LA RETINOPATHIE DE PURTSCHER EVOLUTION FAVORABLE SOUS CORTICOIDES: A PROPOS D' UN CAS

TACHFOUTI S., KARMANE A.*, EL MOUSSAIF H. *, BOUTIMZINE N.**

RÉSUMÉ

La rétinopathie de Purtscher est une vasculopathie rétinienne d'origine souvent traumatique, survenant généralement après un traumatisme crânien ou thoracique. Elle est caractérisée cliniquement par des signes de rétinopathie ischémique au pôle postérieur avec de nombreux nodules cotonneux et des hémorragies rétiniennes. Le traitement de cette affection n'est pas encore bien codifié et le pronostic est très variable.

Nous rapportons l'observation d'une fillette de 8 ans qui a présenté une baisse brutale de l'acuité visuelle de l'œil droit à la suite d'un traumatisme crânien. L'examen ophtalmologique a montré des hémorragies et nodules cotonneux au pôle postérieur et un oedème papillaire. Un traitement par bolus de corticoïdes a été instauré, avec une très bonne évolution et une récupération visuelle complète après 4 mois d'évolution, et ce malgré la sévérité des signes cliniques initiaux.

SUMMARY

Purtscher's retinopathy is a retinal vasculopathy most commonly caused by head or chest trauma. The most frequent signs include multiple areas of white ischemic infarcts and hemorrhages located in the posterior pole. Visual outcome in Purtscher's retinopathy is variable and there is no well defined treatment.

We report a 8 year old child with sudden blurred vision in the right eye after head trauma. Ophthalmoscopy revealed multiple whitish patches and retinal hemorrhages predominant in the posterior pole. Megadoses of steroids were given with good visual response in the first three weeks, and child's vision recovered completely after four months despite initial severe symptomatology.

MOTS-CLÉS

Rétinopathie de Purtscher - Pathogénie - Traitement

KEY WORDS

Purtscher's retinopathy - pathogenesis - treatment

.....

* *Service d'Ophtalmologie A, Hôpital des Spécialités, Rabat, Maroc*

received: 19.08.05
accepted: 04.11.05

INTRODUCTION

La rétinopathie de Purtscher a initialement été décrite par Otmar Purtscher en 1910 chez un traumatisé crânien, puis elle a été étendue à d'autres affections telles que les traumatismes thoraciques et osseux. Un aspect fundoscopique similaire a ensuite été associé à d'autres affections, notamment les maladies du tissu conjonctif, et représente la pseudorétinopathie de Purtscher. L'évolution est très variable et le pronostic visuel dépend essentiellement du degré de l'ischémie maculaire. Nous rapportons un cas de rétinopathie de Purtscher avec une évolution très favorable après traitement corticoïde.

OBSERVATION

Nous rapportons l'observation d'une fillette de 8 ans , qui a présenté un traumatisme crânien à la suite d'un traumatisme avec point d'impact fronto-temporal et occipital droit .Elle a été hospitalisée pendant 24 heures au service de réanimation pour commotion cérébrale.

La tomodensitométrie cérébrale a montré une fracture occipitale, un œdème cérébral diffus et une hémorragie des cellules mastoïdiennes (photo 1). Quarante-huit heures après, elle a été adressée pour examen ophtalmologique à la suite d'une baisse brutale de l'acuité visuelle au niveau de l'œil droit. L'examen a mis en évidence une acuité visuelle réduite au décompte des doigts de près , une paralysie du VI droit (photo 2) et un segment antérieur normal. Au fond d'œil des hémorragies et de multiples nodules cotonneux de siège maculaire et péripapillaire ainsi qu'un oedème papillaire blanc d'allure ischémique étaient présents (photo 3). L'examen de l'œil controlatéral est strictement normal (photo 4). L'angiographie à la fluorescéine n'a pu être faite vu le jeune âge de la patiente. Elle a bénéficié d'un traitement par bolus de méthylprednisolone à raison de 250 mg/m^2 de surface corporelle pendant 3 jours, relayé par la prednisone orale à la dose de 1,5 mg /kg/j avec dégression progressive des doses en 1 mois. L'évolution a été marquée par la résorption progressive des hémorragies et des exsudats qui s'est faite en quelques semai-

