

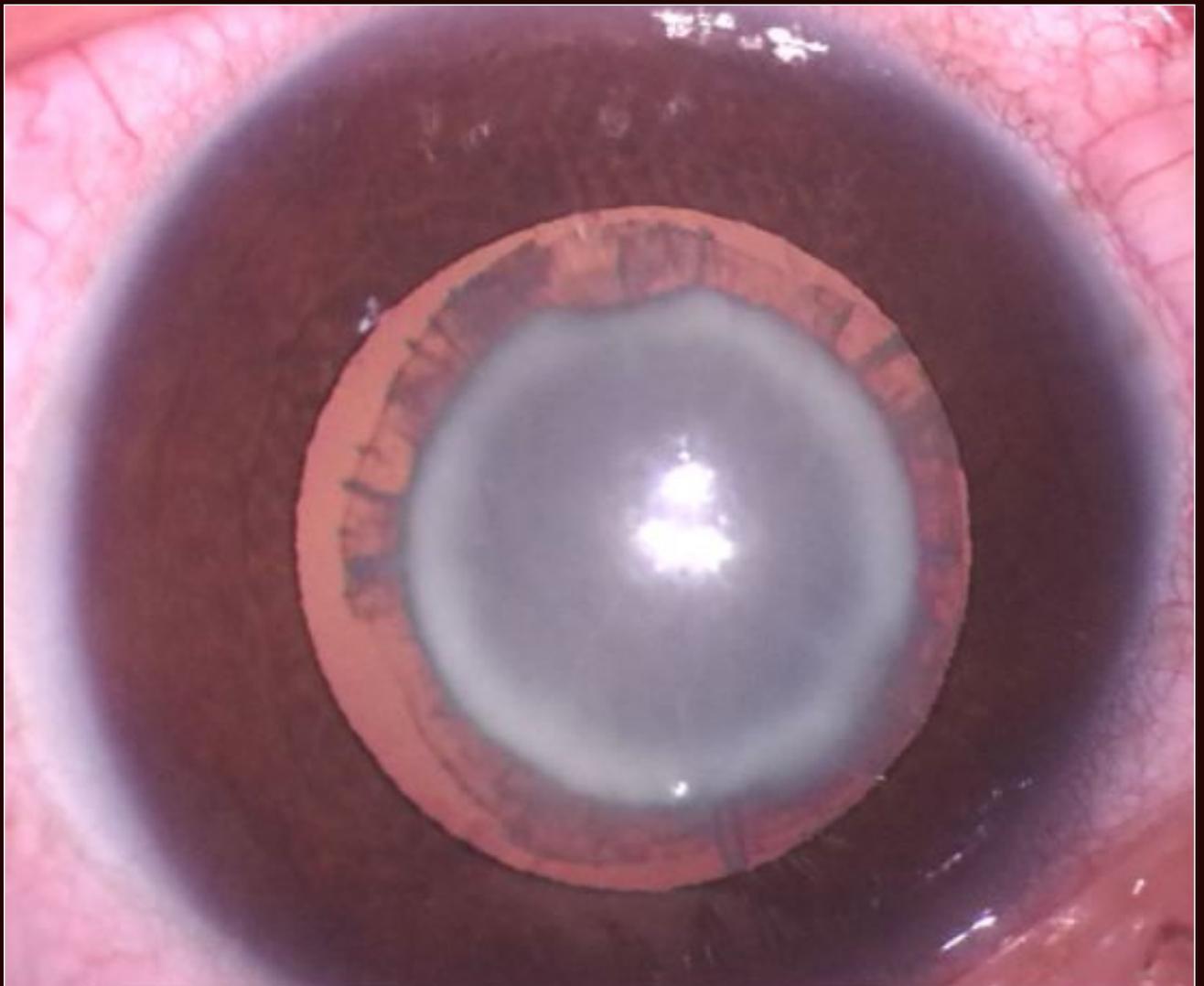
ISSN 1737-1104

*Journal Tunisien*

---

*d'Ophthalmologie*

Organe d'expression de la Société Tunisienne d'Ophthalmologie



Février 2024 - Vol. 33

N°1

Journal Tunisien  
d'Optique

# Journal Tunisien d'Ophthalmologie

Organe d'expression de la Société Tunisienne d'Ophthalmologie

## Rédacteur en Chef

Pr. Afef Maalej

## Comité de Rédaction

Pr. Afef Maalej

Pr. Ahmed Chebil

## Comité de Lecture

Pr. Mohamed Ghorbel

Pr. Afef Maalej

Pr. Ahmed Chebil

Pr. Leila Knani

Dr. Racem Choura

## Comité d'Honneur

Pr. Abdelhafidh Kraiem

Dr. Abdelmajid Kammoun

Pr. Ahmed Zayani

Pr. Amel Ouertani-Meddeb

Pr. Amira Trigui

Pr. Fafani Belhadj Hmida

Pr. Hechmi Mahjoub

Pr. Hédi Bouguila

Pr. Ilhem Mili-Boussen

Pr. Imen Zghal

Pr. Ines Malek

Pr. Jamel El Feki

Pr. Khalil Erraies

Pr. Lamia El Fekih

Pr. Leila El Matri

Pr. Leila Nacef

Pr. Mohamed Ali El Afrit

Pr. Mohamed Ghorbel

Dr. Mohamed Zghal

Pr. Moncef Khairallah

Pr. Monia Cheour

Pr. Raja Zhioua

Pr. Riadh Messaoud

Pr. Riadh Rannen

Pr. Saida Ayed

Pr. Salem Gabsi

Pr. Wafa Turki

Pr. Walid Zbiba

Pr. Wassim Hmaied

Le Journal Tunisien  
d'Ophthalmologie

devient

**indexé.**

## Editorial

### Mot du Président de la STO

Pr Mohamed Ghorbel

7

## Articles originaux

### Abcès graves de la cornée : Caractéristiques épidémiologiques et clinico-microbiologiques

Kmiha Rim\*, Ben Hadj Khlifa Mohamed, Gouider Dhouha, Hachicha Firas, Bouguila Hedi, Chebbi Amel

Service C, Institut Hedi Raies d'Ophthalmologie de Tunis, Tunisie

9

### Neuropathies optiques post-traumatiques : à propos de 25 cas

Mejda Bouladi\*, Eya Dorgham, Amal Ben Othmen, Lamia El Fekih

Service d'Ophthalmologie, Hôpital Mongi Slim, La Marsa, Tunisie

12

### The use of anterior segment optical coherence tomography in the diagnosis and the management of corneal dystrophies

Hassairi Asma<sup>1,2,\*</sup>, Jendoubi Fahd<sup>1,2</sup>, Hachicha Ines<sup>1,2</sup>, Selmi Selim<sup>1,2</sup>, Chebil Ahmed<sup>1,2</sup>, Limaiem Rim<sup>1,2</sup>

<sup>1</sup>Hedi Rais Ophthalmology Institute of Tunis, Department B

<sup>2</sup>Faculty of Medicine of Tunis, University of Tunis, El Manar, Tunisia

16

### Ptosis myopathiques : aspects diagnostiques et thérapeutiques dans un centre de référence

Leila Knani<sup>1,3</sup>, Mehdi Oueslati<sup>1,\*</sup>, Safwene Frini<sup>2</sup>, Mohamed Ghachem<sup>1,3</sup>, Moncef Mokni<sup>2,3</sup>, Mohamed Ghorbel<sup>1,3</sup>

<sup>1</sup>Service d'Ophthalmologie, CHU Farhat Hached de Sousse, Tunisie

<sup>2</sup>Laboratoire d'anatomie et de cytologie pathologiques, CHU Farhat Hached de Sousse, Tunisie

<sup>3</sup>Université de Sousse, Faculté de médecine de Sousse, 4000 Sousse, Tunisie

21

## Faits cliniques

### Multimodal imaging in a case of unusual incomplete achromatopsia

Ines Hachicha<sup>1,2,\*</sup>, Imène Zhioua Braham<sup>1,2</sup>, Mejdi Boukari<sup>1,2</sup>, Manel Mokrani<sup>1,2</sup>, Ilhem Mili<sup>1,2</sup>, Raja Zhioua<sup>1,2</sup>

<sup>1</sup>Department of Ophthalmology, Charles Nicolle University Hospital, 1007 Tunis, Tunisia

<sup>2</sup>Faculty of Medicine of Tunis, University of Tunis-El Manar, Tunis, Tunisia

28

### Choroidal Neovascularization in Behçet's Disease: A Case Report

Besma Ben Achour\*, Atf Ben Abderrazek, Amine Zahaf, Ahmed Jabri, Wassim Hmaied

Department of Ophthalmology, Internal Security Forces Hospital, La Marsa, Tunisia

32

### Exophtalmie post-traumatique révélant un lymphangiome kystique orbitaire : à propos de deux cas

Chiraz Abdelhedi\*, Racem Choura, Mehdi Fendri, Sonda Kammoun, Amira Trigui

Service d'Ophthalmologie, Hôpital Habib Bourguiba (Sfax, Tunisie)

Faculté de Médecine de Sfax, Université de Sfax, Tunisie

35

### Les tumeurs iriennes chez l'adulte jeune

Kmiha Rim\*, Fendouli Ines, Ben Hadj Khlifa Mohamed, Gouider Dhouha, Chebbi Amel, Bouguila Hedi

Service C, Institut Hedi Raies d'Ophthalmologie de Tunis, Tunisie

40

### Pseudo-uvéitisme associé à un lymphome orbitaire de type B-MALT : cas report

Mejda Bouladi<sup>1,3,\*</sup>, Amal Ben Othmen<sup>1,3</sup>, Saloua B'chir- Hamzaoui<sup>2,3</sup>, Lamia El Fekih<sup>1,3</sup>

<sup>1</sup>Ophthalmology Department, Mongi Slim University Hospital, La Marsa, Tunis, Tunisia.

<sup>2</sup>Internal Medicine Department, Mongi Slim University Hospital, La Marsa, Tunis, Tunisia.

<sup>3</sup>Faculty of Medicine of Tunis, University of Tunis El Manar.

47

### Exophtalmie secondaire à un hématome orbitaire spontané : à propos d'un cas

Chiraz Abdelhedi\*, Sonda Kammoun, Mona Rekik, Saloua Ben Amor, Amira Trigui

Service d'Ophthalmologie, Hôpital Habib Bourguiba (Sfax, Tunisie)

Faculté de Médecine de Sfax, Université de Sfax, Tunisie

49

## Image en Ophthalmologie

### Cataracte congénitale nucléaire et lamellaire

Leila Knani<sup>1,2</sup>, Mehdi Oueslati<sup>1,\*</sup>, Atef El Arem<sup>1</sup>, Nesrine Zaafrane<sup>1,2</sup>, Hana Mhamdi<sup>1</sup>, Mohamed Ghorbel<sup>1,2</sup>

<sup>1</sup>Service d'Ophthalmologie, CHU Farhat Hached de Sousse, Tunisie

<sup>2</sup>Université de Sousse, Faculté de médecine de Sousse, 4000 Sousse, Tunisie

52



*Chers lecteurs,*

La Société Tunisienne d'Ophtalmologie organise cette année son 41ème congrès qui aura lieu du 29 Février au 2 Mars 2024 à l'Hôtel Mövenpick de Tunis.

Le rapport 2024 « la chirurgie de la cataracte » confié cette année aux services d'ophtalmologie de l'hôpital Universitaire Mohamed Taher Maamouri de Nabeul et de l'hôpital universitaire Tahar Sfar de Mahdia avec une coordination assurée par le Professeur Walid Zbiba et le Professeur Riadh Messouad. Nous les remercions pour les efforts consentis.

Le programme comprend de nombreuses conférences scientifiques portant sur tous les domaines de l'ophtalmologie. Des séances à thème sont également dédiées aux orthoptistes et aux infirmiers en ophtalmologie.

Toutes les associations Tunisiennes de surspécialités seront représentées, avec des sessions dédiées. Des cours ainsi que des ateliers de formations sont programmés. Des sessions sont également dédiées au volet juridique ainsi qu'à la fiscalité.

Plusieurs sessions communes avec les autres sociétés savantes tunisiennes sont programmées.

D'éminents Ophtalmologistes de pays Maghrébins, Arabes, Africains et Européens sont également invités afin d'échanger les compétences mais aussi de faire connaître l'ophtalmologie Tunisienne qui est actuellement à la pointe du progrès. Nous espérons que notre congrès sera aussi une occasion pour leurs faire découvrir la richesse de notre patrimoine historique et culturel.

Enfin, tous les membres du bureau de la Société Tunisienne d'Ophtalmologie vous attendent avec plaisir dès le jeudi matin et vous souhaitent un excellent congrès.

Cordialement,

**Pr Mohamed GHORBEL**  
Président de la STO



## ARTICLE ORIGINAL

# Abcès graves de la cornée : Caractéristiques épidémiologiques et clinico-microbiologiques

Severe microbial keratitis: Epidemiological, clinical and microbiological features

Kmiha Rim\*, Ben Hadj Khlifa Mohamed, Gouider Dhouha, Hachicha Firas, Bouguila Hedi, Chebbi Amel

Service C, Institut Hedi Raies d'Ophthalmologie de Tunis, Tunisie.

<b>Mots-clés</b> Abcès, cornée, épidémiologie, microbiologie	<b>Résumé</b> <b>But.</b> Etudier les facteurs de risques, les différents aspects cliniques et les éléments du diagnostic microbiologique des abcès cornéens graves. <b>Patients et méthodes.</b> Etude rétrospective portant sur 123 patients hospitalisés pour abcès cornéen grave, à l'institut Hédi Raies d'ophtalmologie, sur une période de 10 ans allant de Janvier 2012 à Mai 2022. <b>Résultats.</b> L'âge moyen de nos patients était de 50,6 ans. Les principaux facteurs de risque étaient la pathologie de surface oculaire (41,4%) et les traumatismes oculaires (20,3%). Les signes fonctionnels les plus récurrents étaient le flou visuel (76%), la douleur oculaire (71%), la rougeur oculaire (67%) et la photophobie (15%). L'acuité visuelle initiale était inférieure à 1/10 dans 90,1% des cas. L'abcès de cornée était central dans 79% des cas et périphérique dans 21% des cas. La taille moyenne de l'abcès était de 4,1 mm et 50% des abcès avaient une taille supérieure ou égale à 4 mm. Les cultures ont isolé des cocci gram positif (71,2%), des bacille gram négatif (23,7%) et des abcès mycosiques (7,5%). <b>Conclusion.</b> Les abcès cornéens sont à l'origine de complications graves et de séquelles menaçant de cécité. Le pronostic dépend du terrain, des aspects cliniques et microbiologiques, il ne peut être amélioré que par un diagnostic précoce et un traitement adapté aux résultats microbiologiques.
---	---

<b>Key-words</b> Abscess, cornea, epidemiology, microbiology	<b>Abstract</b> <b>Aim.</b> To investigate the risk factors, various clinical aspects, and elements of microbiological diagnosis of severe corneal abscesses. <b>Patients and methods.</b> A retrospective study involving 123 patients hospitalized for severe corneal abscesses at the Hedi Raies Institute of Ophthalmology (Tunis, Tunisia) over a 10-year period from January 2012 to May 2022. <b>Results.</b> The mean age of our patients was 50.6 years. The main risk factors were ocular surface pathology (41.4%) and ocular trauma (20.3%). The most common functional symptoms were blurred vision (76%), ocular pain (71%), ocular redness (67%), and photophobia (15%). The initial visual acuity was less than 1/10 in 90.1% of cases. The corneal abscess was central in 79% of cases and peripheral in 21% of cases. The average size of the abscess was 4.1 mm, with 50% of abscesses having a size greater than or equal to 4 mm. Cultures isolated gram-positive cocci (71.2%), gram-negative bacilli (23.7%), and fungal abscesses (7.5%). <b>Conclusion.</b> Corneal abscesses lead to serious complications threatening blindness. Prognosis depends on the clinical and microbiological aspects, and can only be improved by early diagnosis and treatment tailored to microbiological findings.
---	--

## Introduction

Les abcès de cornée ou les kératites infectieuses sont des affections fréquentes et graves, constituant l'une des principales causes de cécité d'origine cornéenne. Ils constituent un véritable problème de santé publique, de par leur fréquence et leur gravité potentielle [1]. Leur diagnostic positif est généralement facile, les signes cliniques peuvent orienter vers le germe en cause mais ne sont pas toujours spécifiques d'où l'intérêt du diagnostic microbiologique. Malgré des mesures de prise en charge précoce et les avancées récentes dans les traitements, les abcès cornéens continuent à causer des complications graves et des séquelles, menaçant à la fois le pronostic fonctionnel et anatomique. Vu l'absence de données épidémiologiques locales récentes, nous avons mené une étude dont l'objectif était d'analyser le profil épidémioclinique et les aspects microbiologiques des abcès cornéens en Tunisie.

Nous avons mené une étude rétrospective descriptive portant sur 123 patients hospitalisés pour abcès cornéen grave à l'institut d'ophtalmologie de Tunis, sur une période de 10 ans allant de Janvier 2012 à Mai 2022. Tous nos patients ont bénéficié d'un interrogatoire précisant l'âge, le sexe, les facteurs de risque locaux et généraux, les signes fonctionnels et le délai de prise en charge. Un examen ophtalmologique complet, bilatéral et comparatif a été pratiqué chez tous nos patients, comportant une mesure de l'acuité visuelle, un examen des annexes avec vérification de la perméabilité des voies lacrymales, un examen biomicroscopique du segment antérieur et un examen du fond de l'œil. Nous avons inclus dans notre étude les abcès de cornée présentant des critères de gravité locaux à savoir : taille supérieure à 2 mm, localisation centrale, infiltration stromale profonde, tyndall de chambre antérieure supérieur à une croix, perforation, endophtalmie, abcès sur greffe de cornée ou

\*Auteur correspondant:

Rim Kmiha

E-mail: rim.kmiha@gmail.com

Service C, Institut Hedi Raies d'Ophthalmologie de Tunis, Tunisie

des critères de gravité généraux : monophthalme, immunodépression (diabète, corticothérapie...). Les kératites immunitaires et les ulcères cornéens non infectieux ont été exclus.

Tous les patients ont eu un prélèvement conjonctival. Un prélèvement cornéen bactériologique, mycologique et parasitologique a été également pratiqué le jour de l'admission par le médecin ophtalmologiste. Nous avons effectué un grattage cornéen profond des berges et du fond de la lésion après instillation d'un collyre anesthésique, à l'aide d'un écouvillon stérile humidifié ou d'un scarificateur de Desmares stérile. Les lentilles de contact, les liquides de conservation des lentilles et les boîtiers ont été adressés au laboratoire pour examen bactériologique, mycologique et parasitologique. Si un germe a été isolé, sa sensibilité aux antibiotiques a été testée.

Les données épidémiologiques, cliniques et microbiologiques ont été saisies et analysées au moyen du Logiciel Statistical Package for Social Sciences (SPSS).

## Résultats

Notre étude a porté sur 123 patients (124 yeux) dont l'atteinte était unilatérale dans 122 cas et bilatérale dans 1 cas. L'âge moyen de nos patients était de 50,6 ans [2-98 ans]. Nos patients étaient répartis en 64 femmes (52%) et 59 hommes (48 %).

Le délai moyen de consultation était de 12,4 jours avec des extrêmes allant de 1 à 45 jours.

Les principaux facteurs de risque identifiés étaient la pathologie de surface oculaire dans 51 cas (41,4%), le traumatisme cornéen dans 25 cas (20,3%) dont 64% étaient d'origine végétale, l'immunodépression dans 16,2% des cas, le port de lentilles de contact dans 17 cas (13,8%), les antécédents de chirurgie oculaire dans 15 cas (12,1%) dont 10 cas de chirurgie de la cataracte et 5 cas de kératoplastie transfixante.

Les signes fonctionnels motivant les patients à consulter étaient le flou visuel (76%), la douleur oculaire (71%), la rougeur oculaire (67%), la photophobie (15%), le larmoiement (10%) et la sensation de corps étranger (5,3%).

L'acuité visuelle initiale était chiffrable chez 121 patients et difficile à mesurer chez deux enfants et dans 90,1% des cas, cette acuité visuelle était inférieure à 1/10.

L'abcès de cornée avait une localisation centrale dans 79% des cas. La taille moyenne de l'abcès était de 4,1 mm et 50% des abcès avaient une taille supérieure ou égale à 4 mm (Figure 1).

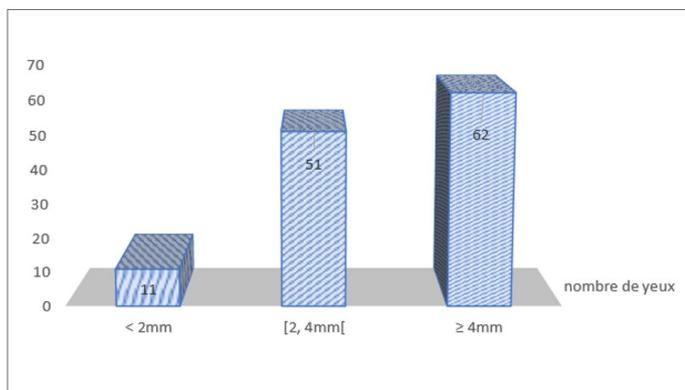


Figure 1. Répartition des yeux en fonction du diamètre de l'abcès

L'abcès infiltrait plus de la moitié de l'épaisseur stromale dans 43,5% des cas. Une atteinte du segment antérieur était présente dans 66,9% des yeux, avec un hypopion dans 50,8% des cas. Nous avons noté 12 cas d'endophtalmie et 2 cas de panophtalmie.

Sur les 114 grattages cornéens effectués, les cultures étaient positives dans 48,2% des cas (55 yeux). Trois groupes de germes ont été isolés : les cocci gram positif dans 71,4% des cas dont 35% de

Staphylocoques epidermidis et 26,3% de Streptocoques pneumoniae, les bacilles gram négatif dans 28,5% des cas dont 78,5% de Pseudomonas et les abcès mycosiques dans 11% des cas (6 yeux) dont 4 cas de Candida Albicans et 2 de fusarium. L'analyse des germes isolés en fonction des facteurs de risque montrait une prédominance des cocci gram positif retrouvés dans 71,8% des pathologies de surface oculaire, dans 83,3% des chirurgies oculaires, 76,9% des traumatismes et 69,2% des patients immunodéprimés (Tableau I).

Tableau I. Analyse des germes en fonction des facteurs de risque

Facteurs de risque	Groupe de germes	Nombre de cas	Pourcentage (%)
Pathologie de surface	CGP*	23	71.8
	BGN**	8	25
	Fongique	1	3.1
Traumatismes	CGP	10	76.9
	Fongique	3	23
Chirurgie du SA	CGP	10	83.3
	BGN	2	16.6
Lentilles de contact	CGP	1	10
	BGN	9	90
Immunodépression	CGP	9	69.2
	BGN	2	15.3
	Fongique	2	15.3

\*CGP : Cocci Gram Positifs

\*\*BGN : Bacilles Gram Négatifs

## Discussion

Les abcès cornéens constituent une cause majeure de perte visuelle dans le monde. Vue la variation de leurs profils épidémiologiques en fonction de la localisation géographique, des mises à jour régionales régulières sont nécessaires. Dans ce contexte, nous avons mené une étude Tunisienne rétrospective sur les abcès cornéens graves afin de déterminer leurs profils épidémiologique, facteurs de risque, caractéristiques cliniques et agents étiologiques. Sachant que l'évolution anatomique et fonctionnelle ainsi que le pronostic des kératites infectieuses dépendent essentiellement de la présence de critères de gravité [2], notre étude ne s'est intéressée qu'aux patients dont la gravité de l'infection cornéenne a nécessité une hospitalisation en urgence. Les abcès cornéens touchent toutes les tranches d'âge, avec une prédilection pour les adultes entre 30 à 60 ans [2-4]. Dans notre série, l'âge moyen de nos patients était de 50,6 ans. Cela est attribué aux facteurs de risque sous-jacents tels que pathologies de surface et les traumatismes oculaires associés à ce groupe d'âge actif. La principale cause prédisposant aux abcès cornéens retrouvée dans notre série était la présence d'une pathologie de surface oculaire (40,1%) ce qui concorde avec la littérature [5]. En effet, les pathologies chroniques de surface oculaire favorisent la virulence des germes en affaiblissant les mécanismes de défense de la cornée par la détérioration de la barrière épithéliale. Dans notre étude, 17 cas (13,8%) portaient des lentilles de contact. Ce résultat est comparable à l'étude de Mahjoub qui a rapporté

une incidence de 12% [6]. Ceci confirme que le port des lentilles de contact devient un facteur de risque important dans les pays en voie de développement, principalement en raison de l'urbanisation croissante. L'incidence et le profil évolutif de ces abcès cornéens sur lentille de contact dépendent de plusieurs paramètres notamment les matériaux, le type et la durée de port [7].

Les antécédents de chirurgie oculaire représentent également un facteur de risque important de kératites infectieuses [8-10], essentiellement la chirurgie du segment antérieur qui a été trouvée dans 12,1% des cas dans notre série. Cette prévalence serait attribuée à plusieurs facteurs associés à la chirurgie tels que les érosions épithéliales, la persistance de monofilaments cassés, l'usage inapproprié d'antibiotiques et de corticoïdes en post opératoire.

Dans notre série, le délai moyen de consultation était de 12,4 jours. En effet certains auteurs ont rapporté que le délai diagnostique était un facteur pronostic important [11,12]. Selon Darugar [1], le délai moyen de consultation était de 14 jours et il varie selon les facteurs de risque : 3 jours chez les porteurs de lentilles de contact, 8 jours en cas de chirurgie du segment antérieur et 9,3 jours en cas de pathologie de surface.

Le taux de positivité des prélèvements cornéens dans notre étude était de 48,2%, ce qui était similaire aux études d'Otri et al. au Royaume-Uni (41%) [13] et Omar et al. dans les zones urbaines malaisiennes (47,5%) [14], et inférieures aux taux élevés de positivité dans les études aux États-Unis (82%) [15] et en Nouvelle-Zélande (71%) [16]. La taille de l'abcès, la technique de grattage cornéen, l'utilisation d'anesthésiques topiques lors du prélèvement, les méthodes de culture, les types d'organismes responsables, les différents types de milieux de culture et le traitement antibiotique avant le grattage cornéen pourraient être les raisons contribuant à cette variation [17].

Semblable à plusieurs études, les kératites bactériennes étaient les plus fréquentes dans notre série, avec une prédominance des Cocci gram positif dans 71,4% des cas. Le staphylocoque (26,2%) et le pseudomonas (23,7%) étaient les germes les plus fréquemment isolés. Les kératites fongiques représentaient 11% des cas seulement. Cette répartition des germes est variable selon les séries et dépendrait probablement du climat et de la localisation géographique et des facteurs de risques sous-jacents : le pseudomonas et les mycoses seraient plus répandus dans les régions chaudes du sud alors que les Cocci gram positive seraient prédominants au nord [17,18], d'autant plus en présence d'une pathologie de surface oculaire, d'une chirurgie du segment antérieur ou d'un traumatisme comme dans notre étude [5, 17-20].

## Conclusion

Les résultats de notre étude montrent que les abcès cornéens restent un défi clinique majeur, avec des conséquences potentiellement dévastatrices sur la vision des patients.

Les facteurs de risque identifiés incluent notamment les pathologies de surface oculaire, les traumatismes cornéens, le port de lentilles de contact et les antécédents de chirurgie oculaire. Le délai de consultation reste un élément crucial, influençant le pronostic et l'évolution de la maladie.

En définitive, cette étude souligne l'importance de la sensibilisation, de la prévention et de la recherche continue dans le domaine des kératites infectieuses, afin de mieux comprendre leur épidémiologie, leurs mécanismes pathogènes et d'améliorer les stratégies de prise en charge pour réduire l'impact de cette affection sur la santé oculaire et la qualité de vie des patients.

## Déclaration des conflits d'intérêt

Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêt en rapport avec cet article.

## Références

- Darugar A, T. Gaujoux, P. Goldschmidt, C. Chaumeil, L. Laroche, and V. Borderie. "Caractéristiques Cliniques, Microbiologiques et Thérapeutiques d'une Série de 111 Kératites Bactériennes Sévères." *Journal Français d'Ophtalmologie* 34 (6) : 362-68. 2011.
- Bourcier T, Thomas F, Borderie V, Chaumeil C, Laroche L. Bacterial keratitis: predisposing factors. clinical and microbiological review of 300 cases. *Br J Ophthalmol* 2003; 37:834-8.
- Bourcier T. Abcès de cornée : que faire ou ne pas faire en urgence. *Réalités Ophtalmologiques*. 2012;191:1-3.
- Caliot J., Guindolet D., Ducasse A., Andreoletti L., Arndt C. Apport diagnostique et thérapeutique des prélèvements microbiologiques des abcès de cornées avec critères de gravité au CHU de Reims entre 2012 et 2014 *Journal Français d'Ophtalmologie*. 1. Vol. 40. Elsevier BV; 2017.; pp. 8-16.
- Liu Hsin-Yu, Chu Hsiao-Sang, Wang I-Jong, Chen Wei-Li, Hu Fung-Rong. Microbial Keratitis in Taiwan: A 20-Year Update. *American Journal of Ophthalmology*. Vol. 205. Elsevier BV; 2019.; pp. 74-81.
- Mahjoub A, Hadj Salah S, Gayed N, Ben Abdesslem N, Krifa F, Knani L, Hachemi M. Severe corneal abscess: epidemiology and clinicobacteriological aspect. *Tunis Med*. 2021 Juin; 99(6):632-637.
- Richdale K, Lam DY, Wagner H, Szczotka-Flynn L, Govindarajulu U, Mitchell GL. Case-Control Pilot Study of Soft Contact Lens Wearers With Corneal Infiltrative Events and Healthy Controls. *Invest Ophthalmol Vis Sci*. 2016 Jan 1;57(1):47-55.
- Sauer A, Greth M, Letsch J, et al. Contact Lenses and Infectious Keratitis: From a Case-Control Study to a Computation of the Risk for Wearers. *Cornea*. 2020 Jun;39(6):769-774.
- Limaïem R, Mghaieth F, Merdassi A, Mghaieth K, Aissaoui A, El Matri L. Les abcès graves de la cornée : à propos de 100 cas. *J Fr Ophtalmol* 2007; 30:374-9.
- Wong TY, Ng TP, Fong KS, Tan DT. Risk factors and clinical outcomes between fungal and bacterial keratitis: a comparative study. *Clao J* 1997; 23: 275 - 8.
- Baklouti K, Ayachi M, Mhiri N, Mrabet A, Ben Ahmed N, Ben R. Les abcès cornéens présumés d'origine bactérienne. *Bull Soc Belge Ophtalmol*. 2007;305:3944-3944.
- Knani L, Ben Rayana N, Ben Ahmed. Kératites amibiennes chez les porteurs de lentilles de contact : diagnostic, traitement et pronostic. *J Fr Ophtalmol* 2008;31:126.
- Otri AM, Fares U, Al-Aqaba MA, Miri A, Faraj LA, Said DG, Mahajan S, Dua HS. Profile of sight-threatening infectious keratitis: a prospective study. *Acta Ophthalmol*. 2013 Nov;91(7):643-51.
- Omar N, Aim M, Saleh RM, Kasim Z, Isa M. Une revue rétrospective de 8 ans sur la kératite microbienne dans un centre de référence secondaire en Malaisie. *Mal J de Med Health Sci*. 2017 ; 13 : 47-57.
- Sand D, She R, Shulman IA, Chen DS, Schur M, Hsu HY. Kératite microbienne à Los Angeles : l'expérience du Doheny Eye Institute et de l'hôpital du comté de Los Angeles. *Ophtalmologie*. 2015 ; 122 (5) : 918-24; 10.1016/j.optha.2014.11.027.
- Wong T, Ormonde S, Gamble G, McGhee CN. Kératite infectieuse sévère conduisant à une hospitalisation en Nouvelle-Zélande. *Br J Ophthalmol*. 2003 ; 87 (9) : 1103-1108; 10.1136/bjo.87.9.1103.
- Peng MY, Cevallos V, McLeod S D, Lietman T M, Rose-Nussbaumer J. Bacterial keratitis: isolated organisms and antibiotic resistance patterns in San Francisco. *Cornea*. 2018;37(1):84-87.
- Kaliyamurthy J, Kalavathy CM, Parmar P, Nelson Jesudasan CA, Thomas PA. Spectrum of bacterial keratitis at a tertiary eye care centre in India. *Biomed Res Int*. 2013;2013:181564.
- Mukhtar S, Atta S, Durrani A, et al Microbiological evaluation of corneal and contact lens cultures in contact lens-associated bacterial keratitis *British Journal of Ophthalmology* 2022;106:600-604.
- Sonnenmoser F, Schneider C, Mura F, Villain M. Étude rétrospective de 103 cas de kératites infectieuses sévères. *J Fr Ophtalmol* 2009; 32:1123.

## ARTICLE ORIGINAL

## Neuropathies optiques post-traumatiques : à propos de 25 cas

Traumatic optic neuropathy: Report of 25 cases

Mejda Bouladi\*, Eya Dorgham, Amal Ben Othmen, Lamia El Fekih

Service d'Ophtalmologie, Hôpital Mongi Slim, La Marsa, Tunisie

## Mots-clés

Neuropathie optique traumatique, traumatisme oculaire, nerf optique, déficit pupillaire afférent relatif, neuro-ophtalmologie

## Résumé

**Problématique.** Les neuropathies optiques traumatiques peuvent souvent passer inaperçues devant la complexité des lésions, l'admission des patients en réanimation et l'examen ophtalmologique souvent incomplet devant la difficulté de l'examen en situation post traumatique.

**Objectif du travail.** Evaluer l'importance de l'examen clinique ainsi que des explorations neuro-ophtalmologiques dans le diagnostic de la neuropathie optique traumatique.

**Méthodes.** Il s'agit d'une étude rétrospective descriptive, menée sur 25 patients ayant été adressés à l'hôpital Mongi Slim de La Marsa pour une suspicion de neuropathie optique traumatique. Tous les patients ont eu un examen ophtalmologique complet avec un interrogatoire minutieux. Des explorations ont été pratiquées au besoin : tomographie par cohérence optique, champs visuel, potentiels évoqués visuels, tomographie et échographie oculaire en mode B.

**Résultats.** Notre étude a recensé 16 cas de NOT avec une majorité d'hommes de la trentaine, victimes d'accidents de la circulation occasionnant des traumatismes à mécanisme indirect. Il y avait un retard de consultation avec un délai moyen de 60 jours. L'acuité visuelle moyenne était de 1/16 et la réalisation du DPAR était absente dans la moitié des cas. Les PEV qui ont permis de retenir le diagnostic de NOT en cas de doute.

**Conclusion.** La neuropathie optique traumatique nécessite une démarche diagnostique bien élaborée comportant un examen ophtalmologique rigoureux pour un diagnostic précoce et certain.

## Key-words

Traumatic optic neuropathy, eye trauma, optic nerve, relative afferent pupillary defect, neuro-ophtalmology

## Abstract

**Problematic.** Traumatic optic neuropathy (TON) can often go undetected due to the complexity of the lesions, the admission of patients to intensive care and the often-incomplete ophthalmological examination in post-traumatic situations.

