ophtalmologiques	201
Traitement	202
<b>Chapitre 20 Sclérodémie et myopathies inflammatoires</b> , par I. Marie	205
Sclérodémie systémique	205
Polymyosite et dermatomyosite	210
<b>Chapitre 21 Artérite à cellules géantes (maladie de Horton)</b> , par B. Bienvenu, S. Coffin et F. Mouriaux	218
Complications ophtalmologiques	219
Démarche diagnostique	221
Traitement	223
<b>Chapitre 22 Maladie de Takayasu</b> , par L. Arnaud	226
Épidémiologie	226
Anatomopathologie	227
Étiologie et physiopathologie	227
Signes cliniques extra-ophtalmologiques	227
Manifestations ophtalmologiques	228
Examens biologiques	230
Imagerie	231
Diagnostic positif et différentiel	231
Critères d'activité	232
Traitement	232
Pronostic	233
Conclusion	233
<b>Chapitre 23 Maladie de Kawasaki</b> , par P. Sève	236
Épidémiologie	236
Étiologie et pathogénie	236

Diagnostic .....	237
Maladie de Kawasaki incomplète ou atypique .....	239
Manifestations ophtalmologiques .....	241
Pronostic .....	241
Traitement .....	241
<b>Chapitre 24 Vascularites nécrosantes</b> , par P.-R. Rothschild et L. Guillevin .....	244
Classification .....	245
Épidémiologie .....	245
Manifestations extra-ophtalmologiques .....	245
Manifestations ophtalmologiques .....	248
Traitements .....	251
<b>Chapitre 25 Maladie de Behçet</b> , par D. Saadoun et B. Bodaghi .....	255
Épidémiologie .....	255
Physiopathologie .....	256
Manifestations extra-ophtalmologiques .....	256
Diagnostic .....	257
Aspects cliniques de l'atteinte ophtalmologique .....	257
Traitement .....	260
<b>Chapitre 26 Syndrome de Cogan</b> , par J. Pouchot .....	264
Épidémiologie .....	264
Étiologie et pathogénie .....	264
Manifestations cliniques .....	265
Diagnostic .....	267
Évolution et pronostic .....	267
Manifestations ophtalmologiques .....	267
Traitement .....	268
<b>PARTIE 5</b>	
<b>EXPRESSION OPHTALMOLOGIQUE DES MALADIES INFECTIEUSES</b>	
<b>Chapitre 27 Syphilis</b> , par C. Chiquet .....	273
Syphilis : atteinte multisystémique et grande simulatrice .....	273
Atteinte ophtalmologique .....	276
Prise en charge et bilan du patient syphilitique .....	279
<b>Chapitre 28 Tuberculose</b> , par S. Trad .....	281
Épidémiologie .....	281
Physiopathologie .....	282
Formes cliniques de la tuberculose oculaire .....	283
Outils et démarches diagnostiques .....	285
Traitement .....	288
Conclusion .....	288
<b>Chapitre 29 Zoonoses oculaires</b> , par P. Sève et L. Varron .....	290
Maladie de Lyme .....	292
Maladie des griffes du chat .....	296
Leptospiroses .....	299
<b>Chapitre 30 Maladie de Whipple</b> , par F. Fenollar .....	304
Clinique .....	305
Diagnostic .....	306
Traitement .....	307



<b>Chapitre 31 Infections par les herpèsvirus</b> , par A. Rousseau et M. Labetoulle	310
Généralités sur les herpèsvirus	310
Diagnostic biologique des infections oculaires à herpèsvirus	310
HSV	312
VZV	316
CMV	320
EBV	322
HHV-6, HHV-7	323
HHV-8	324
Rétinopathies virales nécrosantes (hors rétinites à CMV)	324
<b>Chapitre 32 Maladies infectieuses émergentes</b> , par T. Ferry, F. Valour, F. Ader et C. Chidiac	330
Infection à virus West-Nile	330
Dengue	332
Chikungunya	333
Fièvre hémorragique avec syndrome rénal	335
Fièvre boutonneuse méditerranéenne	336

## PARTIE 6

### EXPRESSION OPHTHALMOLOGIQUE DE CERTAINES MALADIES MULTIVISCÉRALES

<b>Chapitre 33 Spondylarthropathies</b> , par D. Monnet et M. Guedj	341
Spondylarthropathies	342
Manifestations ophtalmologiques associées aux spondylarthrites	345
<b>Chapitre 34 Sarcoidose</b> , par P. Sève	352
Épidémiologie	352
Étiologie et pathogénie	352
Manifestations cliniques	353
Diagnostic	354
Pronostic	355
Manifestations ophtalmologiques	356
Traitement	359
<b>Chapitre 35 Arthrites juvéniles idiopathiques</b> , par P. Quartier	363
Arthrites juvéniles idiopathiques	363
Manifestations ophtalmologiques	365
Traitement	365
Conclusion	367
<b>Chapitre 36 Sclérose en plaques</b> , par C. Tilikete	369
Sclérose en plaques	369
Manifestations visuelles	372
Traitements	376
<b>Chapitre 37 Maladie de Vogt-Koyanagi-Harada</b> , par J.-B. Daudin et A.-P. Brézin	378
Historique	378
Épidémiologie et physiopathologie	378
Critères diagnostiques	379
Manifestations oculaires	380
Examens complémentaires	382
Manifestations extraoculaires	383
Diagnostiques différentiels	384
Pronostic et traitement	385