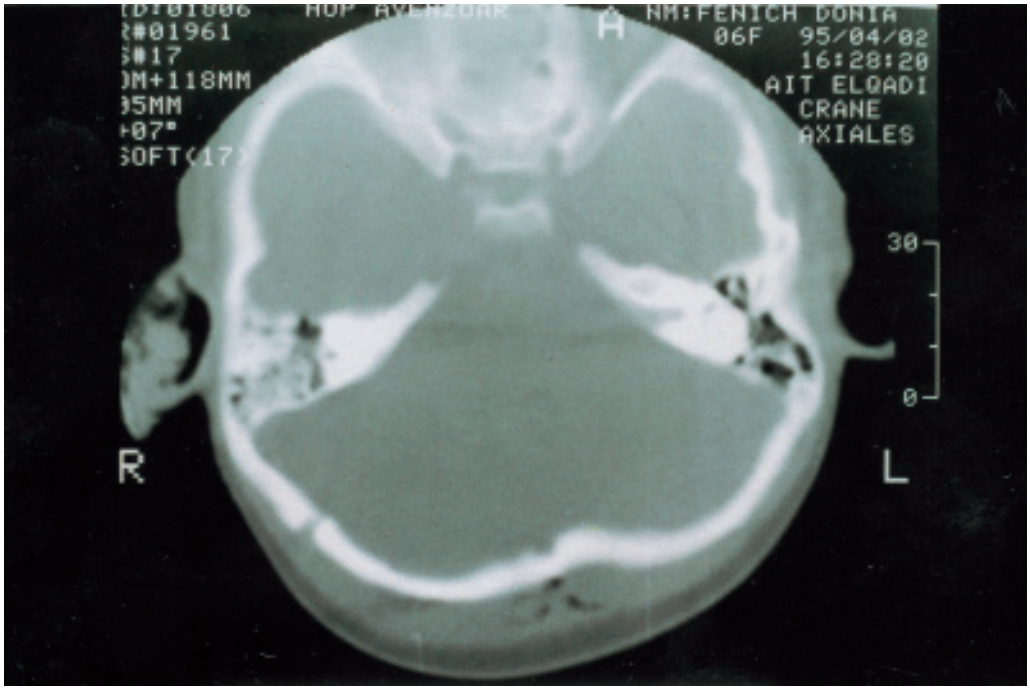


Photo 1. TDM cérébrale: fracture occipitale droite, hémorragie des cellules mastoïdiennes



Photo 2: paralysie du VI droit , esotropie de l'œil droit avec limitation de l'abduction

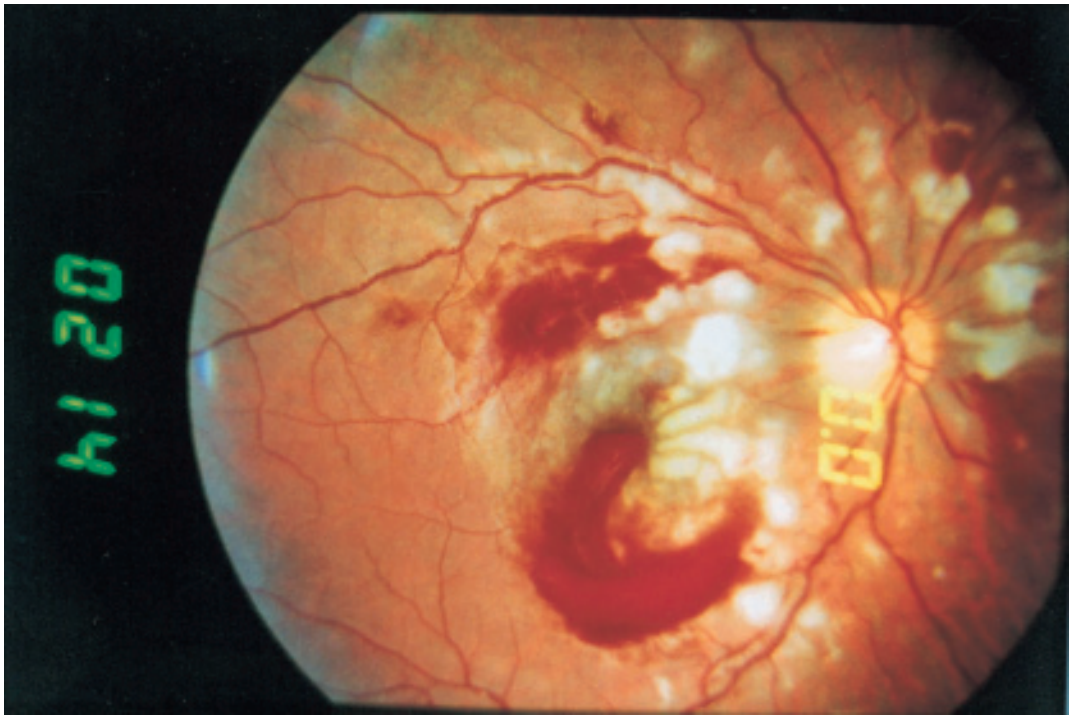


Photo 3: FO droit: rétinopathie ischémique avec hémorragie maculaire, nodules cotonneux et œdème papillaire