**Aim.** To evaluate the importance of clinical examination and neuro-ophthalmological investigations in the diagnosis of traumatic optic neuropathy.

**Methods.** We conducted a retrospective descriptive study of 25 patients referred to Mongi Slim Hospital for suspected traumatic optic neuropathy. All patients underwent a complete ophthalmological examination. Investigations were carried out as required: optical coherence tomography, visual fields, visual evoked potentials, computed tomography and B-mode ocular ultrasound.

**Results.** Our study identified 16 cases of NOT, with a majority of men in their thirties, victims of traffic accidents causing trauma with an indirect mechanism. There was a delay in consultation, with an average delay of 60 days. Mean visual acuity was 1/16, and RAPD was not performed in half the cases. In cases of doubt, the diagnosis of NOT is made on the basis of VEP.

**Conclusion.** Traumatic optic neuropathy, a potentially blinding pathology, requires a well-developed diagnostic approach, including a complete ophthalmological examination and targeted complementary examinations for an early and certain diagnosis.

## Introduction

La neuropathie optique traumatique est une complication grave des traumatismes crâniens et/ou orbitaires. Les lésions indirectes du nerf optique se produisent par la transmission des forces de compression depuis les os de l'orbite à l'apex orbitaire et au canal optique à la suite d'un traumatisme crânien contusif. Les lésions directes du nerf optique sont dues à la rupture anatomique des fibres nerveuses à la suite d'un traumatisme orbitaire pénétrant, de la présence de fragments osseux dans le canal optique ou d'hématomes de la gaine du nerf optique (1). Le diagnostic de la NOT est essentiellement clinique, orienté par les circonstances et le type du traumatisme. Il peut être évident devant une baisse de vision post-traumatique associée à un déficit pupillaire afférent relatif (DPAR) à fortiori s'il existe une atteinte du canal optique ou du nerf optique au scanner orbito-cérébral.

Cependant, l'ophtalmologiste est parfois confronté à une difficulté diagnostique devant des cas de baisse de vision isolée ou encore des lésions complexes retardant le diagnostic. L'examen des potentiels évoqués visuels (PEV) est un bon facteur pronostique bien que le meilleur indicateur reste la mesure de l'acuité visuelle. L'objectif de ce travail était d'évaluer l'importance de l'examen clinique ainsi que des explorations neuro-ophtalmologiques dans le diagnostic de la neuropathie optique traumatique.

## Matériel et méthodes

Nous avons mené une étude descriptive, rétrospective entre 2020 et 2023, incluant des patients suivis pour suspicion de neuropathie optique traumatique se présentant par une altération de la fonction visuelle post-traumatique (Baisse de l'acuité visuelle et/ou

\*Auteur correspondant :

Mejda Bouladi

e-mail: mejdabouladi@yahoo.fr

Service d'Ophtalmologie, Hôpital Mongi Slim, La Marsa, Tunisie

altération de la vision des couleurs et/ou anomalie du champ visuel) avec une absence de cause évidente à la baisse de vision à l'examen ophtalmologique ou en cas de lésions complexes avec anamnèse en faveur d'une NOT.

Nous n'avons pas inclus les patients :

- Présentant une neuropathie optique inflammatoire, héréditaire, ischémique ou toxique ;
- Ayant eu un traumatisme datant de plus d'un an ;
- Utilisant ou ayant utilisé dans les trois derniers mois des médicaments pouvant être en cause d'une neuropathie optique toxique
- Présentant un glaucome ;
- Présentant un éclatement du globe.

Nous avons exclu les traumatismes oculaires avec examen ophtalmologique sans anomalies.

Chaque sujet a bénéficié d'un examen ophtalmologique complet bilatéral, d'une mesure de l'acuité visuelle, de l'étude de l'oculomotricité, de l'étude des réflexes pupillaires, de l'examen du segment antérieur et des annexes ainsi que du fond d'œil. Les examens complémentaires ont été pratiqués au besoin : Tomodensitométrie cérébrale (TDM-c), tomographie par cohérence optique (OCT), échographie oculaire en mode B et potentiels évoqués visuels.

## Résultats

### Caractéristiques de la population étudiée

Les cas étaient représentés par vingt-quatre hommes et une femme, âgés de 4 à 72 ans, avec un âge médian de 30 ans.

### Caractéristiques du traumatisme

L'événement traumatique s'était présenté par 10 accidents de la circulation, 9 agressions, 4 accidents domestiques et un accident de travail. Les traumatismes indirects représentaient 96% contre 4% de traumatismes directs. Les traumatismes à mécanisme indirect étaient les plus fréquents et représentaient 96% contre 4% de traumatismes directs. Le délai moyen de consultation était de 41 jours.

### Acuité visuelle

La moyenne de la meilleure acuité visuelle corrigée sur la série des patients chez qui nous avons confirmé le diagnostic de NOT était de 1/50 ce qui équivaut au décompte des doigts à un mètre.

### Oculomotricité intrinsèque et extrinsèque

Le déficit pupillaire afférent relatif a été recherché dans 41% des cas. Pour les cas de NOT confirmée, le DPAR n'a pas été réalisé dans la moitié des cas. Il a été recherché chez 8 patients et présent dans 4 cas. L'étude de l'oculomotricité extrinsèque a révélé une paralysie oculomotrice dans deux cas.

### Examen biomicroscopique

#### Segment antérieur

L'étude de l'examen biomicroscopique a montré au niveau du segment antérieur, un examen normal dans la majorité des cas (92%), une rupture sphinctérienne dans un cas et une plaie de la cornée dans un cas.

#### Segment postérieur

Le fond d'œil était normal dans 20 cas (83,3%) dont 12 cas de NOT confirmés. Il a montré une pâleur papillaire dans trois cas et une maculopathie dans un cas.

### Tomodensitométrie cérébrale et du massif facial

Vingt-quatre patients ont bénéficié d'une tomodensitométrie à la

suite du traumatisme (96%).

En dehors des lésions cérébrales, les lésions orbitaires retrouvées étaient des fractures orbitaires diverses non spécifiées chez 5 patients et une fracture du canal optique chez un patient (**Figure 1**).

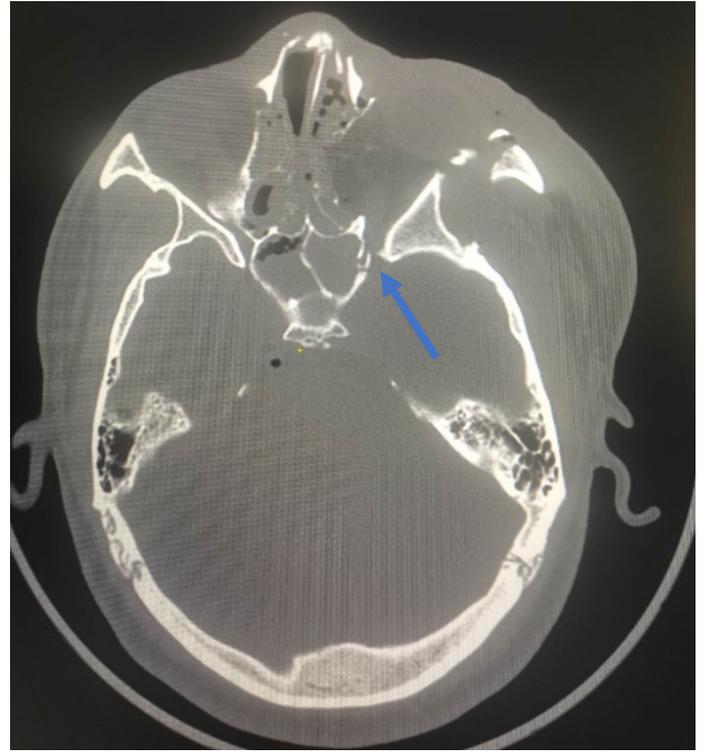


Figure 1. Fracture du canal optique sur une coupe TDM (flèche bleue).

### Tomographie par cohérence optique

L'OCT a été pratiquée pour un seul patient dans notre série, révélant une maculopathie post-traumatique (**Figure 2**).

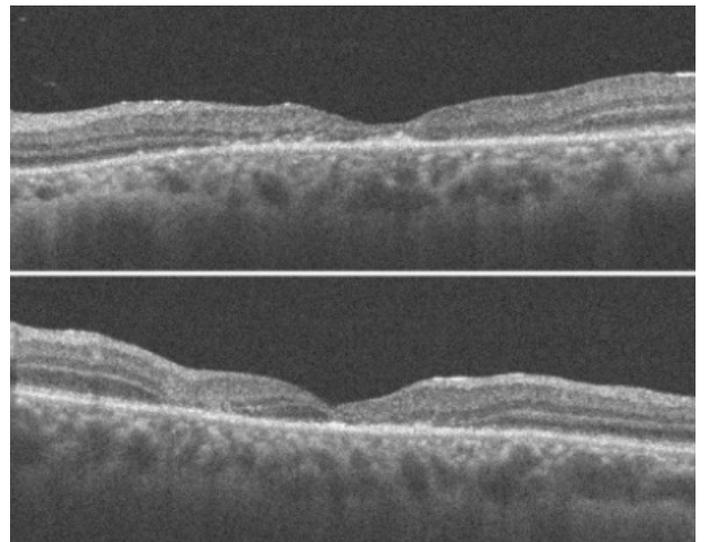
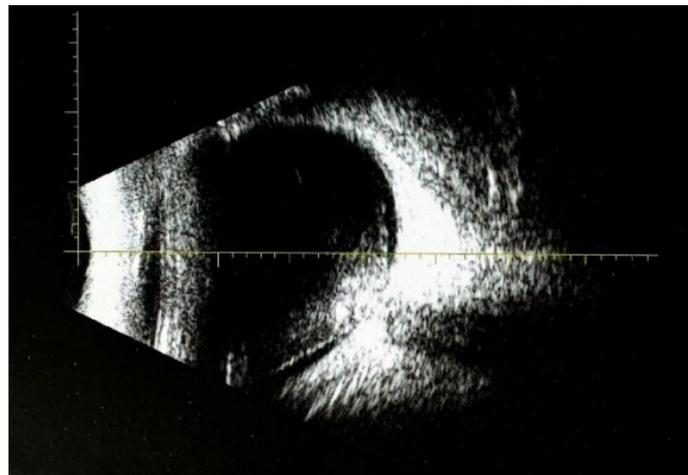


Figure 2. OCT maculaire montrant une diminution de l'épaisseur fovéolaire et désorganisation de la rétine externe.

### Échographie oculaire en mode B

Une échographie oculaire en mode B a été pratiquée chez 3 patients. Une avulsion du nerf optique a été découverte dans un cas. Il s'agissait d'un enfant âgé de 4 ans, victime d'un accident domestique. L'acuité visuelle était limitée à la perception des

mouvements des mains avec un DPAR douteux. Le FO a montré une hémorragie dans le vitré. Le diagnostic d'avulsion du nerf optique était retenu devant l'aspect échographique d'hypoéchogénicité en arrière de la tête du nerf optique (**Figure 3**).



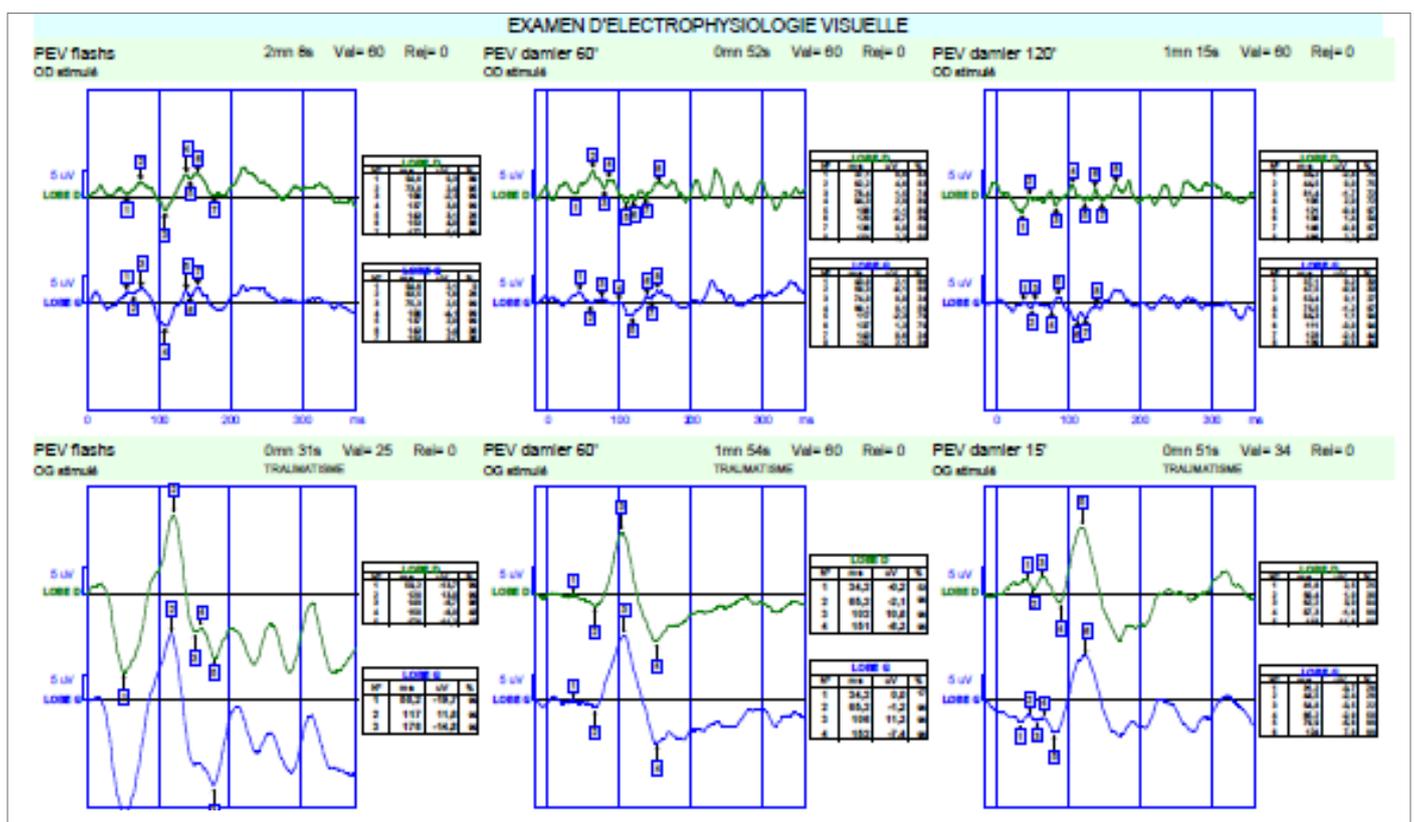
**Figure 3.** Échographie oculaire en mode B de l'œil gauche d'une avulsion du nerf optique.

**Potentiels évoqués visuels**

Les PEV ont été pratiqués dans 23 cas. Dans 8 cas, ils sont revenus normaux et ils ont montré une atteinte cadrant avec une neuropathie optique dans 14 cas (**Figure 4**). Une amblyopie par aniso-métropie a été confirmée dans un cas.

**Confirmation diagnostique de la NOT**

Sur 25 patients adressés pour suspicion de neuropathie optique traumatique, 16 patients ont été confirmés atteints.



**Figure 4.** Diminution de l'amplitude des PEV Flash sur l'œil droit.

**Traitement**

Un traitement a été administré chez 12 patients. Il a consisté dans tous les cas en une corticothérapie : Par voie intra-veineuse (3 à 5 boli de méthylprednisolone à la dose de 500mg) chez 9 patients et par voie orale à la dose de 1mg/kg/jour chez 3 patients.

**Discussion**

La neuropathie optique traumatique, par contusion ou section du nerf optique, est une cause fréquente de baisse d'acuité visuelle rapportée par les patients victimes de traumatisme crânien ou maxillofacial.

La majorité des patients de notre étude avaient moins de 30 ans et étaient de sexe masculin conformément aux études précédentes (1,2). Les accidents de circulation étaient la principale cause de neuropathie optique traumatique dans notre étude, des résultats similaires sont retrouvés dans les données de la littérature (3).

La majorité des patients atteints de NOT se présentent avec une perte de vision. Nous avons donc étudié l'acuité visuelle et nous avons retrouvé sur les 16 cas de NOT une moyenne d'acuité visuelle de 1/50 ce qui équivaut au décompte des doigts à un mètre avec des extrêmes allant de l'absence de perception lumineuse jusqu'à 3/10.

Une étude britannique menée sur 23 patients a montré que l'acuité visuelle à la suite d'une neuropathie optique traumatique variait entre l'absence de perception lumineuse et 2/10 (1,3).

La mesure de l'acuité visuelle reste la base de l'examen ophtalmologique d'un patient victime de traumatisme. Cependant, cet examen est souvent compromis par un état d'inconscience et des lésions associées (4).

L'examen doit être systématiquement complété par la recherche d'un réflexe photomoteur anormal qui constitue le signe clinique le plus fiable et le plus objectif chez les patients présentant surtout des troubles de la conscience.

Le DPAR peut être absent en cas de neuropathie optique bilatérale ou bien en cas de paralysie du nerf oculomoteur. Cet examen peut être difficile devant un patient non-coopérant en contexte post-traumatique ainsi qu'en cas de médication aux morphiniques (4). Au cours de notre étude, le DPAR a été recherché dans uniquement la moitié des cas de NOT. On souligne ainsi le fait que la recherche du DPAR est souvent omise que ce soit par un examen rendu difficile ou bien du fait d'un simple oubli.

L'examen du fond d'œil apparaît initialement normal si la lésion n'atteint pas la rétine et/ou le nerf optique antérieur. Cependant, la papille devient ensuite pâle et atrophiée (5).

Dans une étude menée sur 27 patients atteints de NOT, 89% avaient un fond d'œil normal (6).

Les potentiels évoqués visuels (PEV) sont particulièrement utiles chez les patients obnubilés par leur lésion initiale, dont les réponses pupillaires ne sont pas fiables et/ou dans les cas de NOT bilatérale. Ils offrent une évaluation objective de l'intégrité électrophysiologique du nerf optique et des voies visuelles, revêtent donc une importance capitale en contexte médico-légal. Il a été prouvé que les PEV sont spécifiques (97%) et sensibles (100%) pour diagnostiquer les lésions afférentes des voies visuelles. Les PEV flash ont été décrits comme étant précis pour prédire l'acuité visuelle finale dans la littérature. L'atteinte se manifeste par une réduction de l'amplitude et un allongement de la latence de l'onde P2 dans les PEV flash (7,8).

Dans notre série, les PEV ont confirmé le diagnostic dans 14 cas sur un total de 16 PEV pratiqués. Cependant, nous n'avons pas de suivi afin d'évaluer l'acuité visuelle à long terme.

Par ailleurs, un autre outil diagnostique serait l'échographie oculaire en mode B. En effet, dans notre étude, un cas de NOT directe par avulsion du nerf optique a été découvert grâce à l'échographie montrant une hypoéchogénéité en arrière de la tête du nerf optique (9,10).

L'imagerie cérébrale par la tomographie axiale est importante en cas de traumatisme orbitaire puisqu'elle permet de visualiser les corps étrangers, les cristallins sublaxés, ainsi que les fractures osseuses faciales, du cadre orbitaire ou du canal optique (3). Dans notre série, la tomographie axiale a été pratiquée pour 96% des patients. Une fracture orbitaire a été découverte dans cinq cas (20%) et une fissure du canal optique a été découverte dans un cas (4%).

La tomographie axiale a une valeur pronostique pour les patients atteints de NOT indirecte. En effet, une série menée sur 39 patients qui avaient une neuropathie optique traumatique avec des fractures périorbitaires a conclu que les fractures postérieures avaient un mauvais pronostic d'acuité visuelle comparés aux fractures orbitaires antérieures (11,12).

La prise en charge de la neuropathie optique traumatique reste controversée : certains auteurs préconisent l'observation seule, tandis que d'autres recommandent la corticothérapie, la chirurgie ou les deux (13). Dans notre série, une corticothérapie a été administrée chez 12 patients ; une forte dose par voie intra-veineuse chez 9 patients et une dose modérée par voie orale chez 3 patients.

Les patients atteints de neuropathie optique traumatique qui subissent un traumatisme indirect, ne perdent pas connaissance, ont une acuité visuelle initiale satisfaisante, présentent un faible déficit pupillaire afférent relatif, et montrent des signes de récupération visuelle dans les 48 heures ont un pronostic plus favorable. Il a été constaté dans la plupart des études que l'absence d'une fracture du canal optique constitue un bon facteur pronostique (3).

## Conclusion

La neuropathie optique traumatique est rare mais potentiellement cécitante ce qui rend sa recherche en contexte traumatique importante. L'examen ophtalmologique complet comportant une recherche du DPAR est un temps fondamental devant tout patient présentant une atteinte de la fonction visuelle à la suite d'un traumatisme crânien ou orbitaire. La tomographie axiale, de réalisation rapide, doit être réalisée en urgence afin de poser le diagnostic en cas de lésion du nerf optique et d'avoir un bilan lésionnel complet. Les potentiels évoqués visuels ont un intérêt diagnostique, pronostique et médico-légal dans un contexte traumatique. Les autres explorations en particulier l'échographie oculaire en mode B, l'OCT et le champ visuel sont à demander en fonction des données de l'examen ophtalmologique.

## Références

- Steinsapir KD, Goldberg RA. Traumatic optic neuropathy. Survey of Ophthalmology. mai 1994;38(6):487-518.
- Mauriello JA, DeLuca J, Krieger A, Schulder M, Frohman L. Management of traumatic optic neuropathy--a study of 23 patients. British Journal of Ophthalmology. 1 juin 1992;76(6):349-52.
- Kumaran A, Sundar G, Chye L. Traumatic Optic Neuropathy: A Review. Craniomaxillofacial Trauma & Reconstruction. mars 2015;8(1):31-41.
- Zimmerer R, Rana M, Schumann P, Gellrich NC. Diagnosis and Treatment of Optic Nerve Trauma. Facial plast Surg. 14 nov 2014;30(05):518-27.
- Agrawal R, Shah M, Mireskandari K, Yong GK. Controversies in ocular trauma classification and management: review. Int Ophthalmol. août 2013;33(4):435-45.
- Ropposch T, Steger B, Meço C, Emez M, Reitsamer H, Rasp G, et al. The effect of steroids in combination with optic nerve decompression surgery in traumatic optic neuropathy. The Laryngoscope. mai 2013;123(5):1082-6.
- Holmes MD, Sires BS. Flash Visual Evoked Potentials Predict Visual Outcome in Traumatic Optic Neuropathy. Ophthalmic Plastic & Reconstructive Surgery. sept 2004;20(5):342-6.
- Mahapatra AK. Visual evoked potentials in optic nerve injury. Does it merit a mention? Acta neurochir. mars 1991;112(1-2):47-9.
- Al Amry M, AlHijji L, Elkhamary SM, Mousa A, AlGaeed A, Al-Ghadeer H. Optic Nerve Avulsion: Pattern and Etiologies at a Tertiary Eye Care Center in Saudi Arabia: An 8-Year Retrospective Study. OPTH. sept 2023;Volume 17:2633-41.
- Sawhney R, Kochhar S, Gupta R, Jain R, Sood S. Traumatic optic nerve avulsion: role of ultrasonography. Eye. juill 2003;17(5):667-70.
- Tsai HH, Jeng SF, Lin TS, Kueh NS, Hsieh CH. Predictive value of computed tomography in visual outcome in indirect traumatic optic neuropathy complicated with periorbital facial bone fracture. Clinical Neurology and Neurosurgery. avr 2005;107(3):200-6.
- Kelishadi SS, Zeiderman MR, Chopra K, Kelamis JA, Mundinger GS, Rodriguez ED. Facial Fracture Patterns Associated with Traumatic Optic Neuropathy. Craniomaxillofacial Trauma & Reconstruction. mars 2019;12(1):39-44.
- Natarajan S, Baviskar PS, Gandevala A, Gupta H, Vichare SN. Traumatic optic neuropathy in orbital wall fractures- diagnostic parameters and treatment outcomes: A prospective observational study. Journal of Stomatology, Oral and Maxillofacial Surgery. avr 2022;123(2):171-6.

## ARTICLE ORIGINAL

# The use of anterior segment optical coherence tomography in the diagnosis and the management of corneal dystrophies

Intérêt de la tomographie en cohérence optique du segment antérieur dans la prise en charge des dystrophies cornéennes.

Hassairi Asma<sup>1,2\*</sup>, Jendoubi Fahd<sup>1,2</sup>, Hachicha Ines<sup>1,2</sup>, Selmi Selim<sup>1,2</sup>, Chebil Ahmed<sup>1,2</sup>, Limaiem Rim<sup>1,2</sup>

<sup>1</sup> Hedi Rais Ophthalmology Institute of Tunis, Department B

<sup>2</sup> Faculty of Medicine of Tunis, University of Tunis, El Manar, Tunisia

## Key-words

Cornea, dystrophy, anterior segment, optical coherence tomography

## Abstract

**Purpose.** This study aims to explore the role of anterior segment OCT (AS-OCT) in diagnosing and characterizing corneal dystrophies while correlating OCT findings with slit lamp examinations.

**Patients and methods.** A descriptive cross-sectional study was conducted at B department of Hedi Rais Ophthalmology Institute of Tunis between January and May 2021. Patients with corneal dystrophies underwent ophthalmological assessments, anterior segment photography, and AS-OCT using the DRI OCT Triton® device (Topcon, Tokyo, Japan).

**Results.** This study included 20 eyes from 10 patients. Various corneal dystrophies were investigated, revealing distinctive OCT findings for each type, including Meesman dystrophy, Reis-Bücklers corneal dystrophy, Granular corneal dystrophy type 2, Schnyder crystalline corneal dystrophy, Gelatinous Drop-Like corneal dystrophy and Fuchs endothelial corneal dystrophy. A good correlation was observed between clinical examination findings and AS-OCT data.

**Conclusion.** AS-OCT has proven invaluable in diagnosing and describing various corneal dystrophies by providing detailed structural insights. The correlation between AS-OCT and slit lamp examinations enhances our understanding of these conditions, guiding therapeutic decisions. AS-OCT serves as a practical alternative to genetic testing, especially in regions with limited access, offering preliminary diagnoses and aiding patient management. This technology continues to revolutionize ophthalmology, promising improved outcomes for corneal dystrophy patients.

## Mots-clés

Cornée, dystrophie, segment antérieur de l'œil, tomographie en cohérence optique

## Résumé

**Objectif.** Cette étude vise à explorer le rôle de la tomographie en cohérence optique du segment antérieur (OCT-SA) dans le diagnostic et la caractérisation des dystrophies cornéennes et la corrélation entre les résultats de l'OCT-SA et les données de l'examen à la lampe à fente.

**Patients et méthodes.** Une étude descriptive transversale a été menée au service B de l'Institut Hedi Rais d'Ophtalmologie de Tunis entre janvier et mai 2021. Les patients atteints de dystrophies cornéennes ont bénéficié d'un examen ophtalmologique complet, des photographies du segment antérieur et des OCT-SA à l'aide du dispositif DRI OCT Triton® (Topcon, Tokyo, Japon).

**Résultats.** Cette étude a inclus 20 yeux de 10 patients. Diverses dystrophies cornéennes ont été étudiées, révélant des résultats distinctifs de l'OCT pour chaque type, notamment la dystrophie de Meesman, la dystrophie cornéenne de Reis-Bücklers, la dystrophie cornéenne granulaire de type 2, la dystrophie cristalline cornéenne de Schnyder, la dystrophie cornéenne gélatineuse de type goutte et la dystrophie cornéenne endothéliale de Fuchs. Une bonne corrélation a été observée entre les résultats de l'examen clinique et les données de l'OCT-SA.

**Conclusion.** L'OCT-SA s'est avérée précieuse pour le diagnostic et la description de diverses dystrophies cornéennes en fournissant des informations structurales détaillées. La corrélation entre les données de l'OCT-SA et l'examen clinique améliore notre compréhension de ces affections, guidant les décisions thérapeutiques. L'OCT-SA constitue une alternative pratique aux tests génétiques, notamment dans les régions à accès limité, offrant des diagnostics préliminaires et contribuant à la prise en charge des patients. Cette technologie continue de révolutionner l'ophtalmologie, offrant des perspectives d'amélioration des résultats pour les patients atteints de dystrophies cornéennes.

## Introduction

Corneal dystrophies represent a group of hereditary and progressive disorders affecting the cornea, which can lead to vision impairment and discomfort. Accurate diagnosis of corneal dystrophies is essential to enable making the choice of the appropriate treatment [1].

Optical coherence tomography (OCT) has emerged as a revolutionary tool in ophthalmology, providing high-resolution, non-invasive imaging of ocular structures [2]. While OCT has long been utilized for posterior segment evaluation, its application in the

assessment of the anterior segment, particularly in the context of corneal dystrophies, has gained increasing attention.

This article aims to explore the utility of AS-OCT in the diagnosis of corneal dystrophies to establish a meaningful correlation between OCT data and the results of slit lamp examination.

## Patients and methods

We conducted a descriptive cross-sectional study at the B Department of Hedi Rais Ophthalmology Institute of Tunis

\*Corresponding author:

Asma Hassairi

e-mail: hassairiasmah@gmail.com

Hedi Rais Ophthalmology Institute of Tunis, Department B

Faculty of Medicine of Tunis, University of Tunis, El Manar, Tunisia

between January 2021 and May 2021. Written informed consent was obtained and documented from all participants before AS-OCT and anterior segment photography were performed. Patients with corneal dystrophy were recruited for this study. We conducted complete ophthalmological examination, anterior segment photography, and AS-OCT using the DRI OCT Triton® device (Topcon, Tokyo, Japan) for all our patients. The DRI OCT Triton® device utilizes Swept-Source OCT technology offering axial and transverse resolution. The corneal analysis was performed using the anterior segment module, which is a removable lens.

## Results

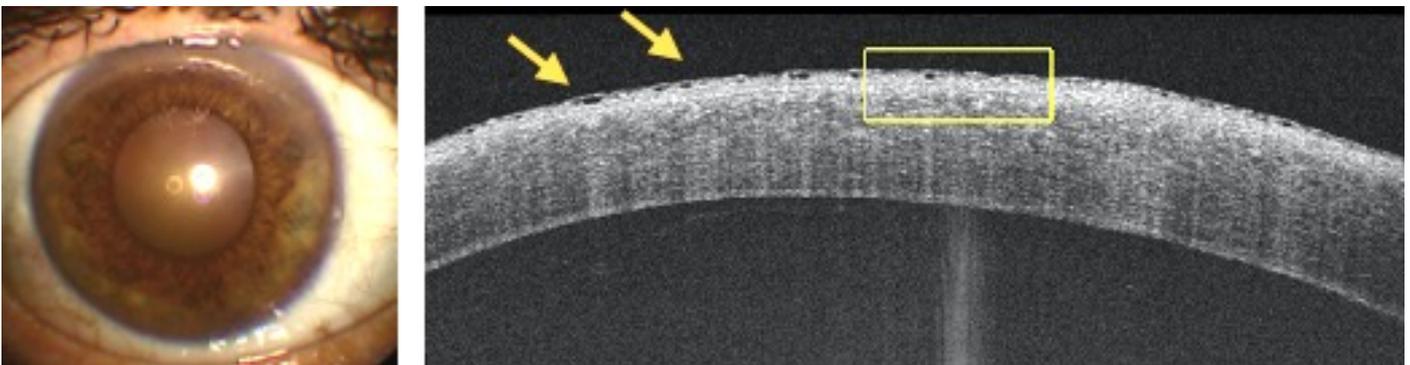
We included 20 eyes of 10 patients. The gender ratio was 5:6. The average age of the patients was 44.1 years, with a range from 13 to 80 years.

We studied two cases of Meesman corneal dystrophy, two cases of Reis-Bücklers corneal dystrophy, two cases of Granular corneal dystrophy type 2, two cases of Schnyder crystalline corneal dystrophy, one case of Lattice corneal dystrophy, and one case of Fuchs endothelial corneal dystrophy.

### A. Meesmann dystrophy

We reported two cases of Meesman corneal dystrophy. A man and a woman aged 70 and 80 respectively, with no previous pathological history, who consulted for a decrease in visual acuity associated with photophobia and foreign body sensation (FBS). Slit-lamp examination revealed punctate intraepithelial cysts, whitish corneal opacities, and small, round, transparent formations under indirect illumination.

AS-OCT demonstrated a generally hyper-reflective epithelium with scattered hypo-reflective cysts and thickening of the basement membrane (**Figure 1**).



**Figure 1.** Meesman dystrophy. Anterior segment photography and AS-OCT images showing the hyper-reflective epithelium with hyper-reflective intra-epithelial cysts (yellow arrows).

### B. Reis-Bücklers corneal dystrophy

We collected two cases of Reis-Bücklers corneal dystrophy in two men aged 64 and 71, respectively, with no notable medical history, who were seeking medical attention for recurrent corneal erosions and bilateral visual impairment. We noted the presence of disseminated subepithelial micro-granular opacities at the level of the Bowman's layer on slit-lamp examination.

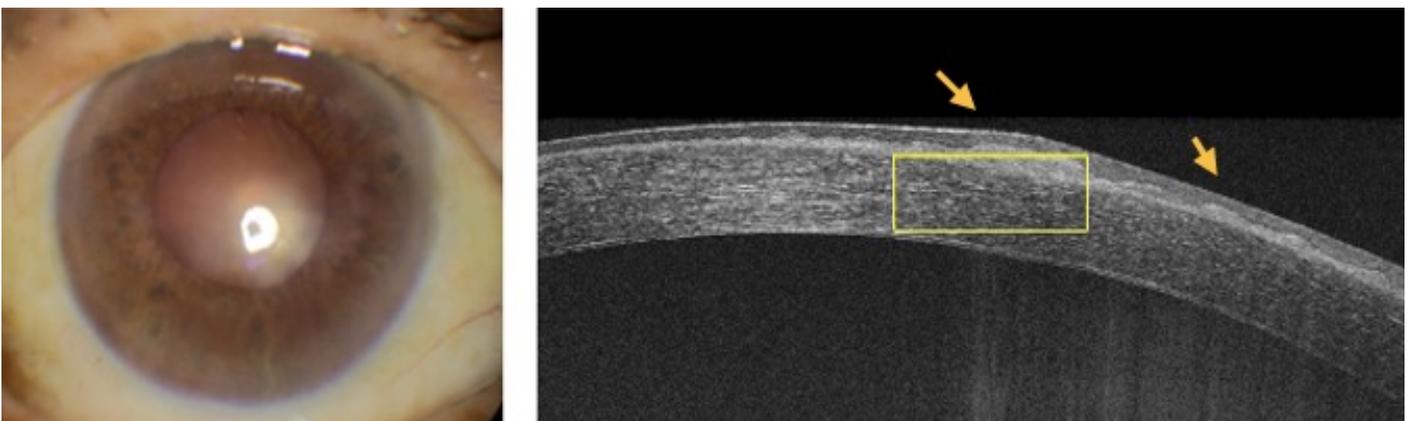
AS-OCT images of both subjects showed subepithelial irregularities with dense hyper-reflective material at the level of the Bowman's layer. The material was scattered within the epithelium and respected the limbus border (**Figure 2**).