## **Chapitre 38 Néphropathie interstitielle et tubulaire avec uvéite**, par S. Lemoine et

L. Juillard	388
Épidémiologie – Facteurs de risque	388
Manifestations cliniques non ophtalmologiques	389
Manifestations ophtalmologiques	389
Diagnostic	390
Diagnostic différentiel	391
Traitement	391

## **Chapitre 39 Lymphomes**, par C. Soussain, F. Kuhnowski et N. Cassoux

Lymphomes malins non hodgkiniens systémiques	393
Lymphome de Hodgkin	396
Atteinte oculaire des lymphomes malins hodgkiniens et non hodgkiniens	396
Lymphomes primitifs du système nerveux central (LPSNC) ou lymphomes primitifs oculocérébraux	396
Lymphomes de bas grade de la zone marginale	400

## **Chapitre 40 Syndromes paranéoplasiques**, par I. Audo et J.-A. Sahel

Introduction – Définition	405
Atteintes oculomotrices	406
Neuropathies optiques paranéoplasiques (NOP)	407
Atteintes de la neurorétine	408
Atteintes de l'épithélium pigmentaire rétinien	409
Prolifération mélanocytaire bilatérale diffuse	409
Conclusion	409

## **Chapitre 41 Manifestations ophtalmologiques d'origine médicamenteuse**

<b>ou toxique</b> , par T. Vial	411
Annexes oculaires	411
Atteintes de la cornée	412
Glaucome d'origine médicamenteuse	412
Atteintes du cristallin	413
Atteinte du tractus uvéal et de la sclérotique	413
Rétinopathies médicamenteuses ou toxiques	414
Neuropathies optiques médicamenteuses ou toxiques	417

## **Chapitre 42 Maladies de surcharge et maladies du métabolisme**, par P. Sève et

I. Durieu	420
Amylose	420
Maladies héréditaires du métabolisme	423
Maladie de Wilson	430
Syndrome hyperferritinémie-cataracte	431

## **Chapitre 43 Phacomatoses**, par A. Calender, L. Kodjikian et J.-D. Grange

Neurofibromatose de type 1 (NF1)	434
Neurofibromatose de type 2 (NF2)	436
Sclérose tubéreuse de Bourneville (STB)	437
Maladie de Von Hippel-Lindau (VHL)	439
Ataxie-télangiectasies (AT)	442
Syndrome de Sturge-Weber-Krabbe (SWK)	443
Perspectives et conclusion	444

## **Chapitre 44 Maladies héréditaires du tissu élastique et du collagène**, par L. Pérard

Syndrome de Marfan	447
Pseudo-xanthome élastique ou élastorrhéxie systématisée	452
Syndromes d'Ehlers-Danlos	456

## **Chapitre 45 Cytopathies mitochondriales**, par P. Belénotti, A. Benyamine, N. Serratrice,

L. Swiader et J. Serratrice .....	460
Pathogénie. ....	460
Biochimie et génétique mitochondriale. ....	460
Structure et fonction de la chaîne respiratoire mitochondriale .....	461
Génome mitochondrial humain. ....	462
Diagnostic des cytopathies mitochondriales. ....	464
Manifestations cliniques .....	465
Informations génétiques, thérapeutique, perspectives .....	469

## **Chapitre 46 Dermatoses bulleuses**, par S. Debarbieux et L. Thomas ..... 471 |

Dermatoses bulleuses auto-immunes .....	471
Dermatoses bulleuses d'origine toxique médicamenteuse .....	478
Érythème polymorphe .....	479

## **Chapitre 47 Maladies auto-inflammatoires**, par K. Stankovic Stojanovic et G. Grateau ..... 482 |

Rôle de l'interleukine 1 et de l'inflammasome. ....	482
La grande famille des syndromes auto-inflammatoires .....	483
Amylose. ....	484
Fièvres périodiques héréditaires liées à des mutations du gène <i>CIAS1</i> (cryopyrinopathies ou CAPS). ...	484
Fièvre héréditaire périodique liée au récepteur de type IA du TNF. ....	486
Fièvre méditerranéenne familiale. ....	487
Syndrome de Blau .....	488
Conclusion .....	489

## **Chapitre 48 Syndrome de Susac**, par T. Papo, I. Klein, F. Aubart et K. Sacré. .... 491 |

Atteinte encéphalique. ....	491
Atteinte cochléovestibulaire .....	492
Rétinopathie .....	493
Atteinte extra-céphalique. ....	494
Diagnostic différentiel. ....	494
Évolution et pronostic. ....	494
Histologie .....	495
Pathogénie. ....	495
Traitement. ....	495
En pratique .....	496

## **PARTIE 7 TRAITEMENTS GÉNÉRAUX**

## **Chapitre 49 Corticoïdes et immunosuppresseurs**, par B. Bienvenu et P. Sève. .... 499 |

Généralités .....	499
Corticothérapie générale. ....	500
Agents alkylants : cyclophosphamide .....	507
Immunosuppresseurs antimétabolites .....	509
Ciclosporine .....	513

## **Chapitre 50 Biothérapies (interférons, immunoglobulines, anticorps monoclonaux)**, par D. Saadoun et P. Sève ..... 516 |

Généralités .....	516
Anakinra .....	517
Tocilizumab. ....	518
Anti-TNF. ....	519
Interférons .....	521
Rituximab .....	524
Immunoglobulines intraveineuses. ....	526

## **Index** ..... 531 |