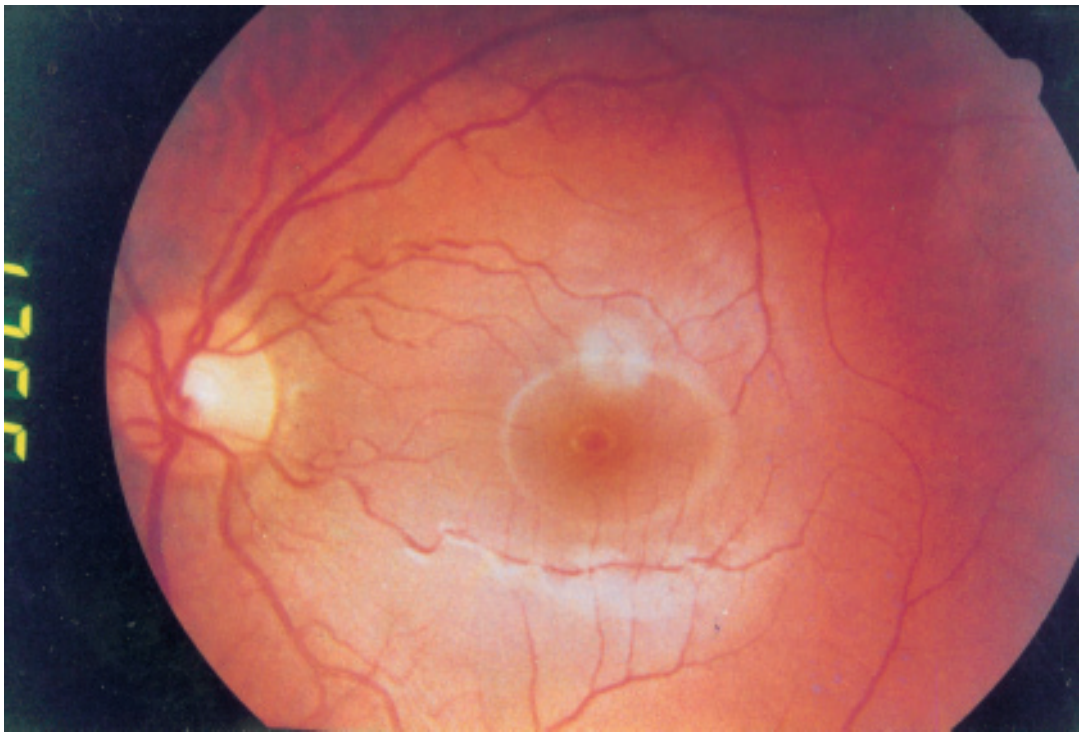


Photo 4: FO gauche: normal

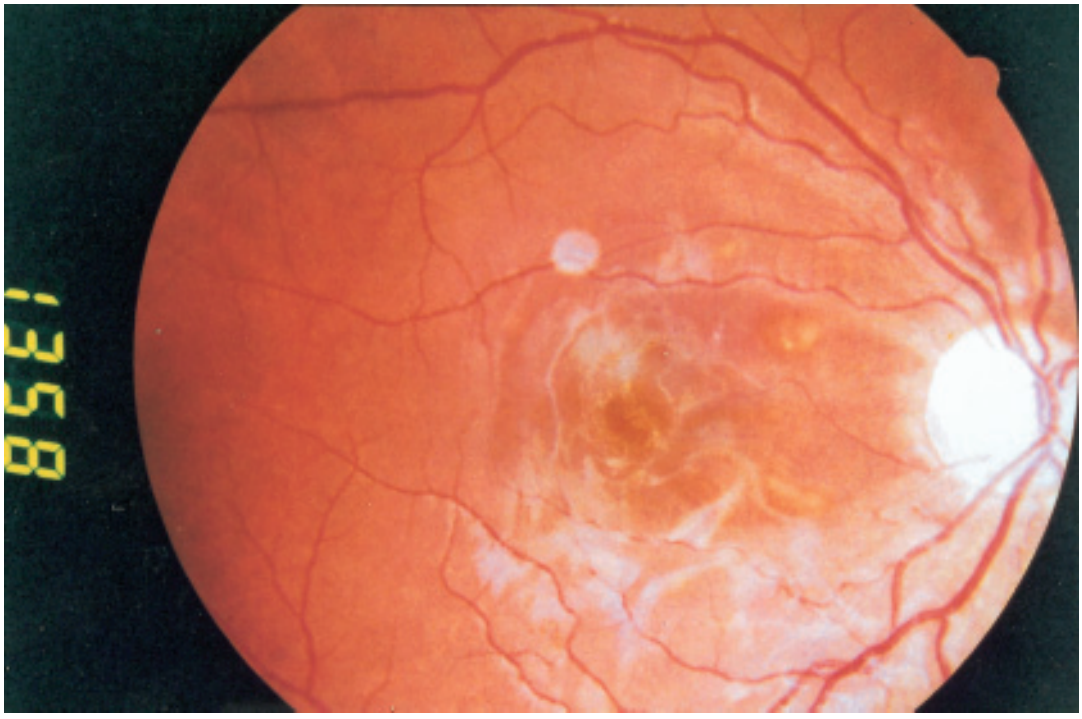


Photo 5: FO droit: Noter le remaniement maculaire et la pâleur papilaire observé 10 mois plus tard.

nes.L'amélioration de l'acuité visuelle a été notée 3 semaines après le début du traitement pour atteindre 10/10 4 mois plus tard . Le traitement de la paralysie du VI a consisté en l'occlusion de l'œil controlatéral associée à une rééducation orthoptique, puis secondairement une chirurgie musculaire qui a consisté en un recul du droit interne et un plissement du droit externe de l'œil droit. L'examen de contrôle au 10ème mois a montré une acuité visuelle à 10/10, une orthophorie avec au fond d'œil un remaniement de l'épithélium pigmentaire maculaire et une pâleur papillaire (photo 5).

DISCUSSION

La rétinopathie de Purtscher a été décrite par Purtscher en 1910 qui a rapporté des plages de blanchissement de la rétine superficielle et des hémorragies entourant la papille chez un patient victime d'un traumatisme crânien. Elle se manifeste cliniquement par une baisse de l'acuité visuelle brutale le plus souvent bilatérale. Le diagnostic est fait à l'examen du fond d'œil, où l'on trouve une rétinopathie ischémique au pôle postérieur avec de nombreux nodules cotonneux, des hémorragies et des plages d'œdème ischémique rétinien.Ces lésions siègent