### C. Granular corneal dystrophy type 2

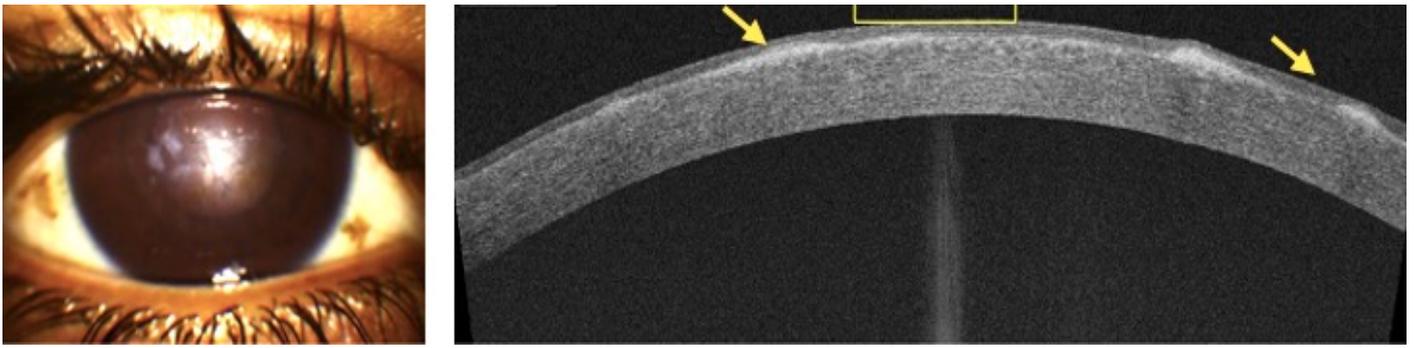
We investigated two cases of granular dystrophy type 2. A 13-year-old child and a 23-year-old woman, both presented with progressive bilateral visual impairment.

Superficial, whitish granular deposits, resembling snowflakes, with small spikes and lattice-like lines, were noted on slit-lamp examination.

AS-OCT images showed wide, well-defined, and superficial deposits of dense and hyper-reflective material at the level of the epithelium and anterior stroma. The Bowman's layer displayed irregularities and was occasionally disrupted (**Figure 3**).



**Figure 2.** Reis-Bücklers dystrophy. Anterior segment photography and AS-OCT images showing subepithelial irregularities with subepithelial granular deposits (yellow arrows).



**Figure 3.** Granular dystrophy type 2. Anterior segment photography and AS-OCT images showing well-defined and superficial dense, hyper-reflective deposits in the epithelium and anterior stroma (yellow arrows).

#### D. Schnyder crystalline corneal dystrophy

We collected two cases of Schnyder crystalline corneal dystrophy. A 24-year-old man and a 20-year-old woman, both with no significant medical history, presented with progressive visual impairment and glare.

Biomicroscopic examination revealed rounded central subepithelial opacities at the level of the anterior stroma, along with subepithelial crystalline deposits.

AS-OCT imaging showed dense and hyper-reflective organized material in the anterior corneal stroma, without involving the epithelium or Bowman's layer (**Figure 4**).



**Figure 4.** Schnyder crystalline dystrophy. Anterior segment photography and AS-OCT images showing localized hyper-reflectivity in the anterior stroma (yellow arrow), with intact epithelium and Bowman's layer.



**Figure 5.** Gelatinous drop-like dystrophy. Anterior segment photography and AS-OCT images showing hyper-reflective nodular formations at the level of the basal epithelial layer (yellow arrows).

#### F. Fuchs endothelial corneal dystrophy

We examined a case of Fuchs endothelial dystrophy in a 42-year-old woman who sought medical attention due to vision impairment, especially in the morning, along with photophobia and glare. The slit-lamp examination, revealed a hammered metal

#### E. Gelatinous drop-like corneal dystrophy

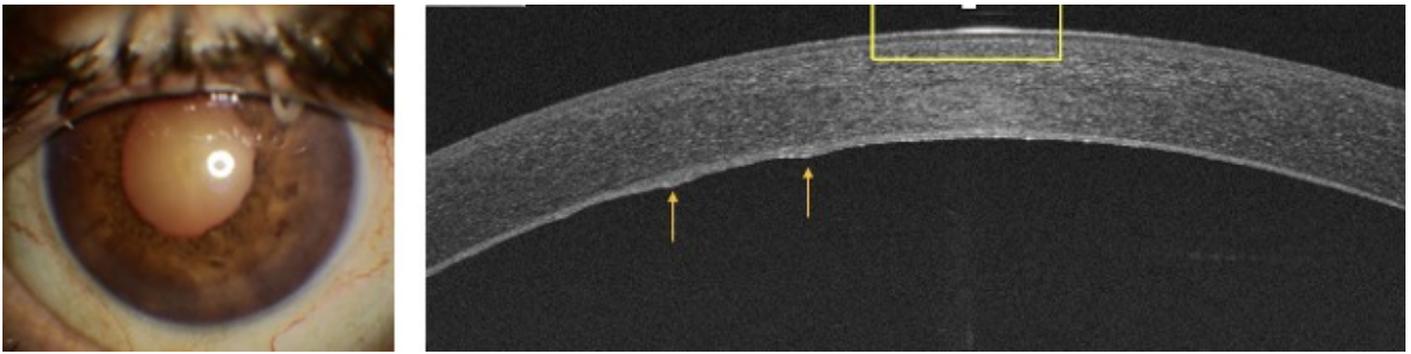
We recorded a single case of gelatinous drop-like corneal dystrophy in a 34-year-old woman with no notable pathological history, who consulted us for FBS and tearing.

The slit-lamp examination revealed subepithelial lesions, shaped like drops, nodular in appearance, reflecting light, translucent, and located centrally and anteriorly.

AS-OCT imaging showed dense, hyper-reflective nodular formations at the level of the epithelial basal layer. The epithelium displayed irregularities and sometimes appeared disrupted. The basement membrane was intact (**Figure 5**).

appearance of the corneal endothelium. Specular microscopy showed isolated drop-like abnormalities, approximately the size of an endothelial cell, with neighboring endothelial cells displaying abnormal morphology.

AS-OCT images displayed thickening of the Descemet's membrane and small nodular formations of endothelial cells (**Figure 6**).



**Figure 6.** Fuchs endothelial corneal dystrophy. Anterior segment photography and AS-OCT images showing thickening of the Descemet's membrane with nodular formations (yellow arrows) protruding into the anterior chamber.

## Discussion

To determine corneal morphological changes in different dystrophies, in addition to slit-lamp examination, AS-OCT has become an important tool with near-histological resolution [1]. It can be used to visualize various types of corneal dystrophies. The size, depth, and location of corneal opacities or deposits can be easily evaluated using this imaging modality.

Treatment of corneal dystrophies depends on the depth of the lesions. Therefore, accurately assessing the depth and extent of morphological changes due to the specific dystrophy is crucial for selecting the appropriate therapy.

In recent years, the treatment landscape for corneal dystrophies has witnessed a significant expansion beyond traditional approaches like superficial laser treatments and penetrating keratoplasty (PKP). Minimally invasive lamellar keratoplasty techniques have gained substantial momentum, offering targeted solutions for addressing the specific opaque layer characteristic of dystrophic eyes. These advanced procedures, including Descemet membrane endothelial keratoplasty (DMEK), deep anterior lamellar keratoplasty (DALK), and Descemet's stripping automated endothelial keratoplasty (DSAEK), have garnered increasing attention and acceptance within the ophthalmological community.

DMEK, a procedure that primarily targets the corneal endothelium, has demonstrated remarkable success in cases of Fuchs endothelial corneal dystrophy. By selectively replacing the Descemet's membrane and endothelium, DMEK offers improved visual outcomes and quicker visual recovery compared to traditional full-thickness transplants.

DALK, on the other hand, is particularly well-suited for treating stromal dystrophies like granular corneal dystrophy [3]. This technique enables the transplantation of a healthy donor stromal layer while preserving the patient's endothelium. It not only maintains the structural integrity of the cornea but also reduces the risk of graft rejection.

DSAEK strikes a balance between DMEK and DALK, making it a valuable option for dystrophies that affect both the endothelium and anterior stroma, such as Schnyder crystalline corneal dystrophy. This procedure involves the selective replacement of the endothelium and a portion of the anterior stroma, resulting in improved clarity and corneal health [4].

These minimally invasive approaches are revolutionizing the field of corneal dystrophy management, offering patients improved visual outcomes, shorter recovery times, and reduced risks of graft rejection. The choice of technique depends on the specific dystrophy and its anatomical location within the cornea, highlighting the importance of personalized treatment plans in achieving optimal results.

In corneal dystrophies, only a few studies have described associated tomographic features [1,5,6]. In our study, we examined AS-OCT characteristics and their correlation with slit-lamp

examination for several types of corneal dystrophies. The results obtained in our study were consistent with previously published data in the literature. Overall, our study helped summarize the AS-OCT features of corneal dystrophies and highlight their correlation with slit-lamp examination results.

In addition to the corneal dystrophies investigated in our study, AS-OCT has proven valuable in visualizing several other rare corneal dystrophies. These include epithelial basement membrane dystrophy, characterized by AS-OCT imaging showing irregularities in the basement membrane with protrusions and areas of duplication in the thin corneal epithelium. Thiel-Behnke corneal dystrophy reveals hyper-reflective, saw-tooth-shaped material deposited on the surface of the Bowman's layer. Lattice corneal dystrophy exhibits material spread at the level of the Bowman's layer, extending into the anterior stroma. Granular corneal dystrophy type I showcases large, dense, hyper-reflective deposits in a lattice-like pattern, primarily located in the anterior stroma and epithelium. Macular corneal dystrophy presents small, distinct hyper-reflective areas scattered throughout the entire corneal stroma. Congenital stromal corneal dystrophy displays diffuse hyper-reflective material throughout the entire corneal stroma. Posterior polymorphous corneal dystrophy demonstrates thickened Descemet's membrane and amorphous hyper-reflective material and deposits at the posterior corneal surface. Lastly, congenital hereditary endothelial dystrophy is marked by AS-OCT imaging revealing diffuse corneal edema and haze, thickened Descemet's membrane, and irregularities of the Bowman's layer. The application of AS-OCT in these rare corneal dystrophies has significantly advanced our ability to diagnose and understand these conditions [7,8].

Definitive diagnosis of corneal dystrophies is typically achieved through genetic testing. However, in many countries, genetic testing may be limited in availability and cost, making AS-OCT crucial in detecting specific structural changes that can provide valuable insights into certain types of corneal dystrophies.

While genetic testing remains the gold standard for formal diagnosis [9], AS-OCT offers a non-invasive and more accessible alternative for clinicians in regions with limited access to genetic testing. It can assist in guiding therapeutic decisions and improving patient management for individuals affected by corneal dystrophies, by providing them with a preliminary diagnosis and a better understanding of their condition.

## Conclusion

In conclusion, our study highlights the transformative impact of AS-OCT of corneal dystrophies. This, enabling to visualize characteristic morphological changes associated with different corneal dystrophies. These distinctive features, such as the presence of deposits, cysts, opacities, or changes in corneal layers, can offer valuable diagnostic clues in identifying the specific dystrophy

in a patient. The close correlation observed between AS-OCT data and clinical slit lamp examinations validates the clinical utility and precision of this modality. With its continued integration into ophthalmic practice, we anticipate further advancements in managing corneal dystrophies, ultimately leading to improved patient outcomes and a brighter future in ophthalmology.

### Disclosure of interest

The authors declare that they have no competing interest.

### References

1. Siebelmann S, Scholz P, Sonnenschein S, Bachmann B, Matthaei M, Cursiefen C, et al. Anterior segment optical coherence tomography for the diagnosis of corneal dystrophies according to the IC3D classification. *Survey of Ophthalmology*. 2018;63:365-80.
2. Izatt JA. Micrometer-Scale Resolution Imaging of the Anterior Eye In Vivo With Optical Coherence Tomography. *Arch Ophthalmol*. 1994;112:1584.
3. Kodavoor S, Deb B, Ramamurthy D. Deep anterior lamellar keratoplasty outcomes in macular and granular corneal dystrophy – A comparative cross-sectional study. *Indian J Ophthalmol*. 2019;67:1830.
4. Mandal S, Asif MI, Maharana PK, Sharma N, Titiyal JS. A review of techniques and outcomes of endothelial keratoplasty in congenital hereditary endothelial dystrophy. *Indian Journal of Ophthalmology*. 2022;70:4108-17.
5. Vajzovic LM, Karp CL, Haft P, Shousha MA, Dubovy SR, Hurmeric V, et al. Ultra High-Resolution Anterior Segment Optical Coherence Tomography in the Evaluation of Anterior Corneal Dystrophies and Degenerations. *Ophthalmology*. 2011;S0161642010013291.
6. Arnalich-Montiel F, Ortiz-Toquero S, Auladell C, Couceiro A. Accuracy of Corneal Thickness by Swept-Source Optical Coherence Tomography and Scheimpflug Camera in Virgin and Treated Fuchs Endothelial Dystrophy. *Cornea*. 2018;37:727-33.
7. Venkateswaran N, Galor A, Wang J, Karp CL. Optical coherence tomography for ocular surface and corneal diseases: a review. *Eye and Vis*. 2018;5:13.
8. Sridhar MS, Martin R. Review Article for Residents. 2018;66:6.
9. Weiss JS, Møller HU, Aldave AJ, Seitz B, Bredrup C, Kivelä T, et al. IC3D Classification of Corneal Dystrophies—Edition 2. *Cornea*. 2015;34:117-59.

## ARTICLE ORIGINAL

## Ptosis myopathiques : aspects diagnostiques et thérapeutiques dans un centre de référence

Myopathic ptosis: diagnosis and management in a referral center

Leila Knani<sup>1,3</sup>, Mehdi Oueslati<sup>1\*</sup>, Safwene Frini<sup>2</sup>, Mohamed Ghachem<sup>1,3</sup>, Moncef Mokni<sup>2,3</sup>, Mohamed Ghorbel<sup>1,3</sup><sup>1</sup> Service d'Ophtalmologie, CHU Farhat Hached de Sousse, Tunisie<sup>2</sup> Laboratoire d'anatomie et de cytologie pathologiques, CHU Farhat Hached de Sousse, Tunisie<sup>3</sup> Université de Sousse, Faculté de médecine de Sousse, 4000 Sousse, Tunisie

## Mots-clés

Ptosis, ophtalmoplégie, myopathie, chirurgie

## Résumé

**But.** Décrire, à travers une série de patients et une revue de la littérature, les aspects cliniques des ptosis myopathiques, leur prise en charge thérapeutique médicale et chirurgicale, et les résultats obtenus.**Méthodes.** Nous avons mené une étude descriptive et rétrospective portant sur 30 patients pris en charge pour ptosis myopathique, au service d'ophtalmologie de Sousse, sur une période de 32 ans. Nous avons recueilli les éléments anamnestiques, les données de l'examen clinique et des examens paracliniques ainsi que les résultats thérapeutiques.**Résultats.** Sur les 59 yeux atteints, le ptosis était majeur dans 64,4% des cas, avec une mauvaise fonction du releveur dans 49,2% des cas. Le ptosis était bilatéral dans 96,7% des cas. Des troubles oculomoteurs ont été retrouvés dans 80%. Une cytopathie mitochondriale a été diagnostiquée histologiquement dans 26,7% des cas grâce à la biopsie du muscle deltoïde. L'abstention thérapeutique a été préconisée dans 43,3%, tandis qu'une chirurgie a été proposée pour 50% des patients. Le recul moyen était de 39 mois.**Conclusion.** Le ptosis et l'ophtalmoplégie constituent les signes révélateurs d'une myopathie dans 50% des cas et mettent l'ophtalmologiste au premier plan pour le diagnostic. Ceci constitue un challenge devant le polymorphisme clinique. La prise en charge thérapeutique doit essentiellement tenir compte de l'importance du ptosis et de l'évaluation des mécanismes coréo-protecteurs.

## Key-words

Ptosis, ophthalmoplegia, myopathy, surgical treatment

## Abstract

**Aim.** The purpose of this study was to analyze clinical features and management techniques of myopathic blepharoptosis.**Methods.** We retrospectively reviewed clinical records of 30 patients (59 eyes) diagnosed with myopathic ptosis at a referral center in Tunisia, between January 1991 and April 2023.**Results.** Mean age at presentation was 35.6 years. Ptosis was bilateral in 29 patients (96.7%) (total of eyes: 59) and severe in 38 eyes (64.4%). A poor levator muscle function was found in 29 eyes (49.2%). Oculomotor disorders were noted in 47 eyes (80%). Mitochondrial myopathy was histologically confirmed in 8 patients (26.7%).

We decided therapeutic abstention in 13 patients (43.3%) while a bilateral surgical treatment was performed in 15 patients (50%). There were a mild to moderate lagophthalmos in 12 patients from those who have undergone surgery (24 eyes) (80%) and a unilateral corneal exposure in 2 patients (6.7%) over a follow-up period of 20 days to 31 years (mean 39 months). Recurrence developed in 6 patients (12 eyes) (40%).

**Conclusion.** Blepharoptosis is one of the most common signs of muscle diseases. Myopathic ptosis is often progressive, bilateral, and severe, frequently associated with reduced elevator function, poor Bell's response and oculomotor disorders. Surgical management of myopathic ptosis remains challenging due to risks of postoperative lagophthalmos and corneal exposure. Conservative measures can be an alternative or temporizing measure.

## Introduction

Le ptosis est une position anormalement basse de la paupière supérieure, due à un déficit de l'appareil releveur de la paupière supérieure (1). Les ptosis peuvent être congénitaux ou acquis, et ont des conséquences fonctionnelles et esthétiques. Ils sont de causes et de mécanismes variés, et peuvent être divisés schématiquement en 3 groupes principaux selon leur mécanisme physiopathologique : les ptosis d'origine neurogène, myogène et aponévrotique. Les ptosis myogènes comprennent deux entités : les ptosis myasthéniques, dus à une atteinte auto-immune de la jonction neuro-musculaire, et les ptosis myopathiques, qui constituent une manifestation fréquente des myopathies, groupe

hétérogène de maladies neurologiques comprenant une atteinte musculaire (2). Les progrès réalisés en biologie moléculaire, ainsi que les acquisitions biochimiques et génétiques ont permis actuellement de faire la part entre les différentes myopathies, auxquelles on distingue essentiellement les cytopathies mitochondriales, les dystrophies musculaires oculo-pharyngées, et la dystrophie myotonique de Steinert (3). Les cytopathies mitochondriales, constituent l'entité la plus fréquemment rapportée et comprennent principalement l'ophtalmoplégie chronique externe progressive (CPEO) et le syndrome de Kearns Sayre (KSS). Les myopathies, dont l'hypotonie et la faiblesse musculaire oculaire et extra-oculaire sont les principales caractéristiques, nécessitent une prise en charge multidisciplinaire, et le rôle de

\*Auteur correspondant:

Mehdi Oueslati

E-mail : mehdi.oueslati03@gmail.com

Service d'Ophtalmologie, CHU Farhat Hached de Sousse, Tunisie

l'ophtalmologiste dans la gestion de ces pathologies héréditaires est primordial.

Nous nous proposons, à travers une série de 30 patients pris en charge dans le service d'ophtalmologie du CHU Farhat Hached de Sousse, et une revue de la littérature, de décrire les aspects cliniques des ptosis myopathiques, leur prise en charge thérapeutique médicale et chirurgicale, et les résultats obtenus.

## Patients et méthodes

Nous avons mené une étude descriptive et rétrospective portant sur tous les patients pris en charge au service d'ophtalmologie du centre hospitalo-universitaire (CHU) de Sousse (Tunisie) pour un ptosis myopathique, durant la période allant de janvier 1991 au mois d'avril 2023, au cours de laquelle nous avons colligé 30 cas. Le ptosis était défini par une position anormalement basse de la paupière supérieure, s'expliquant par un déficit de l'appareil releveur de la paupière supérieure. L'origine myopathique était confirmée soit sur une biopsie du muscle deltoïde avec examen histopathologique, soit sur l'association des caractéristiques cliniques du ptosis aux données de l'examen neurologique et au résultat de l'électromyogramme.

L'interrogatoire du patient et/ou de ses parents avait précisé l'âge du patient, son genre et ses antécédents familiaux et personnels, notamment neurologiques et ophtalmologiques, les circonstances de découverte du ptosis, le mode de son apparition, son évolution (fatigabilité, fluctuation), et l'association à d'éventuels signes fonctionnels, notamment des céphalées ou des cervicalgies. Des photos anciennes du patient étaient demandées de façon systématique, pour attester du caractère acquis du ptosis. L'examen ophtalmologique était réalisé de façon complète, bilatérale et comparative. Le niveau de la paupière supérieure était évalué par rapport au limbe supérieur et à la pupille en position primaire et en l'absence de déviation oculaire pour chaque patient, la position du pli palpébral supérieur, la latéralité de l'atteinte et son importance, la fonction du muscle releveur de la paupière supérieure, le signe de Charles Bell. Un examen clinique de l'oculomotricité était réalisé, complété parfois par un examen de Lancaster ou un bilan orthoptique. La recherche de syncinésie mandibulo-palpébrale ou oculo-palpébrale était également systématique. La mesure de l'acuité visuelle, la recherche d'une atteinte pupillaire et l'examen du segment antérieur, de la rétine et de la papille ont été réalisés pour tous les patients. Des tests pharmacodynamiques étaient réalisés : le test à l'épinéphrine pour éliminer un ptosis sénile et le test au glaçon était réalisé pour tous les patients suspects de myasthénie. La prise de photographies faisait partie intégrante du dossier médical et servait à évaluer les résultats post-opératoires. Les photographies étaient prises dans les différentes directions du regard.

Un examen neurologique ou pédiatrique, en fonction de l'âge du patient, était demandé, plus ou moins complété par une imagerie cérébrale et/ou thoracique, les tests pharmacologiques (test à la prostigmine), un électromyogramme, et une biopsie du muscle deltoïde.

Une fois le diagnostic de ptosis myopathique retenu, la prise en charge thérapeutique du ptosis était soit médicale, quand le ptosis était minime, reposant sur une surveillance ou des suppléments vitaminiques, soit chirurgicale, consistant en une chirurgie du ptosis, uni ou bilatérale. Une sous-corrrection volontaire était pratiquée pour tous les patients traités chirurgicalement du fait du risque cornéen élevé, visant seulement à dégager la pupille afin de permettre aux patients de se déplacer et de réaliser leurs activités socio-professionnelles.

Le résultat pour ces patients était considéré satisfaisant sur le niveau de la paupière supérieure opérée dans le regard primaire et le dégagement de l'axe visuel, la symétrie du niveau des deux paupières supérieures en cas de chirurgie des deux côtés, la présence d'un pli palpébral bien marqué et la qualité de l'occlusion

palpébrale. Des complications ont été systématiquement recherchées, en particulier cornéennes. Le recul moyen après traitement était de 39 mois, avec des extrêmes allant de 20 jours à 31 ans.

## Résultats

L'âge moyen de nos patients était de 35,6 ans avec des extrêmes de 1 an et 8 mois, et, 77 ans, et un sex-ratio de 22 femmes / 8 hommes. Le ptosis était bilatéral pour 29 patients sur 30 (96,7%) (Figure 1).



Figure 1. Ptosis myopathique bilatéral. Notez bien l'exotropie de l'œil droit.

Lors de l'anamnèse, la notion d'aggravation nyctémérale de la ptose palpébrale a été notée chez 7 patients (23,3%). L'antécédent d'une cytopathie mitochondriale a été retrouvé chez 4 patients (13,3%). Trois patients rapportaient un ptosis acquis dans la famille (10%) et un patient avait noté le décès en bas âge de ses deux frères (3,3%).

Sur le plan clinique, et dans les 59 yeux atteints, le ptosis était majeur dans 38 cas (64,4%), modéré dans 16 cas (27,1%), et minime dans 4 cas (6,8%). Un œil avait déjà été opéré dans un autre centre avant que le patient ne nous soit adressé. Il était en sur-corrrection avec une lagophtalmie importante (1,7%). La fonction du muscle releveur de la paupière supérieure était bonne dans 11 yeux (18,6%), moyenne dans 18 yeux (30,5%) et médiocre dans 29 yeux (49,2%). Elle n'était pas évaluable pour l'œil déjà opéré (1,7%). Le phénomène de Charles Bell était absent dans 35 yeux (59,3%) (Figure 2).



Figure 2. Phénomène de Charles Bell négatif : Le globe oculaire ne s'élève pas lors de la fermeture forcée des paupières.

Une limitation de l'oculomotricité dans une ou deux directions était retrouvée dans 14 yeux (46.7%) et une ophtalmoplégie totale réalisant le faciès de Hutchinson dans 8 yeux (33.3%) (**Figure 3**). Le test de Schirmer était normal dans 40 yeux (67.8%).

Les autres signes ophtalmologiques notés étaient : une paralysie faciale périphérique (1 cas : 3.33%), une anisocorie (1 cas : 3.33%), une ulcération cornéenne dans l'œil opéré et sur-corrigé (1 cas : 3.33%), un strabisme convergent bilatéral (1 cas : 3.33%), et un cas de dégénérescence maculaire liée à l'âge dans sa forme néovasculaire (1 cas : 3.33%).

L'examen neurologique des patients était normal chez 20 patients (66.7%). Un périmètre de marche réduit était constaté chez 2 patients (6.7%), une fatigabilité à l'effort chez 3 patients (10%), des troubles de la déglutition dans 2 cas (6.7%), un déficit moteur et de la ceinture pelvienne avec une dysarthrie dans 2 cas (6.7%), et une incontinence urinaire dans un seul cas (3.3%).



**Figure 3.** Ptosis myopathique : Faciès de HUTCHINSON : ptosis majeur bilatéral avec exotropie. Ce patient présentait une ophtalmoplégie totale.

Les résultats des examens complémentaires étaient comme suit : Le test à la prostigmine était négatif dans 24 cas (80%), et positif puis reconstrôlé négatif dans un seul cas (3.3%). Il était non concluant chez 3 patients (10%). L'électromyogramme, fait chez 20 patients, a montré un tracé myogène dans 4 cas (13.3%) et une

polyneuropathie axonale motrice diffuse dans 4 cas également (13.3%). Ailleurs, il était strictement normal (60%). La biopsie musculaire du deltoïde était normale dans 15 cas (50%), non concluante dans 7 cas (23.3%) et confirmait le diagnostic d'une cytopathie mitochondriale dans 8 cas (26.7%) (**Figure 4**).

Le dosage des anticorps anti-récepteurs de l'acétylcholine était négatif pour tous les patients (100%), de même que les imageries cérébrales et thoraciques demandées dans le cadre du diagnostic étiologique du ptosis et qui n'avaient mis en évidence ni de signes ischémiques ni d'anomalies thymiques pouvant conforter le diagnostic de myasthénie.

Nous avons retenu le diagnostic de ptosis myopathique pour tous nos patients : huit étaient des cytopathies mitochondriales prouvées histologiquement (26.7%), les autres cas étaient diagnostiqués sur l'association de signes cliniques, biologiques et électrophysiologiques.

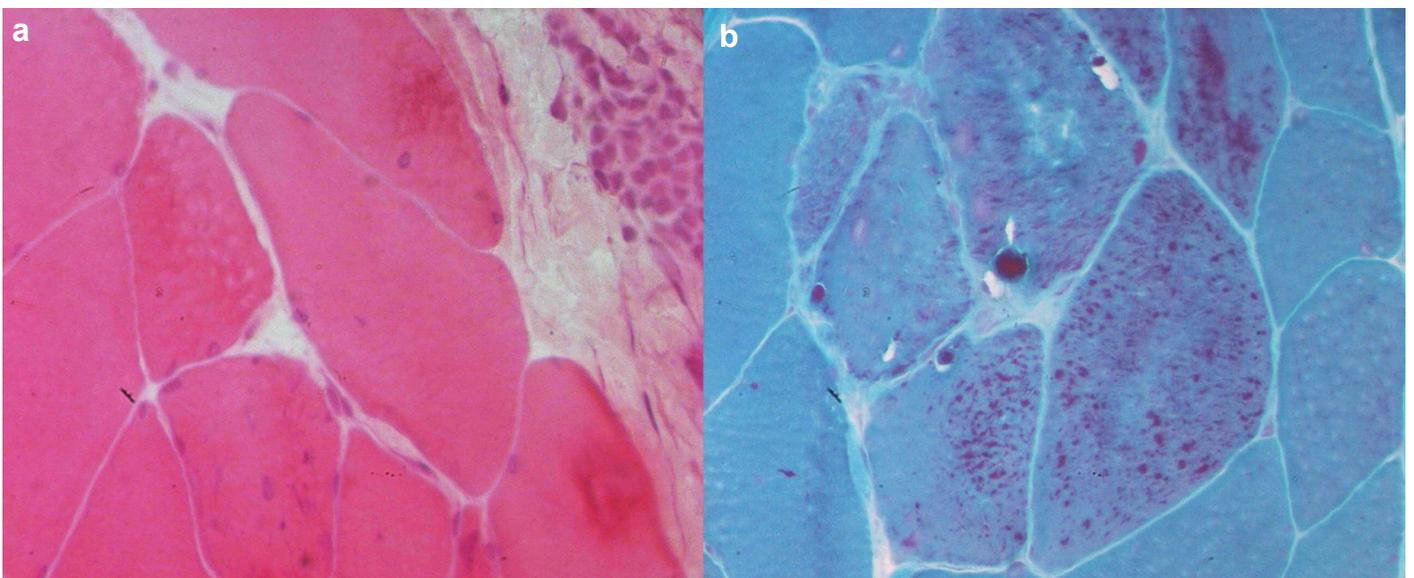
Concernant le volet thérapeutique, l'abstention a été décidée dans 13 cas (43.3%) avec une surveillance régulière préconisée aux consultations, devant des ptosis minimes et modérés avec un axe visuel dégagé. Un traitement a été proposé chez 17 patients (56.7%) dont 2 ont été traités en neurologie, par de l'Uridine Triphosphate par voie orale.

Quinze patients sur 30 ont bénéficié d'un traitement chirurgical du ptosis (50%), devant des ptosis majeurs couvrant l'axe visuel. Une résection du muscle releveur de la paupière supérieure a été réalisée dans tous les cas, avec une hypocorrection volontaire pour 100% des patients. Les résultats étaient jugés satisfaisants : l'axe visuel était dégagé chez tous les patients opérés (100%). Une lagophthalmie minime à modérée était notée chez 12 patients (80%), et 2 patients avaient développé une kératite d'exposition unilatérale, jugulée par des antibiotiques topiques et des agents mouillants (6.7%). L'évolution était marquée par la surinfection pour un œil.

Le recul moyen était de 39 mois, avec des extrêmes de 20 jours et de 31 ans. Six patients opérés avaient présenté une récurrence du ptosis (40%) (**Figure 5**).

## Discussion

Les ptosis myopathiques rentrent dans le cadre général des myopathies, qui se manifestent par une faiblesse des muscles oculomoteurs et non oculomoteurs, pouvant ainsi associer des signes ophtalmologiques et systémiques (4). L'ophtalmologiste est souvent au premier plan dans le diagnostic des myopathies. En effet, l'association ptosis et ophtalmoplégie est présente dans 50 à 80%



**Figure 4.** Examen histopathologique confirmant le diagnostic d'une cytopathie mitochondriale : (a) Fibres musculaires vacuolisées avec halo clair (HE x400). (b) Ragged Red Fibers : fibres "rouges déchiquetés en lambeaux" (Trichrome de Gomori x400).



**Figure 5.** Ptosis myopathique bilatérale opérée par résection bilatérale du muscle releveur de la paupière supérieure, récidivant après un délai de 2 ans.

des cas et peut être révélatrice dans 50% des cas. Parfois, l'ophtalmologiste peut également recueillir des signes oculaires spécifiques à certaines myopathies et orienter le diagnostic de maladies potentiellement mortelles (**Tableau I**). En effet, tous les organes du corps humain peuvent être concernés par une myopathie, et cela peut être à l'origine de complications létales, comme un bloc auriculo-ventriculaire, une encéphalopathie, une dysphagie, une acidose lactique (5,6).

**Tableau I.** Ptosis myopathiques : signes oculaires et systémiques

	Ptosis	TOM	Signes associés
<b>CPEO</b>	+	+++	Faiblesse proximale
<b>KSS</b>	+	+++	Âge < 20 ans, CPEO + <b>Rétinopathie pigmentaire</b> + Bloc cardiaque ou Ataxie cérébelleuse ou Hyper-protéinorrachie
<b>OPMD</b>	+	+ Tardifs	Âge 50-60 ans Dysphagie Faiblesse proximale
<b>MD</b>	+	+++	Début 20-30 ans <b>Cataracte</b> Faiblesse orbitulaire <b>Dysfonctionnement Meibomien</b> Troubles du rythme et/ou de la conduction cardiaque, atteinte endocrinienne

CPEO : Ophthalmoplégie chronique externe progressive. KSS : Syndrome de Kearns Sayre. OPMD : Dystrophie musculaire oculopharyngée. MD : Myotonie de Steinert. TOM: Troubles oculomoteurs. Les signes oculaires sont en gras et en rouge.

Bien que plusieurs entités existent, aucune des classifications proposées n'est unanimement admise à ce jour. Ces classifications sont basées sur l'association de signes ophtalmologiques et systémiques, des résultats de l'analyse génétique, du traitement et du pronostic de chaque myopathie (7). Les causes de ptosis myopathiques sont multiples (8). Nous citons essentiellement :

- Les cytopathies mitochondriales : associant ophtalmoparésie, rétinopathie pigmentaire, ataxie cérébelleuse, hypoacousie, diabète, cardiopathie...
- La dystrophie musculaire oculopharyngée : apparaît vers l'âge de 40 ans et s'aggrave progressivement. De transmission autosomique dominante, elle associe ptosis, ophtalmoplégie, dysphagie et un déficit proximal des membres.
- La dystrophie myotonique de Steinert : se caractérise par une

amyotrophie de la face prédominant sur les muscles masséters et temporaux, une calvitie précoce, un ptosis et une cataracte...

Dans ce cadre hétérogène de troubles, différentes mutations génétiques ont été rapportées, parfois même pour une même entité (9). En effet, l'ophtalmoplégie externe progressive chronique (CPEO), qui est une myopathie mitochondriale, serait causée soit par une délétion unique sporadique de l'ADN mitochondrial, soit par une mutation ponctuelle de l'ADN mitochondrial. Une anomalie génétique nucléaire, incluant des gènes impliqués dans le fonctionnement mitochondrial et se transmettant sur le mode autosomique, pourrait également en être la cause (9,10).

L'atteinte ophtalmologique, et notamment des annexes oculaires, est bien connue dans les myopathies. En effet, le ptosis et la limitation de l'oculomotricité font partie intégrante du tableau clinique typique de ces pathologies. Le ptosis, souvent bilatéral (11) comme constaté dans notre série, peut être symétrique ou asymétrique. Il est relativement permanent, ce qui le différencie du ptosis de la myasthénie, qui lui est variable, fluctuant et s'aggrave en fin de journée, quoique la notion de variabilité de la ptose peut parfois être rapportée dans les myopathies, mais jamais avec une régression totale.

Le ptosis myopathique s'installe progressivement et évolue très lentement en s'aggravant, jusqu'à couvrir l'axe visuel et devenir ainsi majeur. La fonction du muscle releveur de la paupière supérieure est en général faible, associée à un phénomène de Charles Bell absent ou discret, et à une faiblesse des muscles orbitulaire et frontal (4). L'atteinte de l'oculomotricité, également d'installation progressive, se manifeste par une diminution de l'élévation du regard, et évolue jusqu'à donner une paralysie oculomotrice complète réalisant le faciès de Hutchinson. Ce dernier est caractérisé par un ptosis majeur bilatéral et une ophtalmoplégie complète avec des yeux en divergence. Du fait de l'installation progressive de l'ophtalmoplégie, elle n'engendre pas de diplopie, contrairement à la myasthénie. Le délai de consultation est souvent long. La moitié des patients ont déjà une ophtalmoplégie lors de la première consultation.

Le reste de l'examen ophtalmologique est habituellement normal, les pupilles étant épargnées. La biopsie du muscle deltoïde peut être normale ou montrer des signes en faveur d'une myopathie sans en déterminer la forme exacte, et met en évidence, en cas de cytopathie mitochondriale, l'image caractéristique des « fibres rouges déchiquetées » (ragged red fibres ou RRF) visible sur les colorations au trichrome de Gomori (12).

Si l'aspect clinique du ptosis myopathique est bien défini, le volet thérapeutique de cette pathologie invalidante demeure bien plus complexe. En effet, la prise en charge du ptosis myopathique constitue un vrai « challenge » pour l'ophtalmologiste, d'une part devant la nécessité de proposer un traitement à des patients dont la qualité de vie est altérée, et leur autonomie diminuée, par un ptosis souvent majeur couvrant l'axe visuel, et d'autre part du fait du risque élevé de lagophtalmie post-opératoire et le risque cornéen qui s'en suit, aggravé par l'abolition fréquente du phénomène de Charles Bell. Si le traitement chirurgical semble être pour certains l'option la plus efficace, elle reste selon d'autres équipes un moyen à considérer en dernier lieu devant les risques cornéens, et préfèrent les traitements médicaux.

En effet, plusieurs moyens thérapeutiques sont rapportés dans la littérature : colles (13,14), collyres (15), lentilles (16), lunettes anti-ptosis (17) ... Si l'utilisation d'octyl-2-cyanoacrylate a déjà été signalée dans la prise en charge des ptosis myopathiques (14), l'application d'une colle cosmétique semble également donner de bons résultats sur la ptose palpébrale (13). La colle est appliquée à environ 10 mm du bord libre de la paupière supérieure, pour reconstituer le pli palpébral supérieur et soulever la paupière. Elle peut être par la suite facilement rincée à l'eau en fin de journée. En termes de sécurité, il n'est pas connu que ce type de colle ait des effets indésirables autres que ceux de tout produit cosmétique périoculaire : irritation cutanée localisée, dermatite de contact ou instillation accidentelle dans l'œil-même. Vu la facilité d'utilisation et la nature temporaire de ces produits, ils pourraient constituer

un moyen utile et non invasif dans la prise en charge des patients qui refusent une chirurgie du ptosis. Il est tout de même important de noter que ces colles ne sont pas annoncées comme un dispositif médical.

D'autres options, comme les lentilles sclérales, sont proposées comme moyen thérapeutique des ptosis myopathiques. Katsoulos et al. préconise, dans certains cas sévères, là où les mécanismes de protection cornéenne sont très altérés, l'utilisation de ces lentilles, qui par leur épaisseur permettent de corriger la ptose palpébrale (16). Cependant, l'épaisseur des lentilles, pouvant parfois atteindre 200 um, risque de causer une hypoxie cornéenne et être à l'origine d'un œdème cornéen et de néovascularisation cornéenne, voire d'une kératite infectieuse (18). Les pannus cornéens sont également décrits dans le port prolongé des lentilles sclérales (17).

Pour les lunettes anti-ptosis appelées aussi « ptosis props » ou « ptosis crutches », et bien qu'elles aient été modifiées et actualisées pendant de nombreuses années, leur utilisation demeure limitée du fait de leur tolérance difficile. Ces lunettes restent peu acceptées par les patients, en particulier lorsque la fonction du muscle orbiculaire est intacte (17).

Quant aux traitements médicamenteux, les collyres qui semblent trouver une place dans la prise en charge des ptosis myopathiques sont : la Naphazoline Hydrochloride à 0.1%, et la Phényléphrine à 2% (15). En effet, la Naphazoline Hydrochloride, dérivé imidazolé Alpha-2-mimétique, est utilisée par voie oculaire topique, et stimule sélectivement le muscle de Müller qui soulève la paupière supérieure seulement 5 minutes après l'instillation. Elle a également l'avantage de pouvoir élargir la fente palpébrale, sans augmenter le diamètre pupillaire, ce médicament étant un agoniste sélectif des récepteurs Alpha-2, sans action sur les récepteurs Alpha-1 du muscle dilateur de l'iris. Dans l'étude menée par Uncini (15) sur 17 yeux de 12 patients présentant un ptosis myopathique avec une mauvaise fonction du muscle releveur de la paupière supérieure et traités par Naphazoline, aucun changement significatif ni sur l'acuité visuelle, ni sur l'accommodation, ni sur la pression intraoculaire n'a été constaté. Un phénomène d'échappement est cependant rapporté en cas de prise régulière de Naphazoline, plusieurs fois par jour et pendant plusieurs semaines. La Naphazoline pourrait également agir directement sur le muscle releveur de la paupière supérieure, le rôle des agonistes de la voie sympathique étant bien connu dans la stimulation de la transmission neuro-musculaire et de la contraction musculaire (19). Par conséquent, la Naphazoline constitue un traitement sûr et intéressant dans la gestion du ptosis myopathique léger à modéré, à fortiori lorsqu'elle est utilisée occasionnellement. La Phényléphrine, par son effet Alpha-1-mimétique, a un effet égal à celui de la Naphazoline dans l'amélioration du ptosis, mais son utilisation est restreinte à cause de la mydriase qu'elle provoque, même à des concentrations faibles : 2%. En effet, la phényléphrine cause une augmentation moyenne du diamètre pupillaire de 2.2mm, expliquée par son action sur le muscle dilateur de l'iris, et engendre un éblouissement gênant pour les patients (15).

Concernant le traitement chirurgical du ptosis myopathique, plusieurs techniques sont décrites, les plus communes sont la suspension frontale de la paupière supérieure, indiquée en cas de mauvaise fonction du muscle releveur, et la chirurgie du releveur proprement dite (avancement, résection), si la fonction de ce dernier est relativement préservée (4, 20-25). Du fait du risque important de lagophthalmie post-opératoire, certaines équipes préfèrent être plus prudentes et proposent une blépharoplastie, c'est-à-dire une résection cutanée stricte au niveau des paupières ptosées, sans toucher au muscle releveur de la paupière supérieure (26-28). La technique de Fasanella-Servat peut également être indiquée.

Dans tous les cas, l'objectif de la chirurgie du ptosis myopathique consiste à soulever la paupière supérieure un minimum, de quoi libérer l'axe visuel tout en évitant les complications postopératoires. Tout de même, cette hypo-corrrection intentionnelle augmente la susceptibilité à la récurrence du ptosis. La réparation du

ptosis myopathique nécessite donc un équilibre délicat entre la fonction, la technique chirurgicale et la protection cornéenne.

Si la résection du muscle releveur de la paupière supérieure est proposée par plusieurs auteurs (20), d'autres équipes préconisent la suspension frontale qui semble avoir, également, des résultats satisfaisants (21,25,29). Cette technique peut faire appel aux tiges en silicone ou aux fascias musculaires qu'on prélève chez le patient lui-même (fascia du muscle temporal ou tenseur du fascia lata) (30).

La suspension frontale de la paupière supérieure par des tiges de silicone, constitue une option thérapeutique intéressante dans la mesure où l'avantage d'utiliser le silicone réside dans la flexibilité de ce matériau qui permettrait un meilleur mouvement postopératoire des paupières et la possibilité d'ajuster le bord palpébral à tout moment, chez des patients avec un phénomène de Charles Bell souvent minime ou absent (21). Cependant, le muscle orbiculaire doit être performant permettre la fermeture palpébrale en tirant sur la tige siliconée. La fonction du muscle frontal est également importante dans l'élévation de la paupière chez les patients traités par une tige en silicone. Ces notions doivent être tout de même interprétées avec prudence. Diniz et al. ont déjà rapporté avoir retiré une tige en silicone d'un patient sans que le niveau de la paupière supérieure ne se modifie (30). A notre connaissance, et bien qu'aucune étude quantifiant la lagophthalmie post-suspension frontale par du silicone n'ait vu le jour, toutes les séries publiées sur cette technique chez les patients myopathiques ont évoqué des kératites d'exposition post-opératoires, voire des abcès cornéens (21,23,25,31).

En outre, la suspension frontale peut être proposée moyennant un fascia autologue prélevé chez le patient même. En effet, le fascia, mis au contact du muscle frontal, permet le transfert de la contraction frontale à la paupière supérieure dont le niveau monte. Il est recommandé de garder la fente palpébrale fermée à la fin de la chirurgie parce que le fascia suturé au muscle frontal a tendance à se contracter et risque de provoquer une élévation supplémentaire de la paupière supérieure et donc une sur-corrrection. Diniz et al. (30) recommandent ainsi en premier lieu une suspension fasciale au muscle frontal de la paupière supérieure pour traiter les ptosis myopathiques lorsque le muscle frontal est fonctionnel, et une transposition de la fente palpébrale vers le haut en cas de diminution de l'action frontale ou en cas de kératite d'exposition.

Pour la résection du releveur de la paupière supérieure, la fonction du releveur nécessaire pour un bon résultat chirurgical est un sujet de controverse (4,17). Dans la série de Buttanni (20) qui a porté sur 12 patients, la fonction du releveur de la paupière supérieure était comprise entre 4 et 12 mm. Les patients ont été divisés en groupes selon la fonction du releveur, et le taux de réussite était de 42,8 % dans le groupe où la fonction du releveur était entre 4 et 5 mm ; Ce taux est passé à 100 % dans le groupe où la fonction du releveur était entre 10 et 12 mm. Le taux de réussite global était de 70,8 % dans le groupe d'étude et de 82,3 % chez les patients dont la fonction du releveur était supérieure à 5 mm. Les auteurs ont conclu que la résection du muscle releveur de la paupière supérieure était d'autant plus efficace que la fonction du releveur était supérieure à 5mm et que le phénomène de Charles Bell était bon ou modéré. En la présence d'une bonne fonction du releveur et d'un phénomène de Charles Bell, la résection du releveur de la paupière supérieure semble donner de meilleurs résultats (20). La blépharoplastie, c'est à dire une résection limitée à la peau palpébrale, peut être bénéfique pour les patients présentant un ptosis myopathique (4). Néanmoins, si une grande résection est faite, ou si le muscle orbiculaire est pris au même titre que la peau sus-jacente, ceci expose à un grand risque cornéen et compromet la dynamique palpébrale.

Une autre option qui mérite d'être envisagée dans des cas sélectionnés est la combinaison de la chirurgie de la ptose de la paupière supérieure avec une élévation du bord de la paupière inférieure. Cette procédure a été proposée en 1987 par Holck et al. (32) qui ont utilisé une combinaison de greffe sclérale pour soulever

le bord de la paupière inférieure avec une résection du releveur ou une suspension frontale. DeMartelaere et al. (33) ont quant à eux proposé une résection tarso-conjonctivale pour soulever le bord de la paupière supérieure avec suture de ce tissu réséqué au niveau de la paupière inférieure permettant ainsi de l'allonger et donc de hausser son niveau. La voie d'abord était antérieure. Le but des deux procédures est le déplacement vers le haut de la fente palpébrale (33). Le succès de cette chirurgie dépend donc fortement de l'élévation de la paupière inférieure. Cette approche a été modifiée et nommée par Lenake et al. la « Switch technique », où l'approche est tarsale postérieure. Elle a été réalisée sur 16 paupières avec un ptosis myopathique et des mécanismes de protection oculaire très altérés, et a donné d'excellents résultats avec absence de complications per et post-opératoires (34). Ces complications ont pu être évitées par le prélèvement d'un greffon sur toute la longueur de la paupière supérieure tout en gardant au minimum 4mm de tarse pour assurer la stabilité de la paupière, et du fait de l'approche postérieure qui respecte le muscle orbiculaire d'où la qualité de l'occlusion palpébrale en post-opératoire. Cette technique modifiée déplace également la fente palpébrale vers le haut tout en maintenant sa hauteur, réduisant ainsi la possibilité de lagophtalmie et d'exposition. La myopathie oculaire, par son caractère évolutif, peut causer une récurrence de la ptose palpébrale. La « Switch technique » ne peut être répétée dans ce cas, par manque de support tarsal.

## Conclusion

Le ptosis est un signe retrouvé souvent au premier plan dans les myopathies, dont il peut être révélateur. Ses caractéristiques cliniques, associées à l'atteinte de l'oculomotricité, font évoquer le diagnostic dont la confirmation est basée sur un faisceau d'arguments cliniques et paracliniques, ophtalmologiques et systémiques. Le diagnostic de certitude est actuellement génétique. Le traitement des ptosis myopathiques est le principal défi pour l'ophtalmologiste. Il peut être médical ou chirurgical, en fonction de l'importance de la ptose, et donc, de la gêne fonctionnelle et esthétique. Le traitement chirurgical trouve sa place dans les ptosis sévères, couvrant l'axe visuel et retentissant sur l'autonomie des patients. Il est primordial, avant toute chirurgie, d'évaluer le risque cornéen post-opératoire. Le but du traitement est toujours de dégager l'axe visuel sans causer une lagophtalmie importante et exposer la surface oculaire à diverses complications. Le suivi post-opératoire doit faire rechercher d'éventuelles complications, notamment cornéennes. L'évolution est souvent marquée par une récurrence du ptosis, les myopathies étant naturellement des maladies évolutives. Un re-traitement peut alors être indiqué. Une prise en charge psychologique de ces patients s'impose, leur qualité de vie étant fortement affectée, et des dispositions professionnelles tel un reclassement professionnel à un autre poste ou à un autre régime de travail doivent être considérées.

## Conflits d'intérêt

Les auteurs déclarent n'avoir aucun lien d'intérêts en relation avec cet article.

## Références

- Pelton RW. Evaluation and Management of Blepharoptosis. *Facial Plast Surg.* 2022 Aug;38(4):375-386.
- Kiloh LG, Nevin S. Progressive dystrophy of the external ocular muscles (ocular myopathy). *Brain.* 1951;74(2):115-43.
- Burnstine MA, Putterman AM. Management of myopathic ptosis. *Ophthalmology.* 2004 Feb;111(2):411; author reply 411
- Wong VA, Beckingsale PS, Oley CA, Sullivan TJ. Management of myogenic ptosis. *Ophthalmology.* 2002 May;109(5):1023-31.
- Fang W, Huang CC, Lee CC, Cheng SY, Pang CY, Wei YH. Ophthalmologic manifestations in MELAS syndrome. *Arch Neurol.* 1993 Sep;50(9):977-80.
- Burian HM, Burns CA. Ocular changes in myotonic dystrophy. *Am J Ophthalmol.* 1967 Jan;63(1):22-34.
- Burnstine M, Greer C, Lee DK, Kim JW. Myopathic Blepharoptosis: A New Classification System. *Ophthalmic Plast Reconstr Surg.* 2019 Nov/Dec;35(6):525-534.
- Martel A. Conduite à tenir devant un ptosis [Management of ptosis]. *J Fr Ophtalmol.* 2022 Feb;45(2):233-246. French.
- Roefs AM, Waters PJ, Moore GR, Dolman PJ. Orbicularis oculi muscle biopsies for mitochondrial DNA analysis in suspected mitochondrial myopathy. *Br J Ophthalmol.* 2012 Oct;96(10):1296-9.
- Taylor RW, Turnbull DM. Mitochondrial DNA mutations in human disease. *Nat Rev Genet.* 2005 May;6(5):389-402.
- Patel K, Carballo S, Thompson L. Ptosis. *Dis Mon.* 2017 Mar;63(3):74-79.
- Tsang SH, Aycinena ARP, Sharma T. Mitochondrial Disorder: Kearns-Sayre Syndrome. *Adv Exp Med Biol.* 2018;1085:161-162.
- El-Abiary M, Diaper C. A non-surgical alternative to the management of myopathic ptosis. *Orbit.* 2019 Dec;38(6):511-513.
- Osaki TH, Osaki MH, Belfort R Jr, Osaki T, Sant'anna AE, Hara-guchi DK. Management of progressive myopathic blepharoptosis with daily application of octyl-2-cyanoacrylate liquid bandage. *Ophthalmic Plast Reconstr Surg.* 2009 Jul-Aug;25(4):264-6.
- Uncini A, De Nicola G, Di Muzio A, Rancitelli G, Colangelo L, Gambi D, Gallenga PE. Topical naphazoline in treatment of myopathic ptosis. *Acta Neurol Scand.* 1993 Apr;87(4):322-4.
- Katsoulos K, Rallatos GL, Mavrikakis I. Scleral contact lenses for the management of complicated ptosis. *Orbit.* 2018 Jun;37(3):201-207.
- Lane CM, Collin JR. Treatment of ptosis in chronic progressive external ophthalmoplegia. *Br J Ophthalmol.* 1987 Apr;71(4):290-4.
- Pullum K, Buckley R. Therapeutic and ocular surface indications for scleral contact lenses. *Ocul Surf.* 2007 Jan;5(1):40-8.
- Grassi C, Filippi GM, Passatore M. Tension development in lumbrical muscles and concomitant increase of activity in A alpha and A beta afferents during sympathetic stimulation in the cat. *Brain Res.* 1987 Dec 1;435(1-2):15-23.
- Buttanri IB, Serin D. Levator resection in the management of myopathic ptosis. *Korean J Ophthalmol.* 2014 Dec;28(6):431-5.
- Ahn J, Kim NJ, Choung HK, Hwang SW, Sung M, Lee MJ, Khwarg SI. Frontalis sling operation using silicone rod for the correction of ptosis in chronic progressive external ophthalmoplegia. *Br J Ophthalmol.* 2008 Dec;92(12):1685-8.
- Lelli GJ Jr, Musch DC, Frueh BR, Nelson CC. Outcomes in silicone rod frontalis suspension surgery for high-risk noncongenital blepharoptosis. *Ophthalmic Plast Reconstr Surg.* 2009 Sep-Oct;25(5):361-5.
- Van Sorge AJ, Devogelaere T, Sotodeh M, Wubbels R, Paridaens D. Exposure keratopathy following silicone frontalis suspension in adult neuro- and myogenic ptosis. *Acta Ophthalmol.* 2012 Mar;90(2):188-92.
- Litwin AS, Patel B, McNab AA, McCann JD, Leatherbarrow B, Malhotra R. Blepharoptosis surgery in patients with myasthenia gravis. *Br J Ophthalmol.* 2015 Jul;99(7):899-902.
- Bernardini FP, de Conciliis C, Devoto MH. Frontalis suspension sling using a silicone rod in patients affected by myogenic blepharoptosis. *Orbit.* 2002 Sep;21(3):195-8
- Vemuri S, Christianson MD, Demirci H. Correcting myogenic ptosis accompanying extraocular muscle weakness: The "Bobby Pin" procedure. *Orbit.* 2016 Oct;35(5):267-70.
- Burnstine MA, Putterman AM. Upper blepharoplasty: a novel approach to improving progressive myopathic blepharoptosis. *Ophthalmology.* 1999 Nov;106(11):2098-100.
- Park RB, Akella SS, Aakalu VK. A review of surgical management of progressive myogenic ptosis. *Orbit.* 2023 Feb;42(1):11-24.
- Soejima K, Sakurai H, Nozaki M, Fujiwara O, Masuda M, Yamada H, Shimizu J. Surgical treatment of blepharoptosis caused by

- chronic progressive external ophthalmoplegia. *Ann Plast Surg.* 2006 Apr;56(4):439-42.
30. Diniz SB, Akaishi PM, Cruz AAV. Frontalis Linkage Without Intraoperative Eyelid Elevation for the Management of Myopathic Ptosis. *Ophthalmic Plast Reconstr Surg.* 2020;36(3):258-262.
31. Lamont M, Tyers AG. Silicone sling allows adjustable ptosis correction in children and in adults at risk of corneal exposure. *Orbit.* 2010 Apr;29(2):102-5.
32. Holck DE, Dutton JJ, DeBacker C. Lower eyelid recession combined with ptosis surgery in patients with poor ocular motility. *Ophthalmology.* 1997 Jan;104(1):92-5.
33. Demartelaere SL, Blaydon SM, Shore JW. Tarsal switch levator resection for the treatment of blepharoptosis in patients with poor eye protective mechanisms. *Ophthalmology.* 2006 Dec;113(12):2357-63.
34. Lenake MN, McNab AA. The Posterior Approach Tarsal Switch Procedure for Myopathic Ptosis: A Modified Technique. *Ophthalmic Plast Reconstr Surg.* 2017 Mar/Apr;33(2):129-131.

## FAITS CLINIQUES

# Multimodal imaging in a case of unusual incomplete achromatopsia

Imagerie multimodale dans un cas atypique d'achromatopsie incomplète

Ines Hachicha<sup>1,2,\*</sup>, Imène Zhioua Braham<sup>1,2</sup>, Mejd Boukari<sup>1,2</sup>, Manel Mokrani<sup>1,2</sup>, Ilhem Mili<sup>1,2</sup>, Raja Zhioua<sup>1,2</sup>

<sup>1</sup> Department of Ophthalmology, Charles Nicolle University Hospital, 1007 Tunis, Tunisia,

<sup>2</sup> Faculty of medicine of Tunis, University of Tunis-El Manar, Tunis, Tunisia.

### Introduction

Achromatopsia (ACHM) is a rare cone function syndrome with an incidence of approximately 1 in 30 000 [1]. It is an autosomal recessive retinal abnormality with an absence of cone function. Several mutations have been identified in different genes such as CNGA3, CNGB3, GNAT2, PDE6C, PDE6H, and ATF6 [1-3]. Therefore, important variability in phenotypic, functional, and imaging findings can be observed. ACHM can be complete or incomplete depending on the severity of cone dysfunction.

### Aim

We report and characterize clinical electrophysiological, colorimetric and multimodal imaging findings of an unusual case of incomplete congenital ACHM.

### Case report

A 23-year-old patient of related parents consulted for a routine examination. Past ocular history revealed a visual impairment of unknown etiology since childhood. The ophthalmologic examination showed a mild photophobia and pendular horizontal nystagmus in primary gaze. The decimal best corrected visual acuity was 0.2 in both eyes. Slit lamp examination was unremarkable. Fundus examination revealed a foveal atrophy with macular granularity in both eyes without any relevant abnormalities of the papilla nor the peripheral retina (**Figure 1-A**). Fundus autofluorescence showed a bilateral foveal hyperautofluorescence (**Figure 1-B**). Macular swept-source optical coherence tomography (SS-OCT) revealed a symmetrical and bilateral sub-foveal "punched out" hyporeflective zone (HRZ) within outer retinal layers with intact hyperreflective external limiting membrane and underlying retinal pigment epithelium and a total absence of the ellipsoid zone (EZ) (**Figure 1-C**). A full-field electroretinogram (ERG) confirmed preserved scotopic response with subnormal a and b waves amplitudes of the scotopic ERGs (dark-adapted 0.01, 3.0, and 10.0), associated to a reduced photopic response and the light-adapted 3 and 30-Hz flicker (**Figure 2**). These ERG results indicated preserved rod functions but an impaired cone function. However, saturated Farnsworth D-15 Hue test showed normal color vision pattern in both eyes (**Figure 3-A**). Ishihara test and Farnsworth Munsell D-100 Hue test confirmed moderate altered color discrimination (**Figure 3-B**).

Characteristic tomographic appearance, electrophysiological and colorimetric data confirmed the clinical diagnosis of congenital incomplete ACHM.

### Discussion

ACHM is a relatively rare disease among the spectrum of cone dysfunction, with varying incidence according to its genetic inheritance (higher rate in consanguineous marriages) [3]. ACHM comprises a complete variant with a total absence of color discrimination and an incomplete or partial variant defined as a milder form of the disease allowing some color discrimination [2]. Complete ACHM is more frequent than incomplete ACHM [3].

The underlying pathological mechanism of incomplete ACHM has not been well defined [4]. Complete ACHM is assessed by the total lack of function of all three types of cones: the protan or long-wavelength-sensitive cone axis, the deutan or middle-wavelength-sensitive cone axis, and the tritan or short-wavelength-sensitive cone axis [3]. Unlike the complete form, one or more types of cones may be partially functional in incomplete ACHM. It has been highlighted that eyes with partial ACHM presented reduced cone mosaic density up to 10-50% of average foveal cone density without any detected cone mosaics outside the fovea [4]. Ueno et al suggested that these foveal residual functioning cones explained the relatively preserved visual acuity and color vision in the incomplete forms of ACHM [4].

Although the clinical symptoms are similar to those detected in complete ACHM, they are less prominent. Incomplete ACHM is characterized by a mild pendular nystagmus, less intense photophobia and reduced visual acuity that remains higher than in the complete form [2,4]. Fundus examination is usually unremarkable; but occasionally macular alterations are detected. Fundus autofluorescence reveals typically foveal hyperautofluorescence, as it is the case of our patient, identified by Fahim et al as a relevant sign for the clinical diagnosis of ACHM, that can be correlated with different OCT detected abnormalities [5,6].

Variable macular changes have been evaluated with the advent of OCT. Based on the continuity of the EZ and the presence of a classic sub-foveal HRZ, Sundaram et al classified ACHM into 5 stages: normal appearance, variable degrees of disrupted hyperreflective EZ, optically empty cavity or HRZ, outer retinal atrophy with loss of retinal pigment epithelium and foveal hypoplasia in the final stage [7]. Greenberg et al have also proposed an OCT-based staging system to stratify foveal morphology and facilitate early disease assessment [6]. HRZ feature (grade 4 of OCT classification) was reported by Larguech et al as an outer-retinal partial-thickness hole, a convenient hallmark of ACHM, observed as well in our patient [8]. In early stages, a dense hyperreflective foveal EZ was detected in the incomplete ACHM sibling by Ueno et al and suggested to be a distinctive feature between the two forms of ACHM [4]. However, recent studies based on the EZ grade have concluded its insufficiency for a definitive diagnosis of ACHM and the utility of a complementary analysis of OCT features with

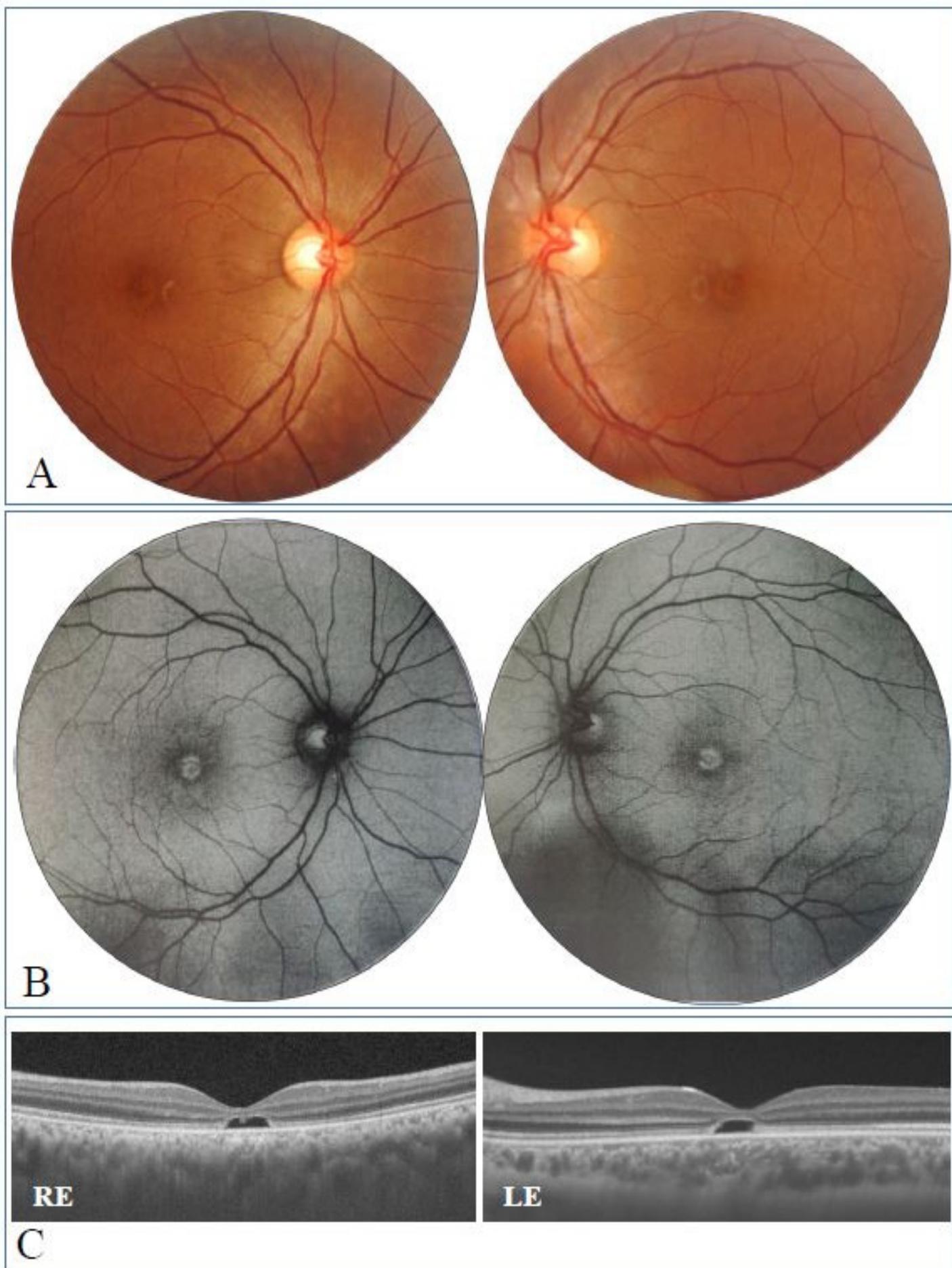
\*Corresponding author

Ines Hachicha

e-mail: hachicha.ines@gmail.com

Department of Ophthalmology, Charles Nicolle University Hospital, 1007 Tunis, Tunisia.

Faculty of medicine of Tunis, University of Tunis-El Manar, Tunis, Tunisia.



**Figure 1.** (A) Fundus photography of both eyes showing absence of fundus abnormalities. (B) Fundus autofluorescence of both eyes showing a bilateral central hyperautofluorescence (C) Swept-Source optical coherence tomography of the right eye (RE) and the left eye (LE) showing symmetrical and bilateral sub-foveal hyporeflective "punched out" zone within outer retinal layers with intact hyperreflective external limiting membrane and underlying retinal pigment epithelium.

greater diagnostic value [9]. In fact, in our case, the OCT showed an absence of the foveal EZ with an intact external limiting membrane, as it can be seen in complete ACHM.

Furthermore, it has been believed that ACHM was a stable and non-progressive disease; however, longitudinal OCT evaluation demonstrated progressive foveal structure changes with development of disrupted EZ and HRZ over a long follow-up period of 5.7 years [4,10]. Hence, Triantafylla et al suggested that eventually treatment at an early stage of the disease might provide a better prognosis [10].

The OCT structural changes, associated with the loss of cone photoreceptors in the subfoveal zone, were actually correlated to ERG findings. Traditionally, ERG assesses an undetectable light-adapted flash photopic ERG but a largely preserved scotopic ERG, confirming the diagnosis of complete ACHM [3]. Our patient

presented a diminished photopic response with a preserved scotopic response which was consistent with the incomplete form. In conclusion, the incomplete form of ACHM has been rarely documented and its exact pathogenesis remains unclear. Our case highlights the main features distinguishing the incomplete ACHM: moderate visual impairment, mild functional signs, residual cone ERG responses and reduced color vision. It is important to note the practical relevance of fundus autofluorescence and OCT for assessing the diagnosis and monitoring of ACHM patients. In absence of genetic molecular diagnosis, OCT is a valuable tool to accurately assess diagnosis and follow-up of ACHM. However, genetic confirmation would be valuable if gene therapy is to be considered. Early diagnosis of ACHM is essential in order to optimize childhood development, provide family management and counselling.

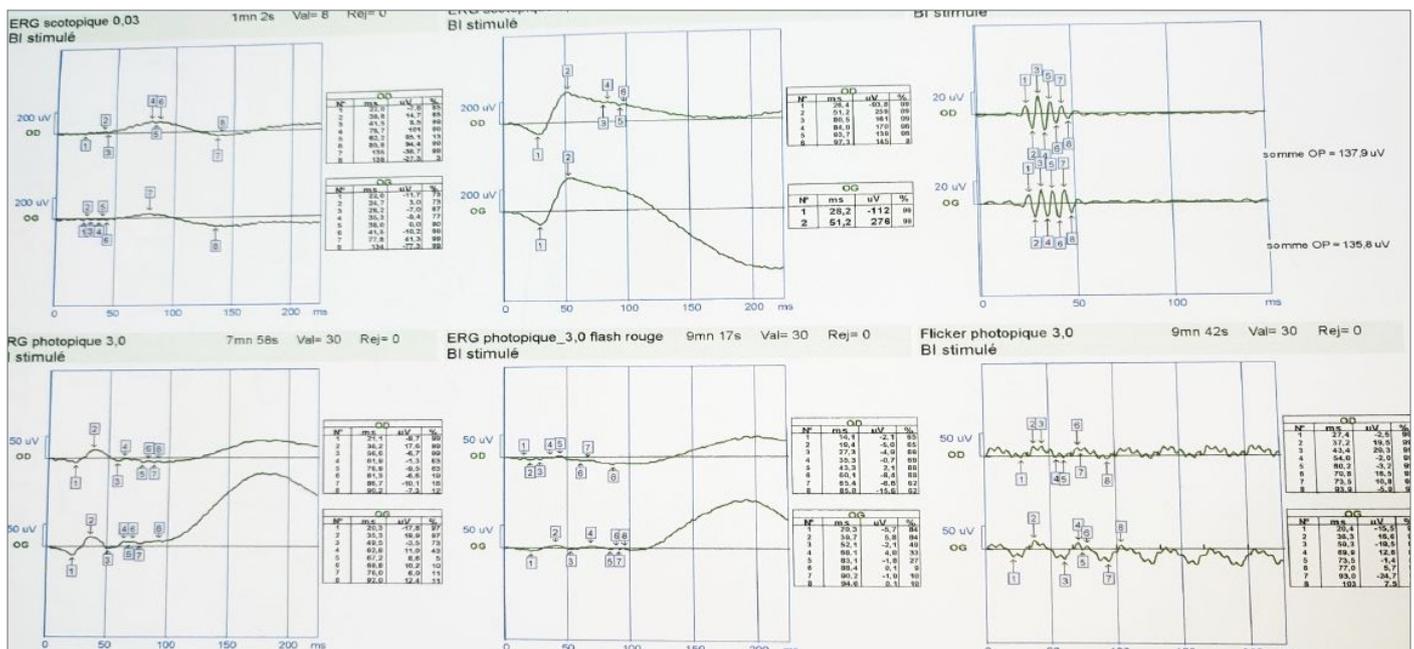


Figure 2. Full field electroretinogram (ERG) revealing preserved scotopic response and impaired photopic response.