principalement dans la zone interpapillo-maculaire et peuvent être associées à un œdème papillaire (1). La périphérie rétinienne est parfaitement normale. L'angiographie à la fluorescéine ne fait que confirmer le diagnostic, mettant en évidence une dilatation veineuse, des zones d'ischémie artériolaire et de non-perfusion capillaire(5). L'angiographie au vert d'indocyanine montre des zones d'ischémie choroïdienne avec raréfaction des vaisseaux choroïdiens dans la région maculaire et péripapillaire témoignant de l'atteinte de la vascularisation choroïdienne au cours de cette affection (1, 9).

La pathogénie du syndrome de Purtscher est controversée. Deux hypothèses s'affrontent:

– Le reflux sanguin par le tronc de la veine centrale avec hyperpression capillaire. Cette hypothèse, avancée par Baillard (5), peut expliquer la présence d'hémorragies pré-rétiniennes et le spasme artériolaire. C'est probablement par ce biais qu'une hyperpression du LCR peut être à l'origine du syndrome de Purtscher.
– La seconde hypothèse, la plus retenue actuellement, est celle d'obstructions artériolaires liées à une coagulation intravasculaire disséminée ou à la formation d'emboles leucocytaires sous forme d'agrégats provoqués par l'activation du complément (C5a). Ces agrégats migreraient dans les artérioles rétiniennes pour les obstruer et altérer leur revêtement endothélial (2, 6, 9).