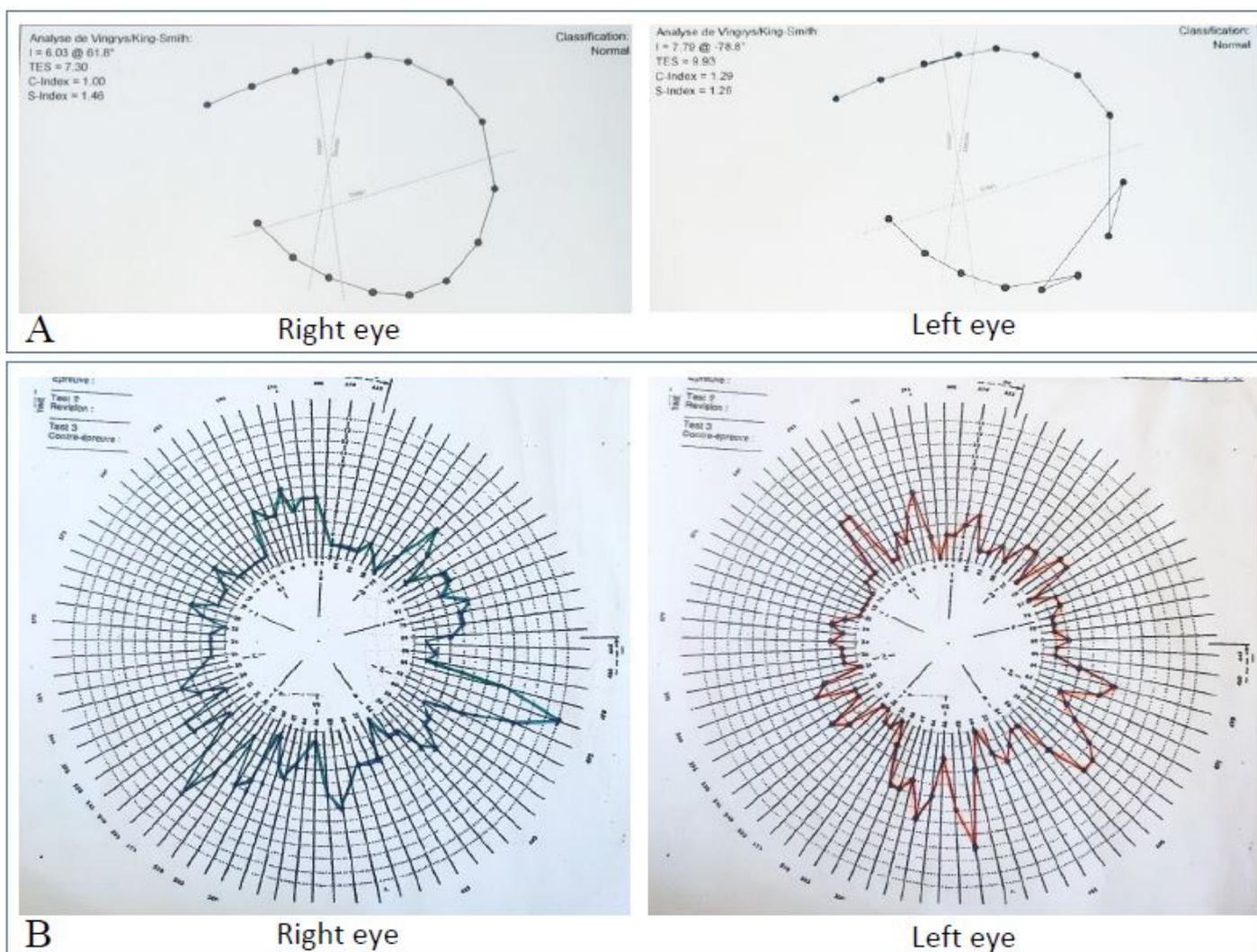
## Disclosure of interest

The authors declare that they have no competing interest.

## References

1. Tsang SH, Sharma T. Rod Monochromatism (Achromatopsia). *Adv Exp Med Biol*. 2018; 1085:119-123.
2. Pascual-Camps I, Barranco-Gonzalez H, Aviñó-Martínez J, Silva E, Harto-Castaño M. Diagnosis and Treatment Options for Achromatopsia: A Review of the Literature. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus*. 2018 Mar;15(52):85-92.
3. Aboshiha J, Dubis AM, Carroll J, Hardcastle AJ, Michaelides M. The cone dysfunction syndromes. *Br J Ophthalmol*. 2016;100:115-121.
4. Ueno S, Nakanishi A, Sayo A, Kominami T, Ito Y, Hayashi T, Tsunoda K, Iwata T, Terasaki H. Differences in ocular findings in two siblings: one with complete and other with incomplete achromatopsia. *Doc Ophthalmol*. 2017 Apr;134(2):141-147.
5. Fahim AT, Khan NW, Zahid S, et al. Diagnostic fundus autofluorescence patterns in achromatopsia. *Am J Ophthalmol*. 2013; 156:1211-1219.

6. Greenberg JP, Sherman J, Zweifel SA, et al. Spectral-domain optical coherence tomography staging and autofluorescence imaging in achromatopsia. *JAMA Ophthalmol*. 2014; 132:437-445.
7. Sundaram V, Wilde C, Aboshiha J, Cowing J, Han C, Langlo CS, Chana R, Davidson AE, Sergouniotis PI, Bainbridge JW, Ali RR, Dubra A, Rubin G, Webster AR, Moore AT, Nardini M, Carroll J, Michaelides M. Retinal structure and function in achromatopsia: implications for gene therapy. *Ophthalmology*. 2014 Jan;121(1):234-245.
8. Largueche L, Chebil A, Bouladi M, Bouraoui R, Kort F, Charfi H, El Matri L. [SD-OCT contribution in congenital achromatopsia diagnosis (6 patients)]. *J Fr Ophthalmol*. 2014 Apr;37(4):296-302.
9. Patterson EJ, Langlo CS, Georgiou M, Kalitzeos A, Pennesi ME, Neitz J, Hardcastle AJ, Neitz M, Michaelides M, Carroll J. Comparing Retinal Structure in Patients with Achromatopsia and Blue Cone Monochromacy Using OCT. *Ophthalmol Sci*. 2021 Sep;1(3):100047.
10. Triantafylla M, Papageorgiou E, Thomas MG, McLean R, Kohl S, Sheth V, Tu Z, Proudlock FA, Gottlob I. Longitudinal Evaluation of Changes in Retinal Architecture Using Optical Coherence Tomography in Achromatopsia. *Invest Ophthalmol Vis Sci*. 2022 Aug 2;63(9):6.



**Figure 3. (A)** Results of saturated Farnsworth D-15 Hue test showing normal findings in both eyes. **(B)** Farnsworth Munsell D-100 Hue test revealing moderate altered color discrimination in both eyes.

## FAITS CLINIQUES

## Choroidal Neovascularization in Behçet's Disease: A Case Report

Besma Ben Achour\*, Atf Ben Abderrazek, Amine Zahaf, Ahmed Jabri, Wassim Hmaied

Department of Ophthalmology, Internal Security Forces Hospital, La Marsa, Tunisia

## Key-words

Choroidal neovascularization, Behçet disease, anti-VEGF

## Abstract

**Introduction.** Choroidal neovascularization (CNV) is a rare occurrence in Behçet's disease. We present a case of CNV in Behçet's disease and review the existing literature on this rare complication.**Case.** A 48-year-old male with a known diagnosis of Behçet's disease presented with visual loss and metamorphopsia in the right eye. Clinical findings and multimodal imaging confirmed the diagnosis of CNV in Behçet's disease.**Conclusion.** CNV is a rare complication during Behçet's disease. Early treatment based on intravitreal anti-VEGF injections appears to improve the severe prognosis of these complications.

## Mots-clés

Néovascularisation choroïdienne, maladie de Behçet, anti-VEGF

## Résumé

**Introduction.** La néovascularisation choroïdienne (NVC) est rare dans le cadre de la maladie de Behçet. Nous rapportons un cas de NVC associée à la maladie de Behçet et passons en revue la littérature existante sur cette complication peu fréquente.**Observation.** Un homme de 48 ans, suivi pour une maladie de Behçet, s'est présenté pour une baisse de vision et des métamorphopsies de l'œil droit. L'examen clinique et l'imagerie multimodale ont confirmé le diagnostic de NVC dans le cadre d'une maladie de Behçet.**Conclusion.** La survenue de NVC est une complication rare de la maladie de Behçet. Un traitement précoce basé sur les injections intravitréennes d'anti-VEGF semble améliorer le pronostic sévère de ces complications.

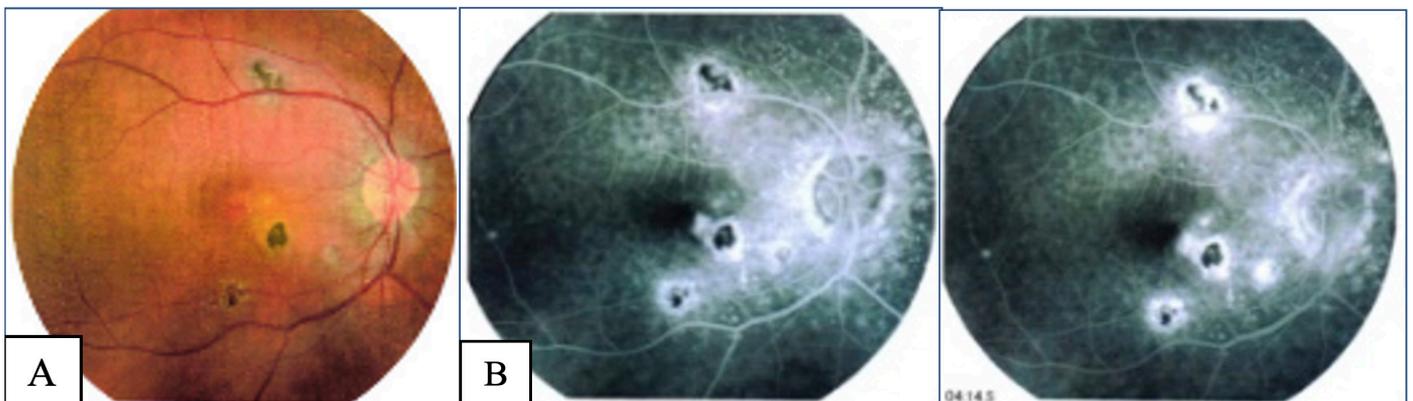
## Introduction

Choroidal neovascular membranes (CNV) are abnormal blood vessel growths that can result in loss of vision. The most common conditions that lead to the development of CNV are age-related macular degeneration (AMD) and myopia, followed by ocular inflammation. Inflammatory choroidal neovascularization (iCNV) is a rare complication of infectious or non-infectious uveitis that occurs when the retinal pigment epithelium (RPE)-Bruch's membrane complex is directly affected by inflammation or infection [1].

We report here a rare case of CNV in a patient with Behcet disease.

## Case

We report the case of a 48-year-old patient, who has been followed for Behçet's disease for twelve years, who presented to our department with vision loss and metamorphopsia of the right eye. The patient has a history of panuveitis with bilateral vasculitis treated with corticosteroids and immunosuppressors. The best corrected visual acuity (BCVA) was 20/70 in the right eye (RE) and 20/20 in the left eye. Slit lamp examination was normal in both eyes. Fundoscopy of the RE revealed deep chorioretinal scars disseminated in the posterior pole (**Figure 1A**). Fluorescein angiography showed early hyper fluorescence surrounding the juxtafoveal chorioretinal scar with late staining



**Figure 1.** (A) Fundoscopy of the right eye revealing deep chorioretinal scars disseminated in the posterior pole. (B) Fluorescein angiography of the right eye showing early hyperfluorescence surrounding the juxtafoveal chorioretinal scar with late staining.

\* Corresponding author:

**Besma Ben Achour**

E-mail : besma.benachour@fmt.utm.tn

Department of Ophthalmology, Internal Security Forces Hospital, La Marsa, Tunisia

juxtafoveal chorioretinal scar with late staining (**Figure 1B**). Macular Optic coherence tomography (OCT) of the RE showed a hyper-reflective lesion in the outer retina suggestive of a type 2 CNV (**Figure 2**). OCT-Angiography revealed a neovascular network at the level of choriocapillaris (**Figure 3**). The patient received one intravitreal injection of Bevacizumab. One month following the injection, BCVA was 20/20 with no signs of exudation in OCT in the RE (**Figure 4**).

## Discussion

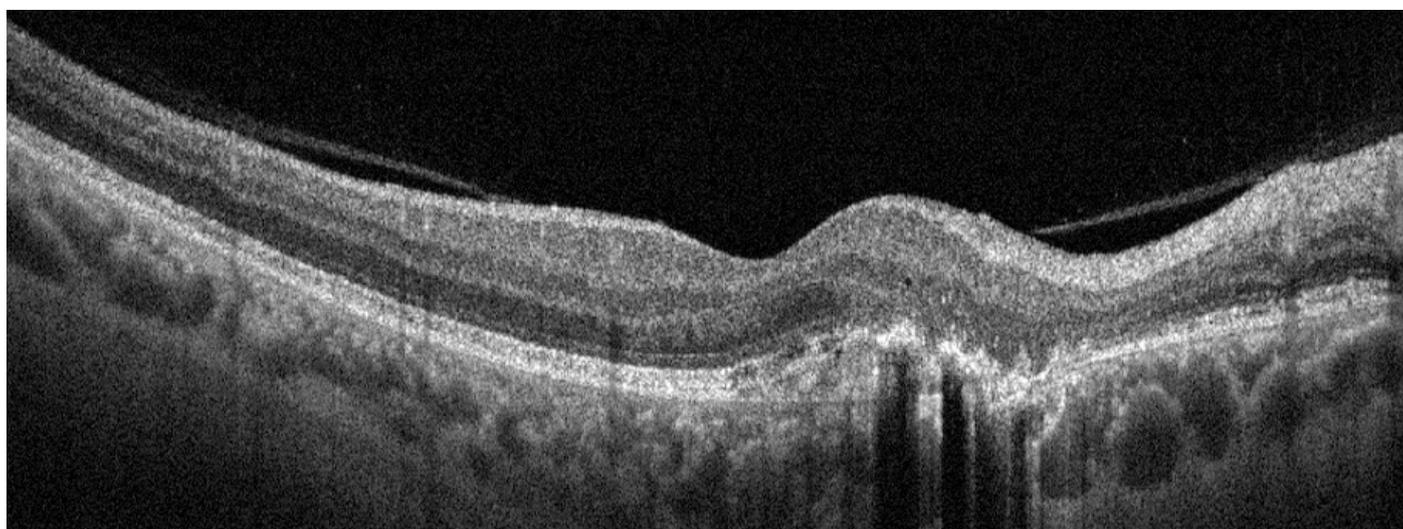
iCNV can occur near chorioretinal scars or choroidal granulomas and can be categorized as foveal, juxtafoveal, or extrafoveal based on their location. Patients with foveal CNV may experience symptoms such as metamorphopsia or central scotoma, leading to a diagnosis of subclinical uveitis. On the other hand, extrafoveal membranes may not cause any symptoms and may only be detected during a follow-up examination or in the case of acute hemorrhage in the posterior pole [2].

Classic membranes in uveitis have a grayish appearance and exhibit exudative or hemorrhagic foci surrounding the lesion. However, subretinal membranes can be missed during ophthalmoscopy due to minimal exudation, with the only indirect sign being a small intraretinal hemorrhagic lesion. Atrophic CNVs are yellow-white plaques, and larger CNVs can have a mixed pattern with active foci within a fibrous plaque. A membrane may only present with macular edema or serous retinal detachment, which can also be signs of inflammation in intermediate/posterior uveitis. [2]

Non-infectious uveitis-related CNV can be caused by conditions such as Vogt-Koyanagi-Harada's disease, punctate inner choroidopathy, multifocal choroiditis, geographic helicoid peripapillary choroidopathy, and acute posterior multifocal placoid pigment epitheliopathy [3].

Only a few cases in the literature report the occurrence of this complication in Behçet disease.

Michelson et al. [4] were the first to describe a case of subretinal neovascular membrane in a 33-year-old pregnant woman with Behçet disease. Inagaki et al reported a case of a 57-year-old with Behçet disease who developed subretinal foveal neovascular membrane on the edge of a macular scar [5].



**Figure 2.** Macular OCT of the right eye showing a hyper-reflective lesion in the outer retina suggestive of a type 2 CNV.

Multiple hypotheses have been suggested to elucidate the occurrence of CNV in Behçet's disease. Michelson et al. [4] associated the formation of subretinal membranes with vasculitis affecting the choroidal-ciliary circulation. Chevalley et al. [6] speculated that any posterior uveitis presenting a macular scar can potentially develop subretinal membranes. Another presented hypothesis is that the disruption of Bruch's membrane or the outer retinal barrier is likely to trigger subretinal neovascularization. In our patient, deep and persistent infiltrates have resulted in a choroidal retinal scar. CNV has arisen from the edges of this scar. There is no established therapeutic protocol in choroidal inflammatory neovascularization. Several studies have demonstrated the effectiveness of anti-VEGF therapy up to 3 years after injection in treating inflammatory neovascularization. [8] Our patient has received one intravitreal injection of Bevacizumab due to the presence of symptomatic CNV with signs of activity (late leakage on angiography). To our knowledge, this is the third case of iCNV in Behçet disease reported in the literature.

## Conclusion

Choroidal neovascularization is a rare complication during Behçet's disease. Early treatment based on intravitreal anti-VEGF

injections appears to improve the severe prognosis of these complications.

## Disclosure statement

### Declaration of conflicting interests

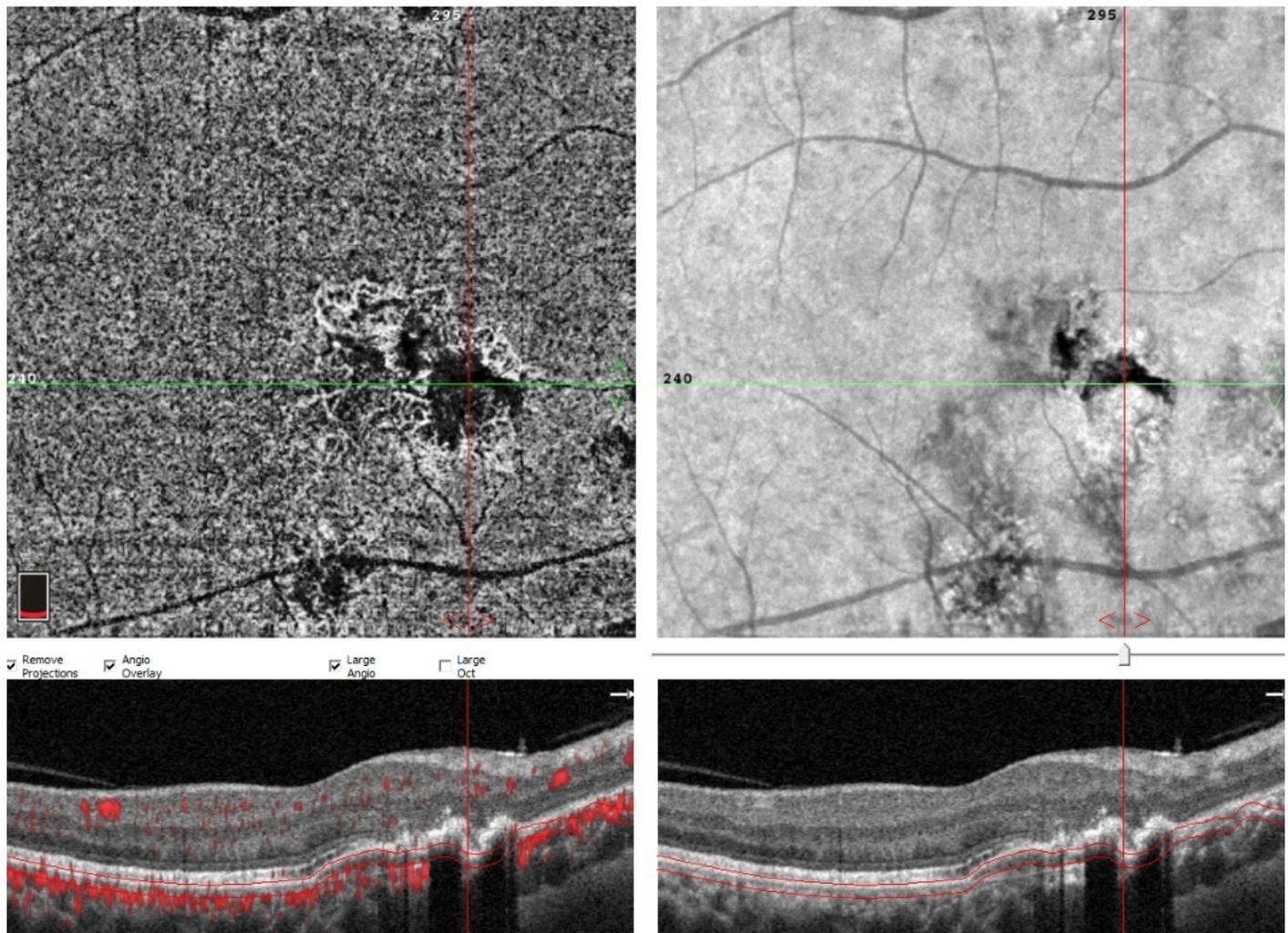
The author(s) declared no potential conflicts of interest with respect to the research, authorship, and/or publication of this article.

### Funding

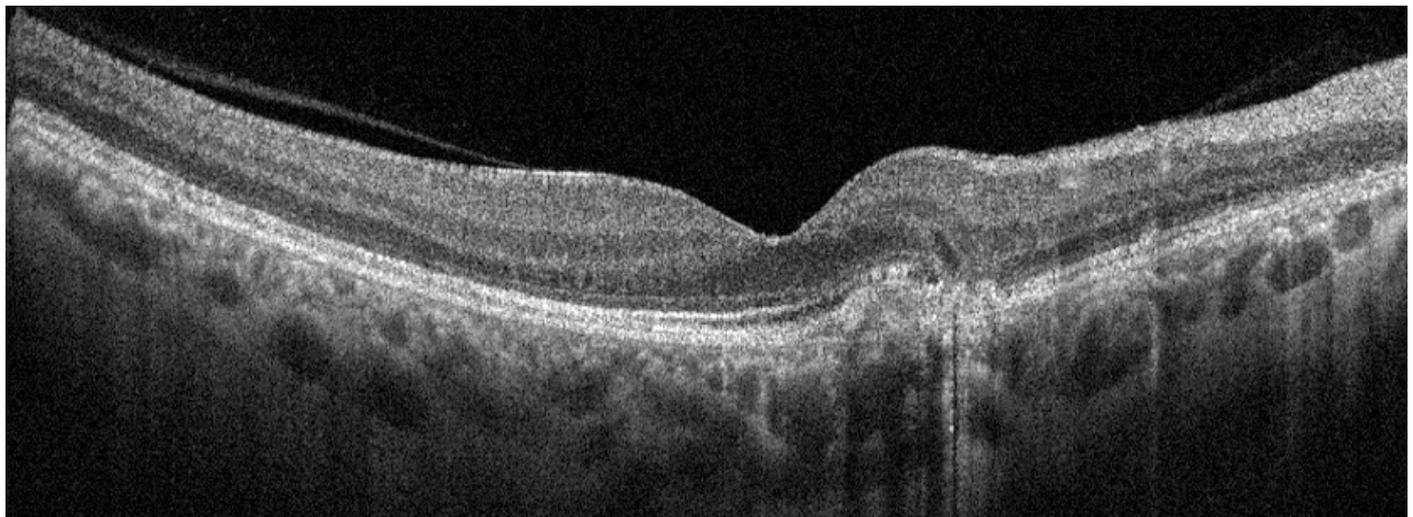
The author(s) received no financial support.

## References

1. Agarwal A, Invernizzi A, Singh RB, Foulsham W, Aggarwal K, Handa S, Agrawal R, Pavesio C, Gupta V. An update on inflammatory choroidal neovascularization: epidemiology, multimodal imaging, and management. *J Ophthalmic Inflamm Infect*. 2018 Sep 12;8(1):13.
2. D'Ambrosio E, Tortorella P, Iannetti L. Management of uveitis-related choroidal neovascularization: from the pathogenesis to the therapy. *J Ophthalmol*. 2014;2014:450428.



**Figure 3.** OCT-Angiography of the right eye revealing a neovascular network at the level of choriocapillaris.



**Figure 4.** Macular OCT of the right eye showing no signs of exudation 1 month following the intravitreal injection of bevacizumab.

3. Baxter SL, Pistilli M, Pujari SS, et al. Risk of choroidal neovascularization among the uveitides. *Am J Ophthalmol.* 2013;156(3):468-477.e2.

4. Michelson JB, Michelson PE, Chisari FV: Subretinal neovascular membrane and disciform scar in Bchçet's disease. *Am J Ophthalmol* 1980;90:182-185

5. Inagaki M, Harada T, Kiribuchi T, Ohashi T, Majima J. Subfoveal choroidal neovascularization in uveitis. *Ophthalmologica.* 1996;210(4):229-33.

6. Chevalley G, Brazitikos PD, Paccolat F, Pour-naras CJ: Uvéites compliquées d'une neovascularisation du segment postérieur. *Klin Monatsbl Augcnhcilkd* 1992;200:382-385.

7. Soubrane G, Coscas G, Minaghi M, Amalric P, Bernard JA: Birdshot retinochoroidopathy and subretinal new vessels. *Br J Ophthalmol* 1983; 67:451-467.

8. Kim M, Lee J, Park YG, Park YH. Long-Term Analysis of Clinical Features and Treatment Outcomes of Inflammatory Choroidal Neovascularization. *Am J Ophthalmol.* 2022 Jan;233:18-29.

## FAITS CLINIQUES

# Exophtalmie post-traumatique révélant un lymphangiome kystique orbitaire : à propos de deux cas

Post-traumatic proptosis revealing an orbital cystic lymphangioma: report of two cases

Chiraz Abdelhedi\*, Racem Choura, Mehdi Fendri, Sonda Kammoun, Amira Trigui

Service d'Ophtalmologie, Hôpital Habib Bourguiba (Sfax, Tunisie)  
Faculté de Médecine de Sfax, Université de Sfax, Tunisie

## Introduction

Le lymphangiome orbitaire est une tumeur hamartomateuse bénigne, habituellement unilatérale, très rare, et à développement progressif. Il touche généralement le nourrisson et l'enfant, et représente 2% des tumeurs orbitaires et 12% des tumeurs vasculaires [1,2]. Contrastant avec la bénignité histologique, le lymphangiome orbitaire possède un potentiel d'agressivité locale [3]. Les principaux signes cliniques rencontrés sont l'exophtalmie, les troubles oculomoteurs et le ptôsis [4]. L'exophtalmie peut être d'installation progressive, mais peut aussi apparaître brutalement après une hémorragie intra-kystique spontanée ou post-traumatique [5].

Nous avons rapporté deux cas de lymphangiome orbitaire révélé par une exophtalmie post-traumatique chez une fillette de 4 ans et un jeune homme de 28 ans.

## Description des cas

### Cas N°1

Il s'agissait d'une enfant âgée de 4 ans, sans antécédents pathologiques particuliers, admise en Chirurgie Pédiatrique en février 2023 pour traumatisme crânio-facial. Un avis ophtalmologique spécialisé a été sollicité devant une exophtalmie gauche d'apparition brutale associée à une baisse de l'acuité visuelle.

L'examen ophtalmologique a montré une exophtalmie non axiale de l'œil gauche, associée à œdème palpébral important, une hémorragie sous-conjonctivale diffuse et une ophtalmoplégie complète (Figure 1).



**Figure 1.** Photographie montrant une exophtalmie non axiale de l'œil gauche, associée à œdème palpébral important et une hémorragie sous-conjonctivale diffuse.

L'acuité visuelle était difficile à chiffrer. L'examen à la lampe à fente a objectivé une kératite d'exposition, une chambre antérieure calme et un cristallin clair. L'examen du fond d'œil a révélé un œdème papillaire stade I. L'examen de l'œil droit était sans particularités.

Une IRM orbitaire a été demandée en urgence révélant un processus lésionnel multi-kystique intra-orbitaire gauche, extra-oculaire, pré- et rétro-septal, en iso-signal T1, modérément rehaussé après injection de produit de contraste mesurant 38x18x25 mm responsable d'une exophtalmie grade 3. Le processus englobe les muscles droits interne et inférieur, arrive au contact du muscle droit supérieur, et refoule le nerf optique sans l'envahir. L'aspect était en faveur d'un lymphangiome kystique orbitaire. La présence d'un remaniement important était évocatrice d'une hémorragie intra-kystique (Figure 2).

Devant la suspicion radiologique d'un lymphangiome kystique chez une enfant, une échographie abdominale a été réalisée à la recherche d'autres localisations et afin d'éliminer les diagnostics différentiels. L'absence d'adénopathies profondes a permis d'écartier la présence d'une localisation mésentérique ou rétro-péritonéale. Par ailleurs, l'échographie abdominale n'a pas retrouvé de signes en faveur d'un neuroblastome, d'un lymphome ou de métastases. L'hémogramme était normal avec absence de blastes.

L'électrorétinogramme et les potentiels évoqués visuels ont mis en évidence un fonctionnement normal des voies visuelles.

Sur le plan thérapeutique, la kératite d'exposition a été traitée par des larmes artificielles, une antibiothérapie par voie locale et une occlusion palpébrale. Devant le risque inhérent à la chirurgie d'exérèse, une sclérothérapie intra-lésionnelle par bléomycine a été indiquée. La Bléomycine a été diluée à 1mg/ml et injectée en intra lésionnel sous pression négative à une dose adaptée à la taille de la tumeur, sans dépasser la dose maximale de 15mg/séance.

L'évolution à une semaine a été marquée par l'amélioration de l'acuité visuelle de l'œil gauche, la diminution de l'œdème palpébral et la nette régression de l'exophtalmie (Figure 3). L'examen du fond d'œil a objectivé la régression de l'œdème papillaire.

### Cas N°2

Un homme, âgé de 28 ans, sans antécédents particuliers, a été reçu aux urgences ophtalmologiques pour un traumatisme contendant de l'œil droit (OD) suite à une agression par coup de poing.

L'examen ophtalmologique de l'OD a montré un léger œdème palpébral ecchymotique sans douleurs à la palpation du cadre orbitaire associé à une hémorragie sous-conjonctivale sectorielle nasale sans chémosis.

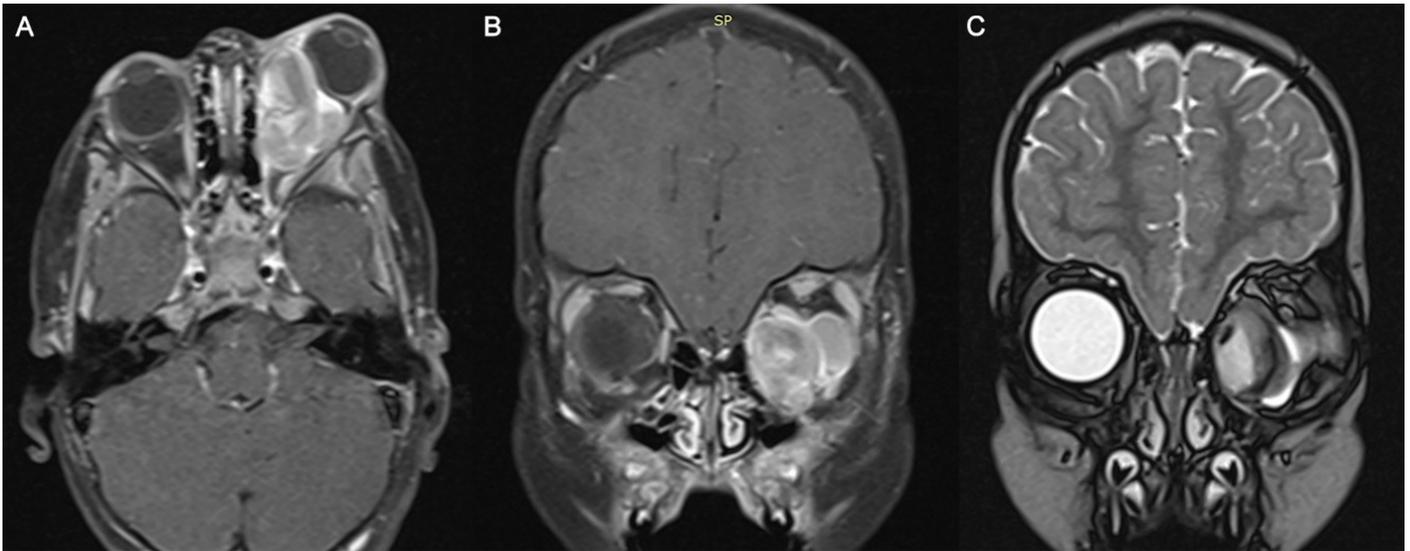
\* Auteur correspondant :

Chiraz Abdelhedi

e-mail: chirazabdelhedi1992@gmail.com

Service d'Ophtalmologie, Hôpital Habib Bourguiba (Sfax, Tunisie)

Faculté de Médecine de Sfax, Université de Sfax, Tunisie



**Figure 2.** IRM orbitaire (A) Coupe coronale en T1 après injection de Gadolinium montrant un processus lésionnel multi-kystique intra-orbitaire gauche, extra-oculaire, pré- et rétro-septal, modérément rehaussé après injection de PDC mesurant 38x18x25 mm responsable d'une exophtalmie grade 3. (B) Coupe axiale en T1-Gado objectivant un remaniement important évocateur d'une hémorragie intra-kystique. (C) Coupe axiale en T2 montrant un processus qui englobe les muscles droits interne et inférieur, arrive au contact du muscle droit supérieur, et refoule le nerf optique sans l'envahir.



**Figure 3.** Photographie à une semaine du traitement montrant la diminution de l'œdème palpébral et la nette régression de l'exophtalmie.

L'acuité visuelle était à 8/10ème sans correction. Le segment antérieur et le fond d'œil étaient sans anomalies. L'examen de l'œil gauche était sans particularités. Le patient a été mis sous collyres anti-inflammatoires et agents mouillants.

Le patient a reconsulté 72 heures plus tard pour une exophtalmie droite d'évolution rapidement progressive depuis le traumatisme. Nous avons objectivé une exophtalmie majeure axiale non pulsatile. L'examen de l'oculomotricité en version dans les neuf positions du regard a montré une limitation de l'adduction et de l'élévation du côté droit. L'acuité visuelle était à 7/10ème avec un segment antérieur calme, un tonus oculaire à 32 mmHg et un fond d'œil normal. Au niveau du canthus médial, nous avons observé une masse légèrement bleutée infiltrant la conjonctive et la capsule de Tenon. Il n'y avait pas d'infiltration au niveau des paupières (Figure 4).



**Figure 4.** Photographie montrant une exophtalmie droite associée à une hémorragie sous-conjonctivale sectorielle nasale. Noter l'aspect légèrement bleuté au niveau du canthus médial.

L'IRM orbitaire a décelé une masse tumorale multi-kystique intra-orbitaire extra-oculaire droite, d'allure bénigne, mesurant 34x15x22 mm responsable d'une exophtalmie grade 3. Le processus englobe les muscles droits interne et supérieur, ainsi que le nerf optique sans envahissement visible. Un lymphangiome kystique orbitaire droit compliqué d'hémorragie intra-kystique a été suspecté devant la présence d'un remaniement important (Figure 5).

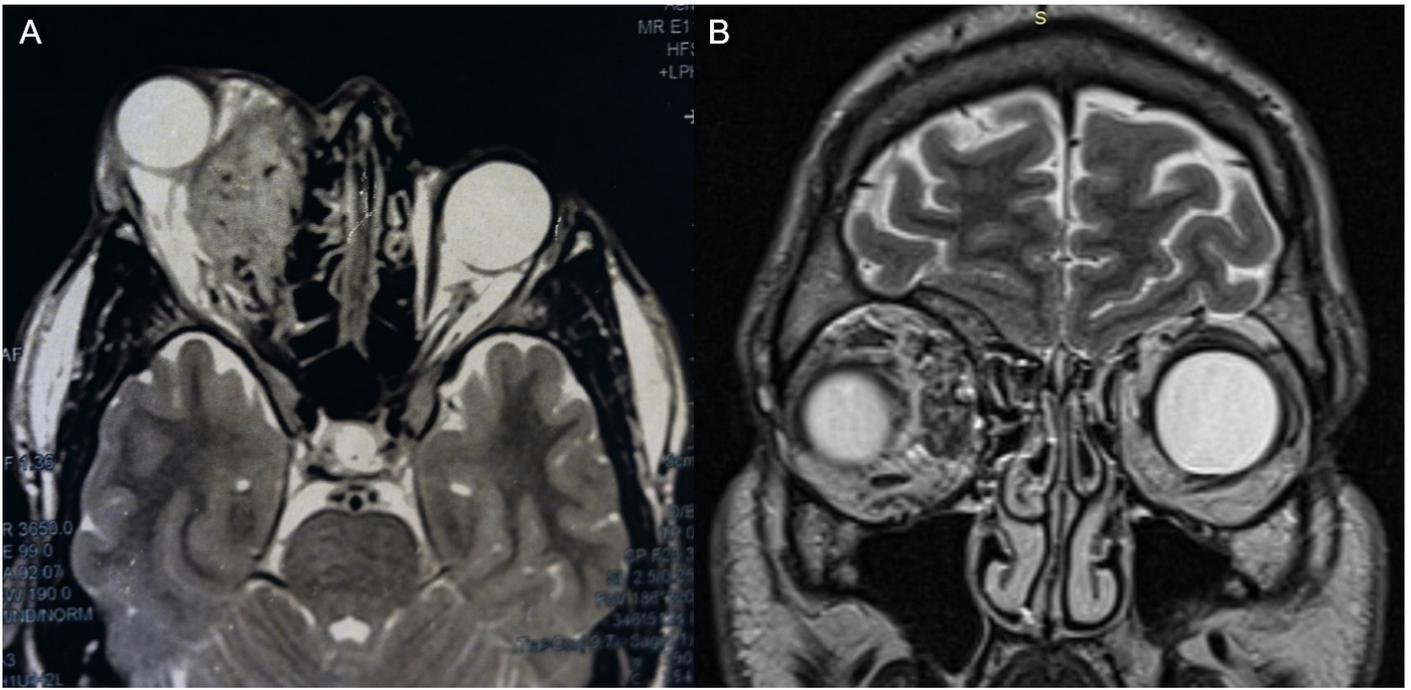
Le patient a été hospitalisé dans le service d'Ophthalmologie. Il a été mis sous corticoïdes, antibiotiques et hypotonisants par voie topique. Une corticothérapie par voie générale à la dose de 1 mg/kg/j a été instaurée afin de diminuer les phénomènes inflammatoires.

L'évolution à 48 heures a été marquée par une régression partielle des signes inflammatoires locaux avec persistance d'une hypertension oculaire à 29 mmHg sous traitement hypotonisant maximal. Devant ce lymphangiome kystique orbitaire volumineux avec retentissement oculaire, nous avons opté pour une sclérotérapie intra-lésionnelle par bléomycine.

Le contrôle clinique à 3 jours du traitement a montré une diminution des signes inflammatoires, une régression partielle de l'exophtalmie (Figure 6), une acuité visuelle à 8/10ème et un tonus oculaire à 16 mmHg sous monothérapie. Le résultat esthétique était satisfaisant.

## Discussion

L'exophtalmie post-traumatique est une pathologie rare. Son incidence reste indéterminée dans la littérature. Elle nécessite un diagnostic précis des mécanismes physiopathologiques et un bilan lésionnel détaillé des lésions associées afin d'instaurer une conduite thérapeutique adaptée. Bien que rare, le lymphangiome orbitaire peut être responsable d'exophtalmie post-traumatique surtout en cas d'hémorragie intra-kystique. Cette tumeur survient généralement chez le nourrisson et l'enfant. Nous avons décrit deux cas d'exophtalmie post-traumatique révélant un lymphangiome orbitaire chez une fillette de 4 ans et un jeune homme de 28 ans. Dans la série de Tunç [2] comportant 26 cas de lymphangiome, 10 sont apparus avant l'âge de 2 ans dont 5 ont été diagnostiqués avant l'âge de 6 mois, 12 entre 3 et 15 ans et 2 après 15 ans. Dans une série récente publiée en 2017, Woo et al [5] ont étudié 12 cas de lymphangiome kystique orbitaire, dont deux nourrissons, huit enfants et deux adultes.



**Figure 5.** IRM orbitaire (A) Coupe coronale en T2 montrant une masse tumorale multi-kystique intra-orbitaire extra-oculaire droite, d'allure bénigne, mesurant 34x15x22 mm responsable d'une exophtalmie grade 3. Noter l'aspect du nerf optique refoulé par la tumeur sans envahissement visible (B) Coupe axiale en T2 montrant le processus qui englobe les muscles droits interne et supérieur, associé à un remaniement intra-kystique important.

La nature du lymphangiome demeure un sujet de discussion, et les études hémodynamiques et histologiques récentes confirment la nature hamartomateuse des lymphangiomes orbitaires [6]. Le lymphangiome peut se localiser au niveau de la conjonctive, des paupières ou au niveau de l'orbite.

Dans la forme orbitaire, les principaux signes cliniques rencontrés sont l'exophtalmie, les troubles oculomoteurs et le ptosis [4]. L'exophtalmie peut être d'installation progressive, mais elle peut aussi apparaître brutalement après une hémorragie intra-kystique. Cette hémorragie peut être spontanée ou post-traumatique. Le traumatisme en cause peut être minime ou sévère. Chez nos patients, l'hémorragie était secondaire à un traumatisme crânio-facial (Cas N°1) et à un traumatisme contendant par coup de poing (Cas N°2). Dans la série de Woo [5], l'exophtalmie due à l'hémorragie intra-kystique était le mode de révélation exclusif du lymphangiome orbitaire. Le saignement était de cause traumatique dans 25% des cas. Dans la série de Tunc [2], un ptosis a été noté dans 73 % des cas et un trouble oculomoteur dans près de la moitié des patients. Deux patients ont présenté une diplopie binoculaire. Dans notre description de cas, nos deux patients avaient respectivement une ophtalmoplégie complète et une limitation de l'adduction et de l'élévation.

Sur le plan radiologique, la TDM orbitaire révèle une masse homogène, ou parfois hétérogène avec des espaces kystiques

prenant le produit de contraste en anneau. Cette masse est souvent mal limitée, difficilement individualisable du nerf optique et des muscles oculomoteurs [6]. L'imagerie par résonance magnétique (IRM) orbitaire demeure l'examen de référence. Elle permet d'apprécier le caractère vasculaire circulant ou non de la tumeur, problème essentiel pour le diagnostic et le choix thérapeutique. Le lymphangiome est essentiellement composé de logettes à contenu liquidien bien limitées refoulant les structures adjacentes. Le signal des kystes est variable, dépendant de la richesse en protéines de leur contenu et de la présence de sang. Après injection, les parois des logettes peuvent prendre le contraste. L'hémorragie aiguë intra-kystique se traduit par un aspect en hypersignal T1, hyposignal T2 d'un ou plusieurs kystes et des niveaux liquide-liquide avec un surnageant en hypersignal T2 et un sédiment hématique en hyposignal T2. Le nerf optique est étiré et rigide. Il existe une déformation losangique du globe. Les séquences en T1 et T2 fat sat précisent le siège, les extensions et les composantes hémorragiques aiguës de la lésion. Chez nos patients, l'IRM orbitaire a décelé un processus lésionnel multi-kystique intra-orbitaire, extra-oculaire, pré- et rétro-septal, en iso-signal T1, modérément rehaussé après injection de produit de contraste mesurant plus de 30 mm de grand axe et responsable d'une exophtalmie grade 3. Le processus a englobé les muscles droits et a refoulé le nerf optique sans l'envahir. Nous avons noté la présence d'un remaniement important évoquant une hémorragie intra-kystique. Malgré le caractère aigu de l'hémorragie survenant dans un contexte post-traumatique, nous n'avons pas individualisé de niveau liquide-liquide sur les coupes IRM.

En échographie, le lymphangiome se présente comme une masse kystique cloisonnée par des septa parcourus par des flux à l'échographie de contrastes. Le contenu des kystes est hétérogène, avec des petits échos internes, avec parfois un niveau liquide-liquide en cas d'hémorragie intrakystique. L'échographie des contrastes recherche une souffrance vasculaire de la tête du nerf optique.

Le diagnostic d'un lymphangiome orbitaire sans retentissement oculaire ne nécessite pas de prise en charge active. Les lésions sont connues pour être mal définies, s'arborant dans et autour des structures environnantes, ce qui rend l'excision chirurgicale notoirement difficile et risquée. Les corticoïdes par voie générale ont été recommandés par certains auteurs pour réduire la taille



**Figure 6.** Photographie à 3 jours du traitement montrant la régression partielle de l'exophtalmie et la disparition des signes inflammatoires locaux.

de la tumeur et diminuer l'inflammation locale. Dans nos observations, nous avons indiqué une corticothérapie par voie générale à la dose de 1 mg/kg/j pour lutter contre les phénomènes inflammatoires liés au traumatisme et à la tumeur.

Plusieurs stratégies ont été utilisées pour traiter les lymphangiomes orbitaires, notamment la sclérothérapie intra-lésionnelle. Cette technique a été proposée depuis quelques années [7]. Le but des produits sclérosants est de créer une inflammation localisée à l'endothélium des lumières vasculaires lymphatiques aboutissant à une thrombose du vaisseau et à une nécrose localisée. Différents produits sclérosants ont ainsi été évalués sur des petites séries, voire quelques cas de lymphangiomes orbitaires. L'injection du produit se fait sous anesthésie générale par voie percutanée après avoir vérifié l'absence de passage veineux.

Les sclérosants utilisés dans les lymphangiomes orbitaires comprennent le sulfate de tétradécyl de sodium, le OK-432, le morrhuate de sodium 5%, la bléomycine et la doxycycline [8]. L'utilisation de ces agents en intra-orbitaire a toujours soulevé des inquiétudes quant au risque non négligeable d'induire un syndrome compartimental avec neuropathie optique compressive et surtout d'emboliser le sinus caverneux [9].

Le Sotradacol® (sodium tétradécyl sulfate) actuellement retiré du marché et utilisé dans la sclérose des varicosités des membres inférieurs et des varices œsophagiennes a été injecté en intraorbitaire chez trois patients avec des résultats modérés : aspect esthétique légèrement amélioré, récurrence au bout de quelques mois avec une deuxième injection inefficace et des effets secondaires nombreux (douleur, œdème, érythème et prurit traités par antihistaminique) [10].

Suzuki et al. [11] ont rapporté l'utilisation de l'OK-432 (lyophilisat de Streptocoques pyogènes A tués dans une suspension de pénicilline) en injection intraorbitaire : à 12 mois de recul, ils ont obtenu une amélioration clinique intéressante après 2 injections d'OK-432 au prix toutefois de réactions inflammatoires immédiates très importantes (hypertonie oculaire, œdème conjonctival et palpébral majeur).

Schwarz et al. [12] ont testé le morrhuate de sodium 5 % en injection intralésionnelle chez 6 patients : plusieurs injections se sont avérées nécessaires (2,6 ± 2 injections) afin d'obtenir une régression partielle de l'exophtalmie (1,5 mm en moyenne) avec des complications fréquentes (hémorragie intralésionnelle et kératopathie transitoire).

La bléomycine est un antibiotique antinéoplasique isolé du champignon *Streptomyces verticillus* par Umezawa en 1966 [13,14]. Actuellement, la bléomycine est utilisée comme agent chimiothérapeutique dans le traitement du carcinome épidermoïde, du lymphome, du carcinome testiculaire et des épanchements pleuraux malins [8]. Son principal mécanisme d'action découle de sa capacité à provoquer des cassures de l'ADN simple ou double brin et à inhiber la synthèse de l'ADN et de l'ARN [15]. Il est également connu pour provoquer l'induction du facteur de nécrose tumorale et de l'apoptose dans les cellules à division rapide [8]. Son effet sclérosant sur l'endothélium vasculaire a été observé pour la première fois dans le traitement des affections pleurales malignes. Sa première utilisation pour le traitement des lymphangiomes remonte à 1977 par Yura et ses collègues [16]. Bien que largement utilisée dans les lymphangiomes extra-orbitaires, la bléomycine reste peu étudiée dans les lymphangiomes kystiques à localisation orbitaire [13]. Dans une cohorte publiée par Nirav en 2017 [17], la bléomycine intra-lésionnelle a montré des résultats favorables et prometteurs dans le traitement des lymphangiomes orbitaires. Les auteurs ont suggéré son utilisation en première intention dans cette indication.

Chez nos patients, nous avons opté pour une sclérothérapie intra-lésionnelle par bléomycine. Le produit a été dilué à 1mg/ml et injecté en intra-lésionnel sous pression négative à une dose adaptée à la taille de la tumeur, sans dépasser la dose maximale de 15mg/séance. La corticothérapie a été poursuivie pour lutter contre les phénomènes inflammatoires iatrogènes causés par le produit sclérosant. L'évolution à court terme a été marquée par

une régression de l'exophtalmie avec un résultat esthétique satisfaisant.

Concernant le profil évolutif du lymphangiome après sclérothérapie, Paramasivamand et al [18] ont rapporté une série rétrospective de 22 cas de lymphangiomes orbitaires traités par bléomycine en intra-lésionnel avec une réduction de volume > 80 % dans 57 % des cas et une réduction de 50 % à 79 % dans les 43 % restants. Cependant, la période de suivi était courte, allant de 6 semaines à 6 mois.

## Conclusion

La localisation orbitaire des lymphangiomes kystiques est assez rare. Les lésions peuvent être expansives et se compliquer d'une hémorragie aigue intra-kystique à l'occasion d'un traumatisme orbitaire. L'augmentation brutale du volume orbitaire peut être à l'origine d'une hypertonie oculaire incontrôlable ou d'une compression du nerf optique. Les corticoïdes par voie générale sont recommandés pour réduire la taille de la tumeur et diminuer l'inflammation locale. La sclérothérapie intra-lésionnelle a montré des résultats favorables et prometteurs dans le traitement des lymphangiomes orbitaires, suggérant son utilisation en première intention. L'évolution à long terme n'a pas encore été évaluée par des études longitudinales.

## Déclaration des conflits d'intérêts

Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêts.

## Consentement éclairé

Les patients ou leurs représentants légaux ont donné leur consentement éclairé pour publier leurs dossiers médicaux et leurs iconographies à des fins scientifiques.

## Financement

Aucun

## Références

- Berthout A, Jacomet PV, Putterman M, Galatoire O, Morax S. [Surgical treatment of diffuse adult orbital lymphangioma: two case studies]. *J Fr Ophtalmol*. déc 2008;31(10):1006-17.
- Tunc M, Sadri E, Char D. Orbital lymphangioma: an analysis of 26 patients. *Br J Ophthalmol*. janv 1999;83(1):76-80.
- Chanfi M. [Hemolymphangioma of the orbit in a young girl: a clinical observation]. *J Fr Ophtalmol*. nov 2004;27(9 Pt 1):1047-9.
- Brown SM. Orbital lymphangioma. *Ophthalmology*. juill 2004;111(7):1436; author reply 1436.
- Woo YJ, Kim CY, Sgrignoli B, Yoon JS. Orbital Lymphangioma: Characteristics and Treatment Outcomes of 12 Cases. *Korean J Ophthalmol*. 12 mai 2017;31(3):194-201.
- Saha K, Leatherbarrow B. Orbital lymphangiomas: a review of management strategies. *Curr Opin Ophthalmol*. sept 2012;23(5):433.
- PATEL KC, KALANTZIS G, EL-HINDY N, CHANG BY. Sclerotherapy for Orbital Lymphangioma – Case Series and Literature Review. *In Vivo*. 3 mars 2017;31(2):263-6.
- Gooding C, Meyer D. Intralesional bleomycin: a potential treatment for refractory orbital lymphangiomas. *Ophthalm Plast Reconstr Surg*. 2014;30(3):e65-67.
- Wiegand S, Eivazi B, Bloch LM, Zimmermann AP, Sesterhenn AM, Schulze S, et al. Lymphatic Malformations of the Orbit. *Clin*

Exp Otorhinolaryngol. mars 2013;6(1):30-5.

10. Wojno TH. Sotradecol (sodium tetradecyl sulfate) injection of orbital lymphangioma. *Ophthal Plast Reconstr Surg.* nov 1999;15(6):432-7.

11. Suzuki Y, Obana A, Gohto Y, Miki T, Otuka H, Inoue Y. Management of orbital lymphangioma using intralesional injection of OK-432. *Br J Ophthalmol.* juin 2000;84(6):614-7.

12. Schwarcz RM, Ben Simon GJ, Cook T, Goldberg RA. Sclerosing therapy as first line treatment for low flow vascular lesions of the orbit. *Am J Ophthalmol.* févr 2006;141(2):333-9.

13. MacIntosh PW, Yoon MK, Fay A. Complications of intralesional bleomycin in the treatment of orbital lymphatic malformations. *Semin Ophthalmol.* 2014;29(5-6):450-5.

14. Kumar V, Kumar P, Pandey A, Gupta DK, Shukla RC, Sharma SP, et al. Intralesional Bleomycin in Lymphangioma: An Effective

and Safe Non-Operative Modality of Treatment. *J Cutan Aesthetic Surg.* 2012;5(2):133-6.

15. Erikçi V, Hoşgör M, Yıldız M, Örnek Y, Aksoy N, Okur Ö, et al. Intralesional bleomycin sclerotherapy in childhood lymphangioma. *Turk J Pediatr.* 2013;55(4):396-400.

16. Yura J, Hashimoto T, Tsuruga N, Shibata K. Bleomycin treatment for cystic hygroma in children. *Nihon Geka Hokan Arch Jpn Chir.* 1 sept 1977;46(5):607-14.

17. Raichura ND, Alam MS, Noronha VO, Mukherjee B. A prospective study of the role of intralesional bleomycin in orbital lymphangioma. *J Am Assoc Pediatr Ophthalmol Strabismus.* 1 avr 2017;21(2):146-51.

18. Paramasivam S, Fay A, Fifi J, Berenstein A. O-015 Image Guided Bleomycin Sclerotherapy for Orbital Lymphatic Malformation. *J NeuroInterventional Surg.* 1 juill 2014;6(Suppl 1):A8-9.

## FAITS CLINIQUES

## Les tumeurs iriennes chez l'adulte jeune

Iris tumors in young adults

Kmiha Rim\*, Fendouli Ines, Ben Hadj Khlifa Mohamed, Gouider Dhouha, Chebbi Amel, Bouguila Hedi

Service C, Institut Hedi Raies d'Ophtalmologie de Tunis, Tunisie

<p><b>Mots-clés</b> Tumeur, iris, imagerie, histopathologie</p>	<p><b>Résumé</b></p> <p><b>Introduction.</b> Il existe une grande variété des tumeurs de l'iris, comprenant des cas acquis ou congénitaux, bénins ou malins. Le mélanome malin est la tumeur primaire la plus fréquente de l'iris. Les moyens d'imagerie tels que la biomicroscopie ultrasonore et l'IRM sont essentiels pour évaluer l'extension de ces tumeurs et la chirurgie reste la principale modalité thérapeutique.</p> <p><b>But.</b> Le but de l'étude était de décrire les caractéristiques de trois patients avec des tumeurs iriennes, d'évaluer leur prise en charge et de les comparer à la littérature.</p> <p><b>Cas cliniques.</b> 1er cas : Un patient de 26 ans avec de multiples petites lésions iriennes pigmentées bilatérales associées à une lésion pigmentée de plus grande taille, localisée à 3H, atteignant l'angle irido-cornéen. L'acuité visuelle était à 10/10, au niveau des deux yeux. L'examen du segment postérieur a objectivé à gauche une masse pigmentée au niveau du corps ciliaire à 3H, avec une rétine normale au fond d'œil. L'UBM et l'IRM ont montré un aspect en faveur d'un mélanome irido-ciliaire. 2ème cas : Une fillette de 15 ans avec une douleur oculaire droite évoluant depuis quelques mois. L'examen de l'iris objectivait une masse tumorale fortement pigmentée, s'étendant sur un quadrant horaire. La pression intraoculaire était à 24 mm Hg avec un angle irido-cornéen partiellement envahi par la tumeur. L'IRM ainsi que l'évolution rapide de la tumeur nous ont fait fortement suspecter le mélanome. Le diagnostic était confirmé par l'étude histologique de l'œil énucléé. 3ème cas : Une patiente de 19 ans a consulté pour une baisse brutale de l'acuité visuelle de l'œil gauche. A l'examen on notait une acuité visuelle à 2/10, un hyphéma avec une asymétrie de la profondeur de la chambre antérieure. L'iris avait une formation jaune chamois envahissant l'angle. Cette lésion n'avait pas de traduction à l'IRM. Une biopsie de la lésion a été réalisée. L'analyse histopathologique a révélé un xanthogranulome juvénile irien.</p> <p><b>Conclusion.</b> Les tumeurs iriennes regroupent de multiples entités, dominées par le mélanome. Le diagnostic est posé sur un faisceau d'arguments cliniques et évolutifs, avec un important apport de la biomicroscopie ultrasonore. Une prise en charge appropriée et précoce peut améliorer le pronostic. Les avancées dans les techniques d'imagerie et les options thérapeutiques offrent de nouvelles perspectives pour la gestion de ces pathologies.</p>
---	---

<p><b>Key-words</b> Tumor, iris, imaging, histopathology</p>	<p><b>Abstract</b></p> <p><b>Introduction.</b> There is a wide variety of iris tumors, including acquired or congenital cases, benign or malignant. Malignant melanoma is the most common primary tumor of the iris. Imaging modalities such as ultrasound biomicroscopy and MRI are essential for evaluating the extent of these tumors, and surgery remains the primary therapeutic modality.</p> <p><b>Aim.</b> The aim of the study was to describe the characteristics of three patients with iris tumors, evaluate their management, and compare them to the literature.</p> <p><b>Cases.</b> First case: A 26-year-old patient with multiple small bilateral pigmented iris lesions associated with a larger pigmented lesion, located at 3 o'clock, reaching the iridocorneal angle. Visual acuity was 10/10 in both eyes. Posterior segment examination revealed a pigmented mass in the ciliary body at 3 o'clock. UBM and MRI showed features suggestive of an irido-ciliary melanoma. Second case: A 15-year-old girl with right eye pain evolving for several months. Iris examination revealed a highly pigmented tumor mass extending over a clock quadrant. Intraocular pressure was 24 mm Hg. MRI and the rapid evolution of the tumor strongly suggested melanoma. The diagnosis was confirmed by histological study of the enucleated eye. Third case: A 19-year-old female presented with a sudden decrease in visual acuity in the left eye. Examination revealed visual acuity of 2/10, hyphema with asymmetry of the anterior chamber depth. The iris had a yellowish chamois formation invading the angle. This lesion had no MRI translation. Biopsy of the lesion was performed. Histopathological analysis revealed juvenile iridic xanthogranuloma.</p> <p><b>Conclusion.</b> Iris tumors encompass multiple entities, dominated by melanoma. Diagnosis is based on a combination of clinical and evolutionary arguments, with a significant contribution from ultrasound biomicroscopy. Appropriate and early management can improve prognosis. Advances in imaging techniques and therapeutic options offer new perspectives for managing these pathologies.</p>
--	--

## Introduction

Les tumeurs iriennes sont multiples. Elles peuvent être acquises ou congénitales, bénignes ou malignes [1]. Le mélanome malin est la tumeur primitive la plus fréquente de l'iris [2]. L'accessibilité au segment antérieur lors de tout examen ophtalmologique permet le plus souvent un diagnostic précoce avant l'apparition

de complications locales ou d'envahissement des structures avoisinantes [3]. Les moyens d'imageries, notamment la biomicroscopie ultrasonore (UBM) et l'IRM, sont d'un grand apport pour mieux étudier l'extension et les rapports de ces tumeurs [4]. Les attitudes thérapeutiques sont variées. La chirurgie constitue le pilier majeur du traitement [3].

\* Auteur correspondant :

Rim Kmiha

e-mail : rim.kmiha@gmail.com

Service C, Institut Hedi Raies d'Ophtalmologie de Tunis, Tunisie

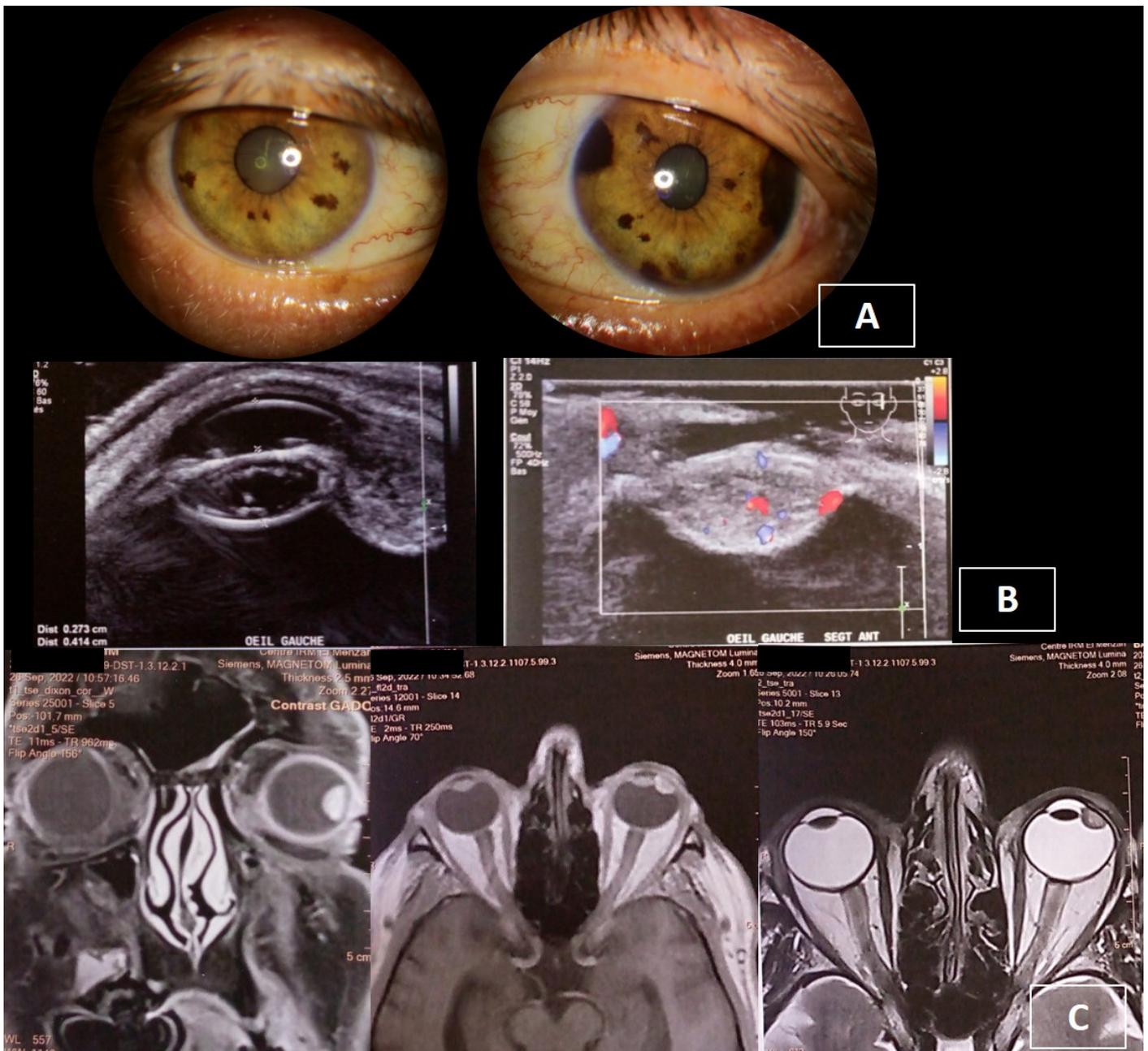
Le but de notre étude était de décrire les caractéristiques cliniques et paracliniques de trois patients présentant des tumeurs iriennes suivis au service d'ophtalmologie C de l'institut Hédi Raies d'ophtalmologie de Tunis, d'évaluer la prise en charge thérapeutique et de comparer nos résultats aux données de la littérature.

## Observations

### Cas N°1

Il s'agit d'un patient âgé de 26 ans, qui nous a été adressé pour prise en charge d'une lésion pigmentée de l'iris de l'OG de découverte fortuite lors d'un examen de routine. L'acuité visuelle était à 10/10, au niveau des deux yeux. L'examen ophtalmologique a montré une conjonctive normocolorée, une cornée claire et une chambre antérieure calme et normo-profonde aux deux yeux. L'examen de l'iris a révélé de multiples lésions iriennes pigmentées

bilatérales, correspondant à des naevi iriens, associées à une lésion pigmentée de plus grande taille, localisée à 3H, atteignant l'angle irido-cornéen, ainsi qu'une lésion plus petite à 9 H, au niveau de l'œil gauche (**Figure 1.A**). La gonioscopie a révélé un angle irido-cornéen ouvert, envahi à gauche par les lésions à 3H et à 9H. Le tonus intraoculaire était normal au niveau des deux yeux. Le cristallin était transparent avec au niveau de l'œil gauche un dépôt de pigments sur la cristalloïde antérieure en regard de la lésion de 3H. L'examen du segment postérieur a objectivé à gauche une masse pigmentée au niveau du corps ciliaire à 3H, avec une rétine normale au fond d'œil. L'UBM a montré un aspect en faveur d'un mélanome irido-ciliaire gauche, envahissant les zonules, l'angle iridocornéen, la sclère au contact, avec épaissement de la conjonctive (**Figure 1.B**). L'IRM orbitaire a conclu à un mélanome irido-ciliaire gauche de 8mm avec hyper-signal T1, hypo-signal T2, se rehaussant après injection de produit de contraste (**Figure 1.C**). Le patient était proposé pour traitement conservateur par curiethérapie mais suite à un retard de prise en charge on a fini par énucléer l'œil gauche.

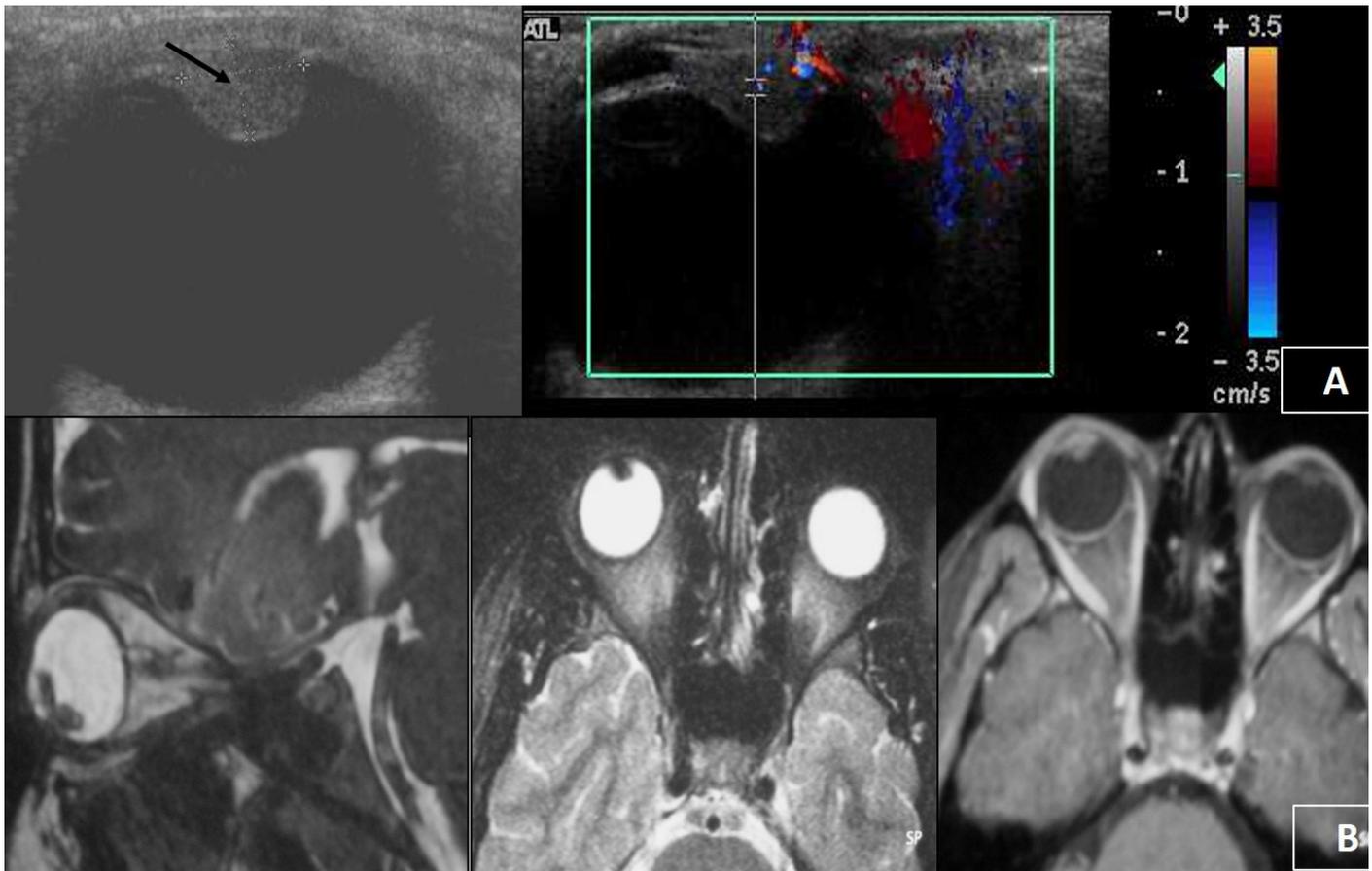


**Figure 1. (A)** Photographie du segment antérieur montrant plusieurs naevi iriens à droite et des naevi et une lésion pigmentée de plus grande taille, localisée à 3H, atteignant l'angle irido-cornéen, ainsi qu'une lésion plus petite à 9 H, au niveau de l'œil gauche. **(B)** Biomicroscopie aux ultrasons montrant une lésion irido-ciliaire gauche, envahissant les zonules, l'angle iridocornéen, la sclère au contact, avec épaissement de la conjonctive ; la lésion était vascularisée au doppler couleur. **(C)** IRM orbito-cérébrale : Lésion irido-ciliaire de 8 mm de grand axe en hyper-signal T1, hypo-signal T2.