L'évolution est très variable. La résorption des hémorragies et des nodules cotonneux se faisant généralement après quelques semaines d'évolution, comme dans le cas présenté. Le pronostic visuel est généralement mauvais en cas d'atteinte initiale sévère et dépend essentiellement de la présence d'une ischémie maculaire et de la sévérité de l'atteinte du nerf optique qui peut évoluer vers l'atrophie optique (1,9). La particularité de notre cas est la très bonne évolution avec récupération intégrale de l'acuité visuelle sous mégadose de corticoïdes malgré la sévérité de l'atteinte oculaire initiale.

Le diagnostic différentiel se pose avec le Purtscher-like ou pseudorétinopathie de Purtscher qui est caractérisée par un aspect du fond d'œil similaire à celui de la rétinopathie de Purtscher. Elle peut se voir dans de nombreuses situations cliniques telles que: la pancréatite aiguë (1, 7, 9), les maladies du tissu conjonctif et en particulier le lupus érythémateux disséminé (6), l'adénocarcinome pancréatique (8), l'insuffisance rénale, le rejet d'allogreffe rénale (3), et le purpura thrombopénique idiopathique (4).

Le traitement n'est pas encore bien codifié. L'efficacité des corticoides reste toujours hypothétique. Certains auteurs ont souligné l'intérêt de la corticothérapie à forte doses (9), traitement que nous avons également préconisé chez notre patiente avec très bonne évolution malgré la sévérité du tableau clinique initial. Wang et al (9) ont décrit un cas traité par mégadoses de corticoïdes avec récupération d'une acuité visuelle à 10/10. Les corticoïdes agissent par blocage de l'agrégation leucocytaire induite par la fraction (C5a) du complément. Les vasodilatateurs périphériques peuvent être également utilisés mais leur efficacité n'a pas été démontré.

CONCLUSION

Malgré sa rareté la recherche du syndrome de Purtscher doit être systématique devant tout traumatisme crânien ou thoracique. Son évolution est très variable. Une récupération parfaite de l'acuité visuelle est possible, même avec un tableau initial sévère. L'atteinte maculaire et l'œdème papillaire ne sont pas toujours synonyme de mauvais pronostic. Un traitement médical à base de mégadose de corticoïdes pourrait améliorer le pronostic visuel.

RÉFÉRENCES BIBLIOGRAPHIQUES

(1) FUMEX L., BOIZARD C., BURILLON P., DENIS P. – Rétinopathie de Purtscher dans le cadre d'une pancréatite alcoolique aiguë, à propos d'un cas. J Fr Ophtalmol, 2004 , 27, 927 - 931

(2) LAUER A. K., KLEIN M.L., KOVARIK W.D., PALMER E. A. – Hemolytic uremic syndrome assocated with Purtscher like retinopathy. Arch Ophthalmol , 1998, 116 , 1119 - 1120

(3) LOWE W.W., CHEN A.C., SHARMA M. C., LAM D. S. C., PULIDO J. S. – Purtscher like retinopathy associated with acute renal allogreffe rejection. Retina, 2005, 25, 85 - 87

(4) Nolan T. O., Jagger J. – Purtscher like retinopathy as an initial presentation of thrombotic thrombocytopenic purpura. A case report. Eye, 2005, 19, 359 - 361

(5) SCHACHAT A. P., MURPHY R. B. – Traumatic chorioretinopathies. Retina , second edition 1994, volume two, chapter 115, 1793- 1793, Mosby

(6) SELLAMI D., BENZINA Z., JELLITI D., ABID D., FEKI J., CHAABOUNI M. – Pseudo- rétinopathie de Purtscher révélant un lupus érythémateux disséminé. A propos de deux observations. J Fr Ophtalmol, 2002, 25, 52- 55

(7) STEVEN B., JOAN M.O., EMMET C. – Purtscher retinopathy following drug induced pancreatitis in an HIV - positive patient. Retina, 2001, 21, 542- 545

(8) TABAUDEH H., ROSENFELD P., ALEXANDRAKIS G., KRONISH J.P., CHANDHRY N. A. – Purtscher like retinopathy associated with pancreatic adenocarcinoma. Am J Ophthalmol, 1999, 128, 650 - 652

(9) WANG A. G., YEN M. Y., LIU J. H. – Pathogenesis and neuroprotective treatment in Purtscher retinopathy. Jpn J Ophthalmol, 1998, 42, 318 - 322

.....

Adresse de correspondance:
Dr TACHFOUTI Samira,
Avenue El Mourabitine;
Immeuble 42, App 45, Hassan, Rabat, Maroc
E mail: s_tachfouti@hotmail.com