## Cas N°2

Une fillette de 15 ans sans antécédents, a consulté pour une douleur oculaire droite évoluant depuis quelques mois. L'examen ophtalmologique initial retrouvait au niveau de l'œil droit une acuité visuelle de loin limitée au décompte des doigts à quelques centimètres, la cornée était claire, le reflexe photo-moteur direct était altéré. L'examen de l'iris objectivait une masse tumorale fortement pigmentée, s'étendant sur un quadrant horaire, en direction de la chambre antérieure, sans néo-vascularisation irienne associée. La pression intraoculaire était chiffrée à 24 mm Hg avec un angle irido-cornéen partiellement envahi par la tumeur. Le reste de l'examen était sans particularités. L'échographie oculaire

a objectivé une masse échogène de 12 x 4.8 mm bien limitée, refoulant le cristallin en arrière, et s'étendant à la chambre postérieure et à la choroïde en nasal (**Figure 2.A**). L'IRM, a montré un processus expansif tissulaire de l'iris, hyper-signal T1, hypo-signal T2, se rehaussant après injection de produit de contraste, occupant la chambre antérieure et arrivant au contact du cristallin (**Figure 2.B**). L'évolution était marquée par une aggravation rapide de la symptomatologie douloureuse avec une croissance de la taille tumorale envahissant progressivement l'aire pupillaire et une élévation des chiffres pressionnelles. Le diagnostic de mélanome de l'iris était alors fortement évoqué, et une énucléation a été pratiquée, confirmant histologiquement le diagnostic. Le bilan d'extension à distance était par ailleurs négatif.



**Figure 2.** (A) Biomicroscopie aux ultrasons montrant une lésion de 12 x 4.8 mm bien limitée, refoulant le cristallin en arrière, et s'étendant à la chambre postérieure et à la choroïde en nasal ; la lésion était vascularisée au doppler couleur. (B) IRM orbito-cérébrale : Processus expansif tissulaire de l'iris, hyper-signal T1, hypo-signal T2, se rehaussant après injection de produit de contraste.

## Cas N°3

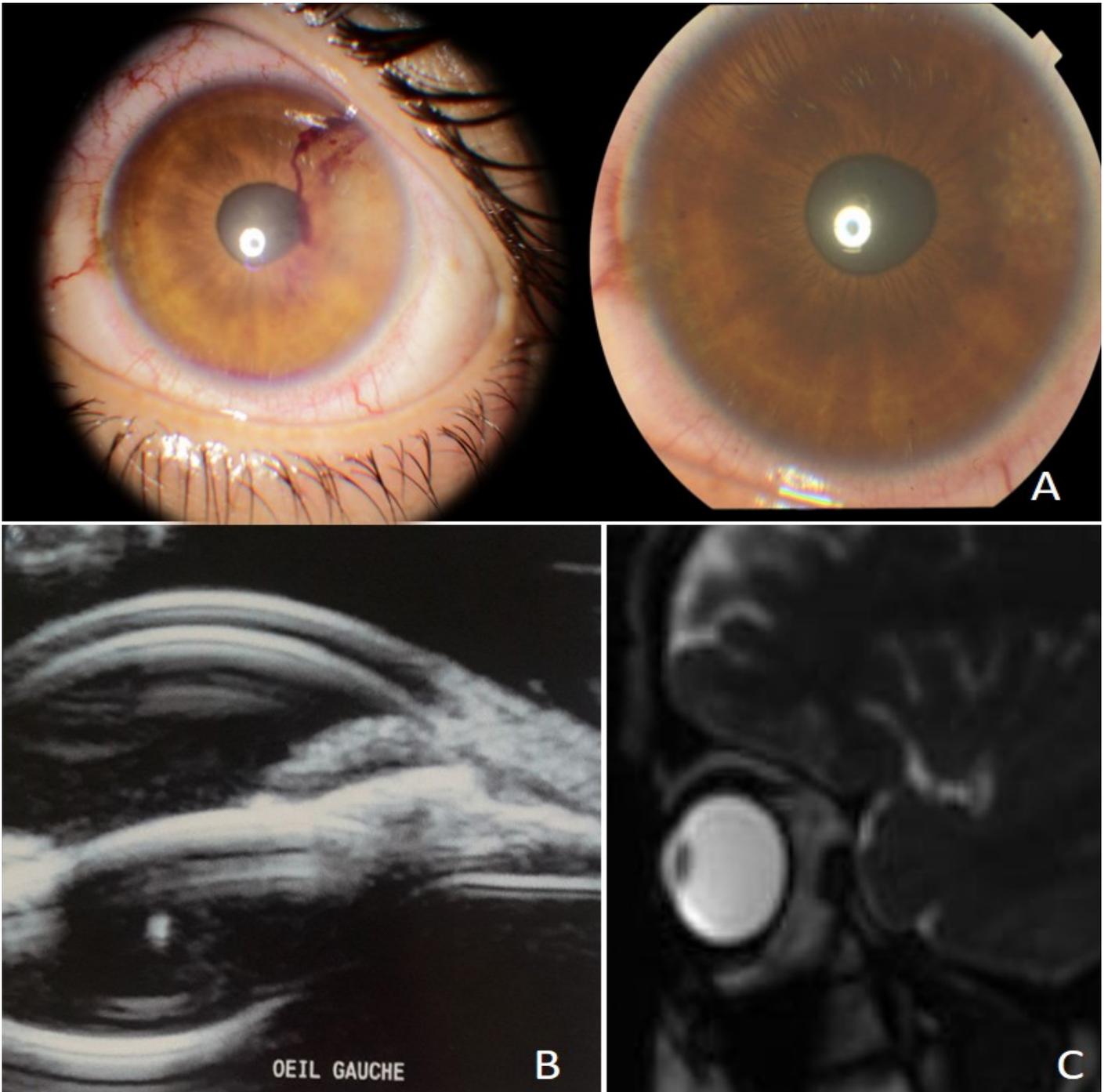
Une jeune patiente âgée de 19 ans, sans antécédents généraux ni ophtalmologiques particuliers, a consulté pour une baisse brutale de l'acuité visuelle de l'œil gauche sans notion de traumatisme. A l'examen ophtalmologique, on notait au niveau de l'œil gauche une acuité visuelle à 2/10, une cornée claire et un hyphéma avec une asymétrie de la profondeur de la chambre antérieure. L'examen de l'iris objectivait une formation jaune chamois bien circonscrite entre 2 heures et 3 heures avec à la gonioscopie un envahissement jaune- orange de l'angle en regard de la lésion irienne (**Figure 3.A**). Le tonus oculaire était à 26 mmHg. L'examen du cristallin et du fond de l'œil n'avait révélé aucune anomalie. L'examen à l'UBM a objectivé une masse irienne homogène de 3mm de grand diamètre antéro-postérieur (**Figure 3.B**). Cette lésion était hyper fluorescente à l'angiographie à la fluorescéine donnant un aspect de fine pellicule épi-irienne. L'IRM orbitaire n'a montré aucune anomalie au niveau des 2 yeux et le bilan d'extension était négatif

(**Figure 3.C**). Une biopsie d'une petite partie de la lésion a été réalisée. L'analyse histopathologique de la biopsie a révélé un xanthogranulome juvénile irien, composé principalement de cellules histiocytaires spumeuses. Des corticostéroïdes topiques et des collyres anti-glaucomeux ont été prescrits, avec évolution favorable et régression de la masse.

## Discussion

L'iris est le siège de nombreuses tumeurs bénignes et malignes pouvant être d'origine mélanocytaire, épithéliale, musculaire, nerveuse, inflammatoire, et de diverses formations pseudotumorales susceptibles de les imiter [1].

Les patients peuvent être asymptomatiques initialement, mais la découverte de modifications de la couleur de l'iris, de déformation



**Figure 3. (A)** Photographie du segment antérieur montrant hyphéma au niveau de la chambre antérieure en regard d'une formation jaune chamois bien circonscrite entre 2 heures et 3 heures. **(B)** Biomicroscopie aux ultrasons montrant une masse irienne homogène de 3 mm de grand diamètre. **(C)** Pas de traduction de cette masse à l'IRM.

pupillaire, ou des symptômes visuels tels que des scotomes peut conduire à des investigations approfondies.

L'examen biomicroscopique est essentiel pour évaluer les tumeurs iriennes. En effet, l'examen de l'iris, de l'angle irido-cornéen, de la chambre antérieure, du cristallin et du fond d'œil permet de préciser l'éventuelle extension locale de la tumeur. Par ailleurs, la description de la lésion, sa morphologie, sa forme (plateau, dôme, champignons), sa surface (lisse ou rugueuse), sa couleur (blanche, jaune, orange, brune, noire) sa taille, sa localisation anatomique en quadrant horaire (supérieure, nasale, inférieure, temporale) et dans le plan antéro-postérieur, ainsi que la présence d'une corectopie permet de fournir des éléments de présomption sur sa nature.

L'examen clinique permet aussi d'étudier le retentissement de la lésion irienne sur les structures de voisinage. En effet, un ectropion

uvéal, une uvéite antérieure, une cataracte sectorielle, un cristallin luxé, une invasion sclérale, un glaucome secondaire et une extension postérieure à la choroïde peuvent être notées [5].

Sur le plan paraclinique, l'échographie semble utile au diagnostic positif et au bilan d'extension local. L'utilisation de sondes à hautes fréquences (biomicroscopie ultrasonore ou UBM) permet une résolution axiale et latérale très fine. Cet examen permet d'analyser beaucoup plus précisément que l'échographie traditionnelle les limites antérieures et postérieures de la lésion afin d'en évaluer son extension locale [6]. Certains auteurs ont rapporté la possibilité d'une corrélation entre l'aspect échographique de la tumeur et ses caractères histopathologiques [7]. Les développements récents de la tomographie en cohérence optique (OCT) du segment antérieur permettent également d'imager avec une grande précision les lésions iriennes et de fournir une image

détaillée des tumeurs de l'iris, notamment du mélanome irien et des tumeurs métastatiques de l'iris. Néanmoins, cette technologie est encore limitée par une moins bonne visualisation du corps ciliaire que l'échographie haute fréquence, et surtout une atténuation du signal infrarouge par le pigment mélanique, qui limite la détection du bord postérieur des lésions [8].

Ainsi, la plupart des tumeurs iriennes peuvent être diagnostiquées en se basant sur des critères cliniques, évolutifs et radiologiques, sans la nécessité d'une vérification cytologique ou histologique. Une ponction cytologique à l'aiguille est utilisée pour les tumeurs iriennes dont le diagnostic ne peut être retenu au moyen des indices cliniques et évolutifs. Dans d'autres cas, devant un haut risque hémorragique ou de dissémination, une biopsie exérèse est préférée [9-10].

### Mélanome, nævus et mélanocytome iriens

Le mélanome de l'iris est une tumeur oculaire rare, développé à partir des cellules pigmentées de l'iris : Il ne représente que 3 à 10 % des mélanomes de l'uvée [2-10], les autres étant le mélanome de la choroïde (90 %) et du corps ciliaire (6 %). Cette tumeur reste, cependant, la tumeur primitive la plus fréquente de l'iris [2]. Il atteint des sujets de race blanche dont l'âge moyen est de 47 ans, soit 10 à 20 ans plus jeunes que les patients atteints de mélanome de la choroïde [10]. Le principal facteur de risque reconnu est la couleur de l'iris. Rootman a rapporté, dans une série de 23 patients, 21 cas d'iris bleu ou gris. Il semblerait qu'un iris clair, moins dense en pigment prédisposerait à la transformation maligne des mélanocytes normaux sous l'action des rayonnements ultraviolets [11]. Ceci explique la plus grande fréquence de cette pathologie dans les zones géographiques fortement ensoleillées et la grande prédominance de lésions localisées à la partie inférieure de l'iris (zone plus exposée aux UV par rapport à l'iris supérieure qui est masquée par la paupière supérieure) [12]. Selon Shields, devant une lésion irienne, certains paramètres cliniques permettent d'évoquer le diagnostic de mélanome circonscrit, à savoir une lésion fortement pigmentée (sauf tumeurs achromes pour lesquelles la présence d'une vascularisation à la surface de la lésion peut être évocatrice de malignité) [10-13], une lésion de localisation plutôt inférieure, supérieure à 3 mm de diamètre et 1 mm d'épaisseur [10-12-13]; la présence d'un ectropion uvéal avec déformation pupillaire [3-13], une lésion associée à un hyphéma spontané, un œdème cornéen [10] et surtout l'évolutivité de la lésion dans le temps documentée par des iconographies répétées [14].

Cependant, le diagnostic clinique d'un mélanome de l'iris n'est pas toujours aisé puisque de nombreuses lésions peuvent simuler un mélanome circonscrit ou diffus. Les deux lésions les plus fréquemment confondues avec un mélanome malin de l'iris sont le kyste irien primitif et le nævus irien, ce dernier étant le plus difficile à différencier d'un mélanome [3]. Le mélanocytome de l'iris est une variante de nævus dont la présentation clinique peut être très proche d'un mélanome irien. Il se caractérise par une lésion circonscrite, pigmentée, le plus souvent inférieure avec un essaimage pigmenté dans l'angle ou au niveau du stroma irien, dû à des épisodes de nécrose spontanée [8].

C'est surtout le caractère évolutif ou non de la lésion qui orientera vers la bénignité ou la malignité de la lésion. L'échographie UBM trouve là aussi tout son intérêt, ainsi que les photographies du segment antérieur [15].

### Métastase irienne d'un cancer

Par ailleurs, la tumeur irienne peut révéler une localisation métastatique d'un cancer primitif : bien que les métastases iriennes soient les tumeurs les moins fréquentes du tractus uvéal [16]. Dans la plus grande étude portant sur 950 lésions métastatiques dans 520 yeux atteints de métastases uvéales, Shields et al. ont rapporté une atteinte de la choroïde dans 88 % des yeux, du corps ciliaire dans 2 % et de l'iris dans 9 % des cas [21].

Les tumeurs métastatiques de l'iris se présentent comme des masses unilatérales et peuvent être associées à diverses complications oculaires, notamment le glaucome, la rubéose irienne, l'hyphéma, l'iridocyclite et la distorsion pupillaire [21]. La localisation irienne s'associe souvent à des métastases choroïdiennes [1]. La localisation néoplasique primitive peut être bronchique, thyroïdienne, œsophagienne, endométriale ou au niveau du sein [16-17-18-19-20]. Dans la plus grande série de 107 yeux présentant des tumeurs métastatiques de l'iris, Shields et al. ont rapporté que la tumeur primaire était située dans le sein (33%), le poumon (27%), la peau (12%), le rein (7%), l'œsophage (3%), la prostate (2%), l'utérus (2%), la vessie (2%), le côlon (2%) et d'autres organes (10%) [21].

### Xanthogranulome juvénile

Beaucoup moins grave que le mélanome de l'iris, nous avons rapporté un cas de Xanthogranulome Juvénile (XGJ) oculaire. C'est une forme d'histiocytose non Langerhansienne du jeune enfant avec une atteinte cutanée et oculaire. Les manifestations ophtalmologiques comprennent des atteintes iriennes, cornéo-limbiques, palpébrales et choroïdiennes. L'atteinte irienne est la plus fréquente et se complique d'hyphéma spontané récidivant, pouvant être responsable d'un glaucome secondaire par obstruction trabéculaire. Des associations systémiques telles que la neurofibromatose de type 1 et la leucémie myéloïde chronique ont été rapportées.

L'atteinte irienne a généralement la forme d'un nodule irien, mais peut aussi être diffuse, donnant un aspect de fine lésion recouvrant les cryptes iriennes comme une toile constituée de mailles avec des élevures irrégulières. La confirmation diagnostique est histologique soit par exérèse de la lésion ou par ponction à l'aiguille fine. L'examen anatomopathologique objective un infiltrat constitué de cellules histiocytaires spumeuses mononucléées, de lymphocytes, de polynucléaires neutrophiles et de macrophages et comportant les classiques cellules géantes de Touton [8].

### Kystes iriens

Ce sont des formations bénignes, composées d'une ou de plusieurs couches de cellules épithéliales sans chorion sous-jacent, de contenu le plus souvent liquidien. Ils peuvent être primaires ou secondaires. Ils peuvent être pigmentés d'origine épithéliale, développés aux dépens de l'épithélium postérieur pigmenté de l'iris, ou translucides d'origine stromale, pouvant repousser l'iris et le cristallin et responsables d'un astigmatisme majeur et d'une amblyopie. L'apport de l'UBM est considérable pour le diagnostic et la caractérisation de cette tumeur bénigne [8].

### Autres tumeurs iriennes bénignes

Les nodules de Lisch sont des lésions iriennes, de couleur jaune-brun, caractéristiques de la neurofibromatose de type 1. En cas de présence de plus de deux lésions, elles constituent un critère diagnostique [8].

Les taches de Brushfield représentent des zones d'atrophie irienne visibles chez les enfants trisomiques [8].

Les nodules iriens de Koeppe et de Bussaca sont des granulomes iriens présents en cas d'uvéite granulomateuse, en particulier sarcoïdique ou tuberculeuse [8].

Dans une étude clinique portant sur 3680 tumeurs de l'iris, 21% des cas étaient morphologiquement kystiques, les 79% restants étant solides, constitués de 68% de tumeurs mélanocytaires et de 11% de tumeurs non mélanocytaires [22].

### Prise en charge thérapeutique

La prise en charge thérapeutique dépend de la nature et de la taille de la tumeur. Pour toutes les lésions iriennes stables dans le temps, une surveillance étroite, avec un examen ophtalmologique complet et des photographies de l'iris à chaque consultation

doit être réalisée tous les 6 à 12 mois. En cas de modification, de croissance de la lésion, ou d'atteinte de l'axe visuel, le traitement s'impose [8]. Les kystes iriens simples peuvent nécessiter une aspiration à l'aiguille, une excision de la paroi du kyste, voire une injection intrakystique d'alcool en cas de récurrence [8].

### Traitement du mélanome irien

L'approche thérapeutique du mélanome irien devrait être individualisée et dépend des caractéristiques cliniques, notamment de la taille de la tumeur, l'extension dans l'angle irido-cornéen, et la présence de glaucome secondaire [23]. Comme les mélanomes de l'iris ont des taux de métastases relativement faibles (1,4 %, 5,4 % et 9,8 % à 3, 5 et 10 ans, respectivement) [24] et leur pronostic systémique est généralement bon. La surveillance régulière de ces lésions à la recherche d'une croissance a été proposée dans de nombreuses études publiées [25, 26, 27, 28].

Le traitement chirurgical est conservateur pour les tumeurs de petite taille n'envahissant pas plus de la moitié de l'iris : la résection de la tumeur par iridectomie basale sectorielle peut être associée à une exérèse du trabéculum et du corps ciliaire en cas d'envahissement local ou de glaucome secondaire [10].

La survenue de certaines complications post-opératoires a amené quelques auteurs à proposer des traitements moins invasifs tels que la photocoagulation [29] ou la photothérapie dynamique [30].

La chirurgie reste malgré tout le traitement de référence puisqu'elle permet un diagnostic de certitude ainsi que le contrôle des limites d'exérèse par l'analyse histologique de la pièce d'exérèse. Dans la série de Rapata et al. incluant 51 patients atteints de mélanome irien sur une période d'étude de 20 ans, l'iridectomie (29,4 %) était la modalité interventionnelle la plus fréquemment réalisée, en raison des tumeurs relativement bien circonscrites, selon la technique de l'excision tactile minimale de l'iris, qui permet la résection complète des lésions iriennes petites à moyennes, à travers de petites incisions cornéennes [27, 31]. L'utilisation relativement faible de la radiothérapie en plaques et de protonthérapie s'explique par le fait que les tumeurs sont plus petites et bien circonscrites et qu'elles se prêtent mieux à l'excision chirurgicale.

Par ailleurs, le traitement radical par énucléation serait pourvoyeur de métastases [3]. Cette modalité est généralement réservée aux tumeurs étendues, avec envahissement des structures adjacentes, souvent accompagnées d'un glaucome secondaire avancé et non contrôlé par le traitement hypotonisant. Dans la série de Rapata et al. neuf yeux au total (17,6 %) ont été énucléés, cinq en tant que traitement primaire et quatre en tant qu'énucléations secondaires [28]. Comparativement, Shields et al. ont montré des taux d'énucléation secondaire de 7,1 %, 11,7 % et 18,6 % à 3, 5 et 10 ans respectivement, sur une cohorte de 432 patients, tandis que Conway et al. ont rapporté que seulement 2 patients sur 51 (3,9 %) ont subi une énucléation secondaire, avec un suivi moyen de 8,7 ans [24, 25].

Ces dernières années, la radiothérapie en plaques a dépassé la résection locale par iridectomie et énucléation en tant que principale modalité thérapeutique du mélanome de l'iris. Dans la moitié des cas, une iridectomie a d'abord été pratiquée pour réséquer la tumeur et confirmer le diagnostic histologique [24, 32]. C'est une alternative au traitement chirurgical du mélanome diffus, avec des résultats encourageants [33]. La protonthérapie a permis un bon contrôle local de la tumeur avec une préservation de l'œil [23]. Cependant plusieurs complications peuvent survenir (épithéliopathie cornéenne, synéchie postérieure, cataracte, hyphéma récidivant) limitant donc ce type de traitement à des cas particuliers. La radiothérapie de contact, méthode plus récente, semble fascinante. En effet, elle permet d'irradier plus précisément la tumeur avec moins d'effets secondaires [34].

Quel que soit le traitement réalisé, la surveillance des patients doit être rigoureuse et extrêmement prolongée, bien que ces tumeurs soient rarement à l'origine de métastases contrairement

aux mélanomes postérieurs de l'uvée. Le risque de survenue de métastases est plus élevé en cas d'hypertonie oculaire au moment du diagnostic d'autant plus que la lésion envahit la racine de l'iris ou s'étend dans l'angle irido-cornéen. Le pronostic est souvent excellent avec une mortalité relative à la tumeur de 4 % en moyenne à 5 ans [3].

Ainsi, la détection au stade le plus précoce de tumeurs plus petites, limitées à l'œil et n'impliquant pas les structures de l'angle, permettrait une intervention précoce et une amélioration de la survie des patients [28].

### Traitement des métastases iriennes

La prise en charge des métastases de l'iris est palliative. Le délai médian entre la métastase de l'iris et le décès serait de 10 mois. Les cliniciens devraient rechercher des métastases de l'iris chez les patients atteints d'un cancer systémique avancé [21].

### Thérapie ciblée des tumeurs malignes de l'iris

Une revue de littérature par Kakkassery V et al. a mis en évidence les caractéristiques diagnostiques et les options thérapeutiques ciblées dans les tumeurs malignes de l'iris. Concernant les mélanomes iriens, les mutations des gènes GNA11 et GNAQ étaient présentes dans environ 85 % des cas. Le statut de la monosomie-3 devrait aussi être étudié dans ces tumeurs.

Pour les lymphomes de l'iris, les analyses moléculaires sont essentielles pour un diagnostic exact. La détection de mutations dans MYD88, BRAF, KLF2, ID3, TCF3, STAT3, RHO, TET2, IDH2, CXCR4, CD79B et DNMT3A est utile. En particulier, la détection de l'antigène CD20 présente un intérêt thérapeutique car ce sous-groupe de lymphomes répond bien au Rituximab.

Pour les métastases iriennes, la recherche de mutations est utile car un traitement ciblé semble possible [35].

### Traitement du xanthogranulome juvénile

Les différentes modalités thérapeutiques décrites dans la littérature sont la corticothérapie locale topique, périoculaire, en injections sous-conjonctivales ou systémique, associée au traitement hypotonisant permettant d'obtenir une régression rapide de la réaction inflammatoire et des hémorragies. La radiothérapie fractionnée et le méthotrexate à faibles doses peuvent être proposés. Des cas de guérison après une injection intra-camérulaire, ou intra-vitréenne, de bécacizumab ont été proposés en cas de complications, modulant la vascularisation intrinsèque des lésions via son mécanisme anti-VEGF, contribuant à sa régression : Shields et ses collègues ont utilisé pour la première fois le bécacizumab intracamérulaire dans un cas de XGJ irido-cilio-choroïdien avec glaucome néovasculaire, et la masse était traitée par curiethérapie [36]. Ashkenazy N et al. ont rapporté la première utilisation du bevacizumab intraoculaire hors AMM pour le XGJ oculaire, en intravitréen et intracamérulaire (1,25 mg/0,05 ml) dans deux cas de XGJ récurrents de l'iris [37].

### Conclusion

Les tumeurs iriennes regroupent de multiples entités, dominées par le mélanome, qui survient principalement dans les populations blanches caucasiennes.

Le diagnostic est posé sur un faisceau d'arguments cliniques et évolutifs, avec un important apport de la biomicroscopie ultrasonore. Une prise en charge appropriée et précoce peut améliorer le pronostic. Devant une lésion de petite taille suspecte de malignité, le traitement chirurgical conservateur par iridectomie sectorielle semble très satisfaisant puisqu'il apporte la preuve histologique du diagnostic. La radiothérapie seule ou adjuvante, ainsi que la protonthérapie renforcent l'arsenal thérapeutique conservateur avec des techniques en perpétuel progrès.

## Références

1. Tumeurs du complexe iridociliaire. L. Zografos, S. Uffer. Encyclopédie Médico-Chirurgicale 21-235-A-20 (2004)
2. Arentsen JJ, Green WR. Melanoma of the iris: report of 72 cases treated surgically. *Ophthalmic Surg*, 1975;6:23-37.
3. Les mélanomes de l'iris : Étude rétrospective de 11 cas traités par excision chirurgicale. S. Cardine, M. Labetoulle, O. Kirsch, et al. *J Fr. Ophthalmol.* 2003 ; 26 -131 -37
4. La nouvelle imagerie du segment antérieur. M. PUECH. réalités ophtalmologiques 171. Mars 2010
5. Anterior Segment Tumors: Current Concepts and Innovations. Flavio A. Marigo, Paul T. Finger. *Survey Of Ophthalmology Volume 48 · Number 6 · November-December 2003*
6. Marigo F, Finger P, McCormick S et al. Iris and ciliary body melanomas. Ultrasound biomicroscopy with histopathologic correlation. *ArchOphthalmol*, 2000;118:1515-21.
7. Ursea R, Coleman DJ, Silverman RH, Lizzi FL, Daly SM, Harrison W. Correlation of high-frequency ultrasound backscatter with tumor microstructure in iris melanoma. *Ophthalmology*, 1998;105:906-12.
8. A Matet Oncologie oculaire, Rapport de la SFO 2022
9. Shields et al. Fine-Needle Aspiration Biopsy of Iris Tumors in 100 Consecutive Cases. *Ophthalmology Volume 113, Number 11, November 2006*
10. Shields J. Diagnostic and management of intraocular tumors, the C.V.Mosby Company ed, 1983.
11. Rootman J, Gallagher RP. Color as a risk factor in iris melanoma. *Am J Ophthalmol*, 1984;98:558-61.
12. Michalova K, Clemett R, Dempster A, Evans J, Allardyce RA. Iris melanomas: are they more frequent in New Zealand? *Br J Ophthalmol*, 2001;85:4-5.
13. Shields JA, Sanborn GE, Augsburger JJ. The differential diagnosis of malignant melanoma of the iris. A clinical study of 200 patients. *Ophthalmology*, 1983;90:716-20.
14. Territo C, Shields CL, Shields JA, Augsburger JJ, Schroeder RP. Natural course of melanocytic tumors of the iris. *Ophthalmology*, 1988;95:1251-5.
15. L. Desjardins. Quelle imagerie pour les tumeurs du segment antérieur ? réalités ophtalmologiques. 171\_Mars 2010
16. Ben Haddou R, Sayouti A, Khomiri R et al. Métastases iriennes d'un adénocarcinome bronchique. *J Fr Ophthalmol*. Vol 31 - N° 4. P. 427-429 - avril 2008
17. Iris Metastasis From Endometrial Carcinoma. C. Capeans, L. Santos, M. Sanchez-Salorio, and J. Forteza. *Am J Ophthalmol* 1998; 125:729-730.-1998
18. Metastatic Esophageal Adenocarcinoma Presenting in the Iris. W. Barry Lee, Harold M. Sy, Donald J. Filip, and Hans E. Grossniklaus. *Am J Ophthalmol* 2007;144:477-479.
19. The MRI Findings of Iris Metastasis in Patients with Breast Cancer. *Acta Inform Med*. 2012 Dec; 20(4): 259-260.
20. Chtourou, A. Khabir, Z. Benzina et al. Métastase irienne d'un carcinome folliculaire de la thyroïde : à propos d'un cas. *J Fr Ophthalmol*. Vol 29 - N° 8. P. -1 - octobre 2006
21. Shields CL, Kaliki S, Crabtree GS, Peshtani A, Morton S, Anand RA, et al. Iris Metastasis From Systemic Cancer in 104 Patients: The 2014 Jerry A. Shields Lecture. *Cornea* 2015;34:42-8. <https://doi.org/10.1097/ICO.0000000000000285>.
22. Shields CL, Kancherla S, Patel J, Vijayvargiya P, Suriano MM, Kolbus E, et al. Clinical Survey of 3680 Iris Tumors Based on Patient Age at Presentation. *Ophthalmology* 2012;119:407-14. <https://doi.org/10.1016/j.ophtha.2011.07.059>.
23. Shields CL, Shah SU, Bianciotto CG, Emrich J, Komarnicky L, Shields JA. Iris Melanoma Management with Iodine-125 Plaque Radiotherapy in 144 Patients: Impact of Melanoma-Related Glaucoma on Outcomes. *Ophthalmology* 2013b;120:55-61. <https://doi.org/10.1016/j.ophtha.2012.06.053>.
24. Shields CL, Di Nicola M, Bekerman VP, Kaliki S, Alarcon C, Fulco E, et al. Iris Melanoma Outcomes Based on the American Joint Committee on Cancer Classification (Eighth Edition) in 432 Patients. *Ophthalmology* 2018;125:913-23.
25. Conway RM. Primary iris melanoma: diagnostic features and outcome of conservative surgical treatment. *British Journal of Ophthalmology* 2001;85:848-54. <https://doi.org/10.1136/bjo.85.7.848>.
26. Shields CL, Shields JA, Materin M, Gershenbaum E, Singh AD, Smith A. Iris melanoma. *Ophthalmology* 2001a;108:172-8. [https://doi.org/10.1016/S0161-6420\(00\)00449-8](https://doi.org/10.1016/S0161-6420(00)00449-8).
27. Klaubner S, Jensen PK, Prause JU, Kessing SV. Surgical treatment of iris and ciliary body melanoma: follow-up of a 25-year series of patients. *Acta Ophthalmologica* 2012;90:122-6.
28. Rapata MEJ, Zhang J, Cunningham WJ, Hadden PW, Patel DV, McGhee CNJ. Iris melanocytic tumours in New Zealand/Aotearoa: presentation, management and outcome in a high UV exposure environment. *Eye* 2023;37:692-9.
29. Cleasby GW, Van Westenbrugge JA. Treatment of iris melanoma by photocoagulation: a case report. *Ophthalmic Surg*, 1987;18:42-4.
30. Davidorf J, Davidorf F. Treatment of iris melanoma with photodynamic therapy. *Ophthalmic Surg*, 1992;23:522-7.
31. Meyer JJ, Krishnan T, McGhee CN. Minimal iris touch excision: a novel surgical technique for local excision of iris melanoma. *Clinical Exper Ophthalmology* 2018;46:298-9.
32. Blum ES, Yang J, Komatsubara KM, Carvajal RD. Clinical Management of Uveal and Conjunctival Melanoma. *Oncology (Williston Park)* 2016;30:29-32. 34-43. 48.
33. Shields CL, Shields JA, De Potter P, Singh AD, Hernandez C, Brady LW. Treatment of non-resectable malignant iris tumours with custom designed plaque radiotherapy. *Br J Ophthalmol*, 1995;79:306-12.
34. Daniel J, Scanderbeg, Deepta Vasudev, Roger K. Rice et al. A modified COMS plaque for iris melanoma. *J ContempBrachyther* 2011; 3, 3: 131-133
35. Kakkassery V, Jünemann AM, Scheef BO, Grisanti S, Heindl LM. Neue molekularpathologische Ansätze bei malignen Iristumoren. *Ophthalmologie* 2019;116:324-31. <https://doi.org/10.1007/s00347-018-0840-8>.
36. Shields CL, Hogarty MD, Kligman BE, Christian C, Ehya H, Shields JA. Langerhans cell histiocytosis of the uvea with neovascular glaucoma: Diagnosis by fine-needle aspiration biopsy and management with intraocular bevacizumab and brachytherapy. *Journal of American Association for Pediatric Ophthalmology and Strabismus* 2010;14:534-7. <https://doi.org/10.1016/j.jaapos.2010.10.007>.
37. Ashkenazy N, Henry CR, Abbey AM, McKeown CA, Berrocal AM, Murray TG. Successful treatment of juvenile xanthogranuloma using bevacizumab. *Journal of American Association for Pediatric Ophthalmology and Strabismus* 2014;18:295-7. <https://doi.org/10.1016/j.jaapos.2014.01.007>.

## FAITS CLINIQUES

# Pseudo-uveitis associated with an orbital MALT-type B-cell lymphoma: case report

Mejda Bouladi<sup>1,3,\*</sup>, Amal Ben Othmen<sup>1,3</sup>, Saloua B'chir- Hamzaoui<sup>2,3</sup>, Lamia El Fekih<sup>1,3</sup>

<sup>1</sup>Ophthalmology Department. Mongi Slim University Hospital, La Marsa, Tunis, Tunisia.

<sup>2</sup>Internal Medicine Departement. Mongi Slim University Hospital, La Marsa, Tunis, Tunisia.

<sup>3</sup>Faculty of Medicine of Tunis, University of Tunis El Manar.

## Key-words

Lymphoma, muco-  
sa-associated  
lymphoid tissue,  
pseudo-uveitis, case  
report

## Abstract

Marginal zone B-cell lymphomas of the mucosa-associated lymphoid tissue (MALT) are the most common orbital lymphomas. The diagnosis of these tumors is exceptionally made from pseudo-uveitis. We describe the case of a 26-year-old female with an orbital lymphoma presenting as pseudo-panuveitis. We established the diagnosis by performing a biopsy of the orbital mass. The patient was treated by chemotherapy and radiotherapy with favorable anatomic outcome. Clinical polymorphism of orbital lymphoma can pose diagnostic problems and a delay in the treatment. Specialized radiological analysis and orbital biopsy which has to be repeated if necessary are required to a better management of this disease.

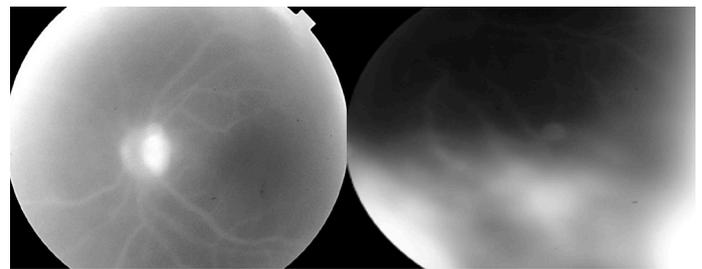
## Introduction

Marginal zone B-cell lymphomas of the mucosa-associated lymphoid tissue (MALT) are the most common orbital lymphomas. Clinical manifestations of these tumors seem to be non-specific causing delay in diagnosis and treatment [1]. The diagnosis of orbital MALT lymphoma is exceptionally made from pseudo-uveitis. We describe the case of a 26-year-old female with an orbital lymphoma presenting as pseudo-panuveitis.

## Case report

A 26-year-old female with a history of pulmonary tuberculosis since 6 months on antitubercular medications with poor compliance to the treatment, presented with ocular pain, redness and a reduced vision in the left eye.

The initial ophthalmic examination of the left eye showed best-corrected visual acuity at 1/10, perikeratic hyperaemia, non-granulomatous retrocorneal precipitates, 2+ cells in anterior chamber, posterior synechiae, 2+ vitreous cells and haze. The intraocular pressure was 20 mmHg, the fundus examination was difficult because of the vitritis and exsudative retinal detachment was suspected. Fluorescein angiography revealed optic disc leakage and a peripheral hyperfluorescent zone (Figure 1). The ophthalmic examination and the FA of the right eye were normal. The diagnosis of ocular tuberculosis was made and the decision was to keep the antitubercular medications with therapeutic patient education. Five days later, the patient presented with a decrease in visual acuity to counting fingers at 1 meter, conjunctival chemosis, scleral thickening, exophthalmos and total ophthalmoplegia (Figure 2). Orbital computed tomography scan showed an extraconic orbital mass invading the left eye globe, and Magnetic resonance imaging showed an orbital tissue mass deforming the globe, surrounding the optic nerve and the lacrimal gland associated with a retinal detachment (Figure 3). A first orbital biopsy was



**Figure 1.** Fluorescein angiography: Vitritis, Disc leakage, peripheral hyperfluorescent zone corresponding to exsudative retinal detachment.



**Figure 2.** Patient photograph: conjunctival chemosis, scleral thickening and exophthalmos.

performed showing a non specific orbital inflammation, the diagnosis of IgG4-related disease was suspected and the patient was treated with systemic corticosteroids at the dose of 1mg/kg/j. The patient developed corticosteroid-resistance with decreased visual acuity to light perception and aggravation of exophthalmos. Therefore, a second ocular biopsy of the orbital mass and the lacrimal gland was performed showing an orbital MALT-type B-cell lymphoma and a negative conjunctival biopsy. The patient was treated by chemotherapy (CHOP Regimen) and radiotherapy

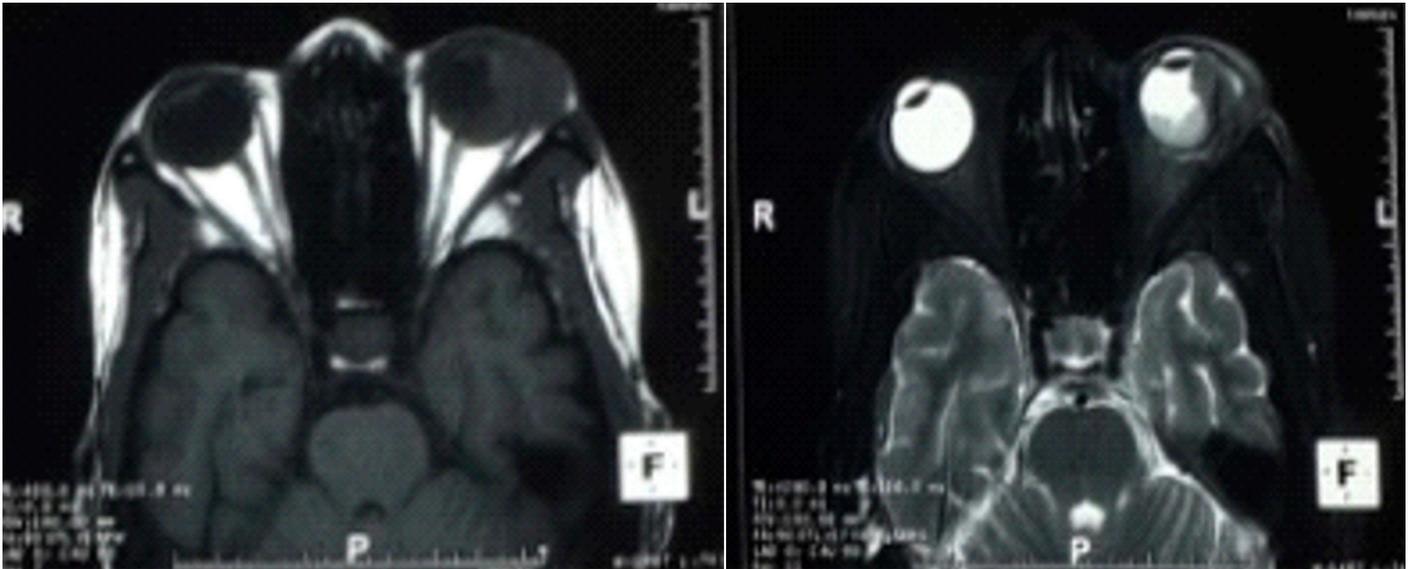
\* Corresponding author :

**Mejda Bouladi**

e-mail: mejda.bouladi@fmt.utm.tn

Ophthalmology Department, Mongi Slim University Hospital, La Marsa, Tunis, Tunisia

Faculty of Medicine of Tunis, University of Tunis El Manar



**Figure 3.** Magnetic resonance imaging: orbital tissue mass deforming the globe, surrounding the optic nerve and the lacrimal gland associated with a retinal detachment.

with favorable anatomic outcome. The follow-up after 6 months showed regression of the exophthalmos but with visual acuity decreased to no light perception.

## Discussion

Orbital lymphoma represents 55% of all orbital malignancies [2]. Marginal zone B-cell lymphoma of the mucosa-associated lymphoid tissue (MALT), considered as a low-grade non-Hodgkin's lymphoma, is the most common [3]. It mainly occurs in older individuals and has a systemic association in 20% of cases. *Chlamydia psittaci* is known to be related to the development of MALT in the orbit. It induces chronic inflammation, which facilitates the development of orbital lymphoma [2, 4].

Lymphomas of the ocular adnexa often affect the conjunctiva and the lacrimal gland, but it can sometimes involve the orbit [2, 3]. Some authors consider that an orbital lymphomatous lesion without lacrimal or conjunctival involvement represents an extension of a malignant uveal proliferation. In fact, lymphoid tissues are not present in the orbit except in the conjunctiva and the lacrimal gland [1].

The most common findings in intraorbital lymphoma include palpable mass, exophthalmos, conjunctival irritation, diplopia, or ptosis [2, 4]. Discovery of a MALT lymphoma in patients with pseudo-uveitis is exceptional. Puneet Panda et al. reported a case of ocular MALT lymphoma masquerading as panuveitis resistant to corticosteroid therapy [5]. A similar case was reported by Khanna et al [6]. Orbital lymphoma revealed by scleritis is also rarely described in the literature. Gaucher et al. described 3 cases of ocular MALT lymphoma presenting as posterior uveitis or scleritis [1].

In our case, uveal inflammation may be caused by direct infiltration lymphoma cells. Another Possible explanation for eye inflammation in this case is an immune disorder leading to the association of the two diseases. In fact, MALT lymphoma is an anarchic proliferation of B lymphocytes secondary to autoimmune disorders (frequent association with Hashimoto thyroiditis, systemic lupus erythematosus, Sjögren syndrome ...) or chronic infection like tuberculosis [2]. Autoimmune processes are also linked to the pathogenesis of uveitis.

Orbital MALT lymphoma is generally correlated with a favorable outcome, and it usually responds well to local radiotherapy alone (standard first-line treatment). Systemic chemotherapy (monotherapy or combination) is effective in treating localized and disseminated orbital MALT lymphoma. Rituximab is considered as a

therapeutic alternative in localized tumor [4, 7]. Bacterial eradication therapy with doxycycline or clarithromycin has been tested in several series with good results [3].

## Conclusion

Clinical polymorphism of orbital lymphoma and its association with immune diseases can pose diagnostic problems and a delay in the treatment. Specialized radiological analysis and orbital biopsy which has to be repeated if necessary are required to a better management of this disease.

## Competing interests

None.

## References

- 1- Gaucher D, Bodaghi B, Charlotte F, et al. MALT-type B-cell lymphoma masquerading as scleritis or posterior uveitis. *J Francais d'Ophtalmol* 2005;28:31-38.
- 2- Hyun Uk Chung and Jun Hyuk Son. Ocular adnexal mucosa-associated lymphoid tissue lymphoma: a narrative review. *J Yeungnam Med Sci* 2022; 39(1): 3-11.
- 3- Barbara K, Julius L, Andreas K, et al. Clinical features, treatment and outcome of mucosa-associated lymphoid tissue (MALT) lymphoma of the ocular adnexa: single center experience of 60 Patients. *PLoS One* 2014; 9(7): e104004.
- 4- Francesca Collina, Anna De Chiara, Amalia De Renzo, et al. *Chlamydia psittaci* in ocular adnexa MALT lymphoma: a possible role in lymphomagenesis and a different geographical distribution. *Infect Agent Cancer*. 2012 Apr 2;7:8. doi: 10.1186/1750-9378-7-8. PMID: 22472082; PMCID: PMC3355003.
- 5- Puneet Panda BS, Farzin Forooghian MD MS, Todd Goodglick MD, et al. Orbital lymphoma masquerading as panuveitis. *Ocul Immunol Inflamm* 2010; 18(3): 181-183.
- 6- RK Khanna, N Vallet, G Fromont-Hankard, et al. Pseudo-panuveitis masquerade syndrome associated with an orbital and systemic MALT-type B cell lymphoma. *Journal Français d'Ophtalmologie* 2017; 41(3):e125-8.
- 7- Wei-Li Ma, Ming Yao, Shu-Lang Liao, et al. Chemotherapy alone is an alternative treatment in treating localized primary ocular adnexal lymphomas. *Oncotarget* 2017; 8(46): 81329-42.

## FAITS CLINIQUES

# Exophtalmie secondaire à un hématome orbitaire spontané : à propos d'un cas

Proptosis secondary to spontaneous orbital hematoma: case report

Chiraz Abdelhedi\*, Sonda Kammoun, Mona Rekik, Saloua Ben Amor, Amira Trigui

Service d'Ophtalmologie, Hôpital Habib Bourguiba (Sfax, Tunisie)  
Faculté de Médecine de Sfax, Université de Sfax, Tunisie

## Introduction

L'hématome orbitaire est défini comme une collection de sang à l'intérieur de l'orbite. Il peut être spontané, post-traumatique ou iatrogène [1]. L'hématome spontané est rare chez l'adulte [2,3]. Il impose la recherche de facteurs favorisants locaux et généraux. Les facteurs locaux sont constitués par les varices orbitaires, l'anévrisme de l'artère ophtalmique et les malformations artérioveineuses [4]. Un bilan général doit rechercher une maladie hématologique ou une hypertension artérielle mal équilibrée [5]. L'exophtalmie douloureuse associée ou non à des troubles oculomoteurs constitue un signe d'alerte imposant la réalisation d'une imagerie orbitaire en urgence [1]. La présentation clinique est très variable nécessitant un examen ophtalmologique complet et rigoureux. Selon son mode d'installation et son volume, l'hématome orbitaire spontané peut entraîner une augmentation brutale de la pression intra-orbitaire menaçant ainsi le pronostic visuel du patient. Une prise en charge énergique doit guetter l'apparition des complications, notamment un syndrome du compartiment orbitaire entraînant une compression du nerf optique, de l'artère centrale de la rétine ou de l'artère ophtalmique [6]. Nous décrivons à travers ce cas clinique un hémato- me orbitaire spontané chez un sujet 77 ans entraînant une exophtalmie grade 2 associée à une paralysie oculomotrice.

## Description du cas

Il s'agit d'un patient âgé de 77 ans, sans antécédents particuliers, qui a consulté aux urgences pour une diplopie avec exophtalmie d'installation rapidement progressive de son œil droit, d'apparition spontanée, évoluant depuis 5 jours. L'anamnèse a écarté la notion de traumatisme orbitaire ou crânio-facial.

L'examen des annexes a montré une exophtalmie modérée, axile, réductible, indolore et non pulsatile de l'œil droit (**Figure 1**), avec une limitation de l'élévation (**Figure 2**). L'examen ophtalmologique a objectivé une meilleure acuité visuelle corrigée à 5/10ème au niveau des deux yeux, un segment antérieur normal, une cataracte nucléaire bilatérale et un fond d'œil normal au niveau des deux yeux.

L'échographie en mode B a objectivé une masse échogène hétérogène rétro-orbitaire en contact avec le nerf optique refoulant le globe (**Figure 3**).

Une TDM orbito-cérébrale a été réalisée en urgence montrant une exophtalmie droite grade 2 en rapport avec une masse intra-orbitaire intra-conique droite évoquant en premier lieu un hémato- me (**Figure 4**). A L'IRM orbito-cérébrale, cette lésion apparaît en



**Figure 1.** Patient photograph: conjunctival chemosis, scleral thickening and exophthalmos.

hyposignal sur toutes les séquences avec une coque périphérique en hypersignal T1 (aspect en cocarde), confirmant le diagnostic d'hématome orbitaire (**Figure 5**).

Devant la survenue d'un hémato- me orbitaire de manière spontanée, le patient a bénéficié d'une enquête étiologique à la recherche de facteurs favorisants, à savoir une maladie hématologique, une malformation vasculaire, un angiome caverneux ou une hypertension artérielle (HTA).

L'examen cardio-vasculaire a révélé la présence d'une hypertension artérielle systolo-diastolique. Dans le cadre de son hospitalisation, le patient a bénéficié d'un holter tensionnel qui a objectivé une labilité tensionnelle importante, avec des pics tensionnels et des déflexions de la tension marquées, non accompagnées d'augmentation de la fréquence cardiaque. L'équilibration de la pression artérielle a été soldée par la régression de l'exophtalmie et de l'ophtalmoplégie (**Figure 6**).

## Discussion

L'hématome orbitaire spontané est une entité rare [2]. La recherche de facteurs favorisants dans le cadre d'une enquête étiologique méticuleuse représente un des piliers de la prise en charge. Sur le plan clinique, l'hématome orbitaire peut être responsable d'une exophtalmie douloureuse le plus souvent associée à une diplopie et à des troubles de l'oculomotricité en fonction de la localisation topographique de la collection. Une baisse de l'acuité visuelle peut être observée en cas de compression du nerf optique ou de l'artère centrale de la rétine [1]. Dans notre cas de figure, le patient s'est présenté avec une diplopie, une exophtalmie unilatérale axile, réductible, indolore et non pulsatile associée à limitation de l'élévation.

Devant l'insuffisance des données cliniques, l'imagerie est d'une

\* Auteur correspondant :

Chiraz Abdelhedi

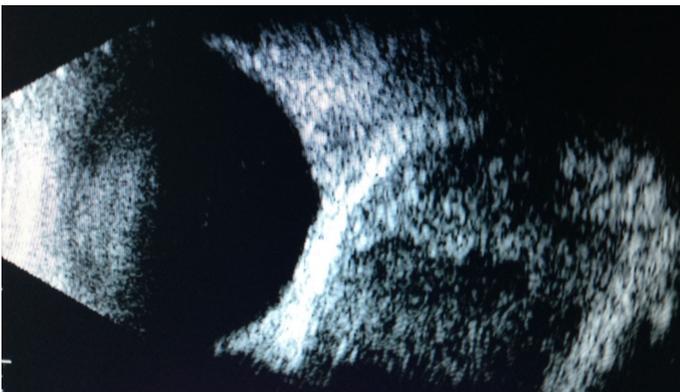
e-mail: chirazabdelhedi1992@gmail.com

Service d'Ophtalmologie, Hôpital Habib Bourguiba (Sfax, Tunisie)

Faculté de Médecine de Sfax, Université de Sfax, Tunisie



**Figure 2.** Examen de l'oculomotricité montrant une limitation de l'élévation à droite.



**Figure 3.** Échographie en mode B de l'œil droit objectivant une masse échogène hétérogène rétro-orbitaire en contact avec le nerf optique refoulant le globe.

aide précieuse pour le diagnostic positif d'hématome orbitaire. La sémiologie radiologique de l'hématome est relativement facile à la phase aiguë et subaiguë, permettant souvent son diagnostic en dépit de l'absence de contexte évocateur. En effet, l'hyperdensité spontanée de la lésion en tomodynamométrie évoque fortement sa nature hématique. En IRM, le signal de l'hématome varie selon les propriétés magnétiques des produits de dégradation de l'hémoglobine. L'oxyhémoglobine apparue dans les deux à trois heures qui suivent la formation de l'hématome, est à l'origine d'un isosignal T1 et T2. Ensuite, l'hématome majoritairement constitué de désoxyhémoglobine apparaît en isosignal T1 et en hyposignal T2. À la phase subaiguë (trois à cinq jours après la constitution de l'hématome) au stade de méthémoglobine intracellulaire, une couronne hyperintense en T1 apparaît alors que le signal reste hypointense en T2. Aux différentes phases, c'est la séquence T2écho de gradient qui est la plus utile puisque dès les premières heures, l'hématome y apparaît en hyposignal franc [4].

Chez notre patient, la TDM orbito-cérébrale a révélé une masse intra-orbitaire intra-conique droite évoquant en premier lieu un

hématome. Un complément d'exploration par IRM a montré la lésion en hyposignal sur toutes les séquences avec une coque périphérique en hypersignal T1 donnant un aspect en cocarde.

La rupture de malformations vasculaires est la première cause à rechercher devant la survenue d'un hématome orbitaire spontané. Ainsi, la présence de varices orbitaires, d'un anévrisme de l'artère ophtalmique ou d'une malformation artério-veineuse ont été rapidement éliminés chez notre patient vu l'absence de toute prise de contraste vasculaire ou d'images de vide de signal ou « flow-void » pouvant faire évoquer une composante vasculaire [4]. En l'absence de causes locales identifiables à l'imagerie, nous avons procédé à une enquête étiologique à la recherche de facteurs favorisants, à savoir une maladie hématologique (leucémie, hémophilie, maladie de Willebrand) ou une hypertension artérielle (HTA) [5]. L'examen cardio-vasculaire a révélé la présence d'une HTA systolo-diastolique.

Le traitement des hématomes orbitaires spontanés dépend de leur volume et de leur retentissement. En effet, en cas de volumineux hématome comprimant le nerf optique, la survenue d'un syndrome du compartiment orbital constitue un tournant évolutif majeur engageant le pronostic visuel [7]. Dans ces cas, la canthotomie latérale avec cantholyse inférieure et supérieure peut être proposée pour éviter la cécité définitive. Toutefois, dans les petits hématomes sans dysfonction visuelle, un traitement symptomatique suffit en général puisqu'ils se résorbent habituellement de façon spontanée [8]. Chez notre patient, l'équilibration de la pression artérielle a été soldée par la régression de l'exophtalmie et de l'ophtalmoplégie.

## Conclusion

A travers ce cas clinique, nous avons dressé l'étiquette clinique de l'hématome orbitaire spontané à travers l'histoire d'un patient âgé de 77 ans qui s'est présenté pour une exophtalmie grade 2 associée à une paralysie oculomotrice. L'IRM orbitaire était d'un grand apport et a permis d'éliminer les facteurs favorisants locaux et les diagnostics différentiels. L'hypertension artérielle systolo-



**Figure 4.** TDM orbito-cérébrale montrant une exophtalmie droite grade 2 en rapport avec une masse intra-orbitaire intra-conique droite évoquant en premier lieu un hématome.

diastolique a été identifiée comme pathologie générale favorisante. L'équilibration tensionnelle a suffi pour faire régresser l'hématome. Dans les cas extrêmes, la surveillance étroite doit guetter l'apparition d'un syndrome du compartiment orbitaire pouvant menacer le pronostic visuel et imposant un traitement plus actif.

### Déclaration des conflits d'intérêts

Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêts.

### Consentement éclairé

Le patient a donné son consentement éclairé pour publier son dossier médical ainsi que l'iconographie à des fins scientifiques.

### Financement

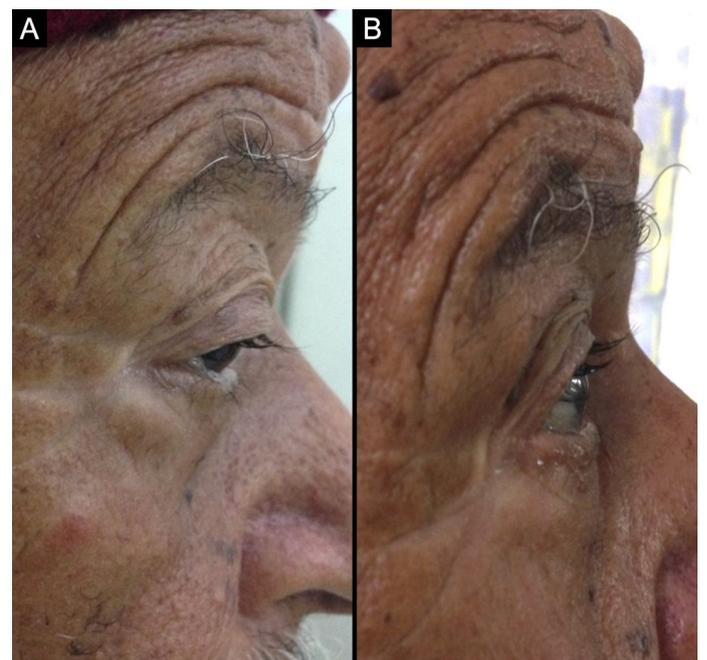
Aucun



**Figure 5.** IRM orbito-cérébrale montrant une masse intra-orbitaire droite, intra-conale, responsable d'une exophtalmie grade 2 et apparaissait en hyposignal sur toutes les séquences avec une coque périphérique en hypersignal T1, évoquant un hématome orbitaire.

### Références

- Christie B, Block L, Ma Y, Wick A, Afifi A. Retrobulbar hematoma: A systematic review of factors related to outcomes. *J Plast Reconstr Aesthet Surg*. 1 févr 2018;71(2):155-61.
- Hajji Z, Cherqi J, Berraho A. [Spontaneous orbital hematoma in an adult. A case report]. *J Fr Ophtalmol*. 1 mars 2004;27(3):267-70.
- Cruz G, Gómez SP, Arango A, Galvis A, Lemos JO. Successful Management of a Spontaneous Retrobulbar Hematoma After Heart Transplantation. A Case Report. *Transplant Proc*. 1 avr 2023;55(3):693-6.
- Héran F. Imagerie des masses orbitaires. *Neurochirurgie*. 1 avr 2010;56(2):89-120.
- Gerbino G, Ramieri GA, Nasi A. Diagnosis and treatment of retrobulbar haematomas following blunt orbital trauma: a description of eight cases. *Int J Oral Maxillofac Surg*. 1 mars 2005;34(2):127-31.
- Perry M. Acute proptosis in trauma: retrobulbar hemorrhage or orbital compartment syndrome--does it really matter? *J Oral Maxillofac Surg Off J Am Assoc Oral Maxillofac Surg*. sept 2008;66(9):1913-20.
- Tyler MA, Citardi MJ, Yao WC. Management of retrobulbar hematoma. *Oper Tech Otolaryngol-Head Neck Surg*. 1 déc 2017;28(4):208-12.
- Ramakrishnan VR, Palmer JN. Prevention and Management of Orbital Hematoma. *Otolaryngol Clin North Am*. 1 août 2010;43(4):789-800.



**Figure 6.** Photographie du profil droit montrant la régression de l'exophtalmie : (A) Aspect initial. (B) Aspect après équilibration de la pression artérielle.

## IMAGE EN OPHTALMOLOGIE

**Cataracte congénitale nucléaire et lamellaire**

Congenital nuclear and lamellar cataract

Leila Knani<sup>1,2</sup>, Mehdi Oueslati<sup>1\*</sup>, Atef El Arem<sup>1</sup>, Nesrine Zaafrane<sup>1,2</sup>, Hana Mhamdi<sup>1</sup>, Mohamed Ghorbel<sup>1,2</sup><sup>1</sup>Service d'Ophtalmologie, CHU Farhat Hached de Sousse, Tunisie<sup>2</sup>Université de Sousse, Faculté de médecine de Sousse, 4000 Sousse, Tunisie

Un homme de 32 ans s'était présenté pour une baisse progressive de la vision de l'œil gauche. Il était pseudophaque de l'œil droit depuis le jeune âge et n'avait pas d'antécédents familiaux de cataracte.

Les figures 1 et 2 montrent à la lampe à fente (**Figure 1**) et au microscope opératoire (**Figure 2**) une opacification du noyau cristallinien, entourée de cavaliers en périphérie. Nous avons posé le diagnostic d'une cataracte congénitale dans sa forme nucléaire et lamellaire. Le patient a été opéré par phacoaspiration avec implantation dans le sac capsulaire. Les suites opératoires étaient simples.

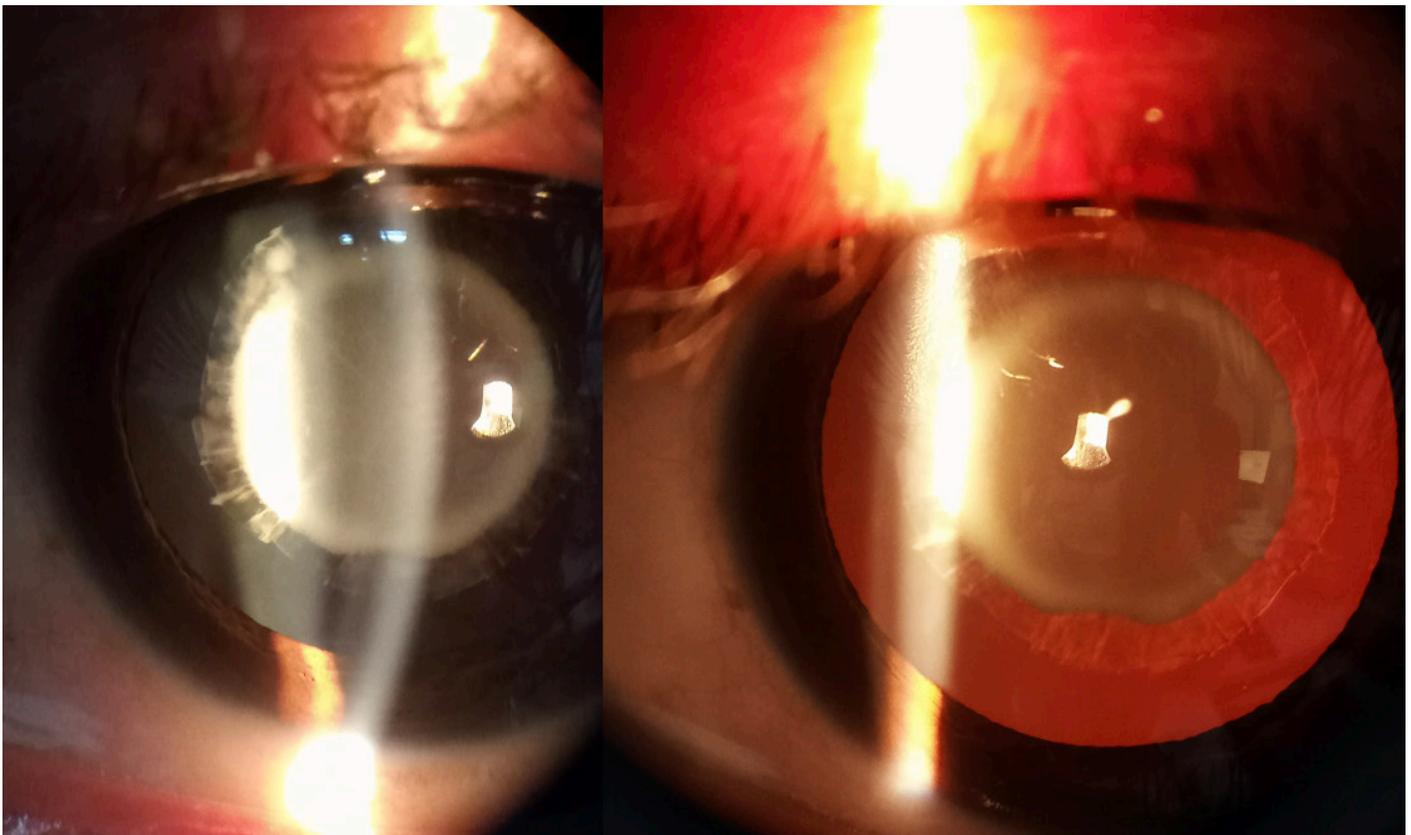
En fonction de la zone opacifiée, plusieurs formes anatomiques ont été décrites à la cataracte congénitale : la cataracte polaire antérieure ou postérieure, la cataracte coralliforme, la cataracte sous capsulaire antérieure ou postérieure, les lenticônes, la

cataracte pyramidale antérieure, la cataracte nucléaire et enfin la cataracte zonulaire ou lamellaire [1]. Cette dernière est la forme la plus fréquemment décrite [2].

Les cataractes nucléaires et lamellaires se manifestent en général par une baisse visuelle tardive [3]. Elles apparaissent parfois secondairement et sont bilatérales et d'évolution progressive, nécessitant ainsi une surveillance régulière. Elles peuvent être héréditaires ou non héréditaires [2,4]. En 1949, Marner et al. [5] avaient décrit cette forme transmise sur le mode autosomique dominant avec un phénomène d'anticipation avec les générations.

**Déclaration des conflits d'intérêt**

Les auteurs déclarent n'avoir aucun conflit d'intérêts en relation avec cet article.



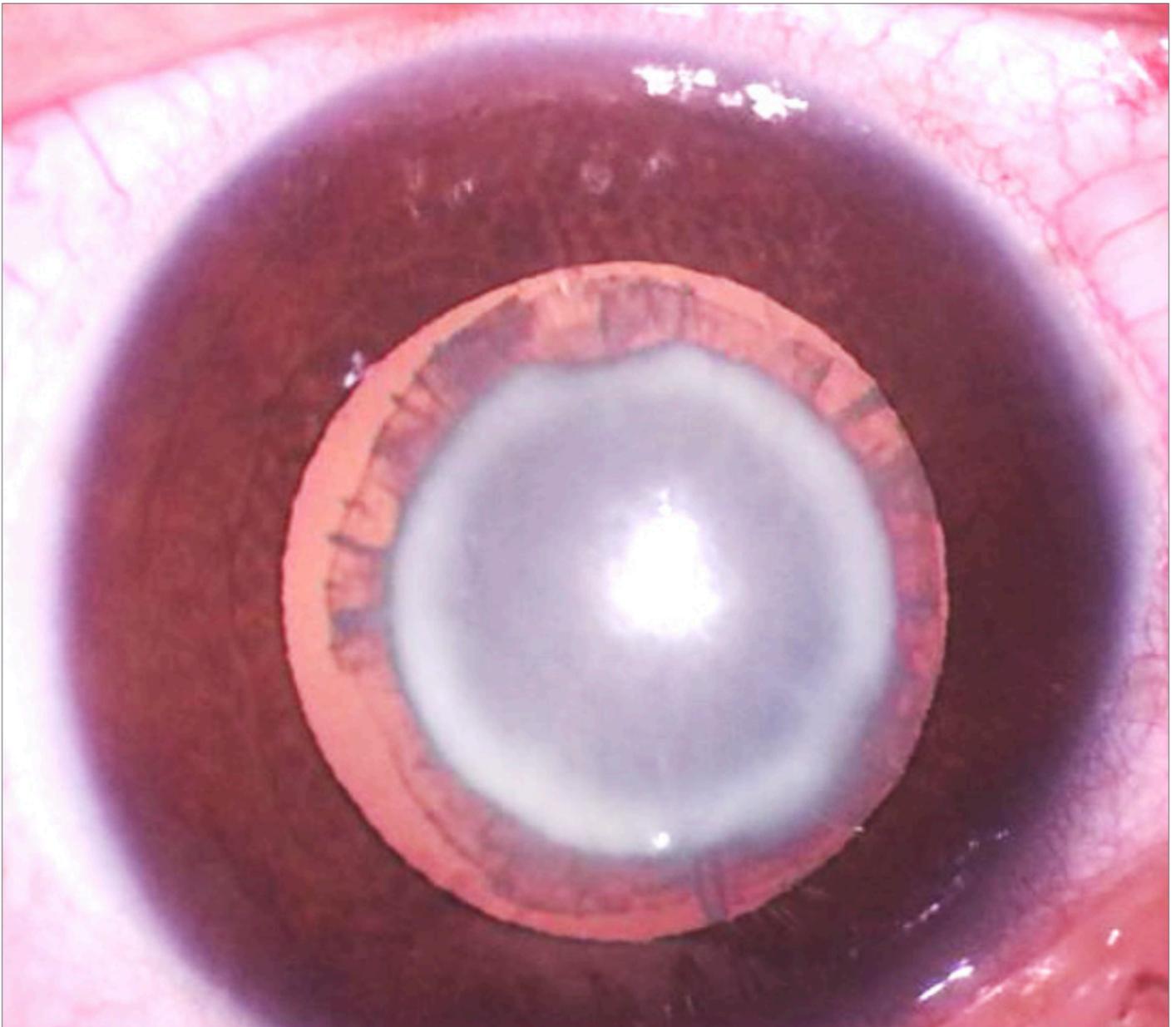
**Figure 1.** Photographies du segment antérieur prises à la lampe à fente montrant une cataracte nucléaire et lamellaire.

\*Auteur correspondant:

**Mehdi Oueslati**

E-mail : mehdi.oueslati03@gmail.com

Service d'Ophtalmologie, CHU Farhat Hached de Sousse, Tunisie



**Figure 2.** Photographie prise au microscope opératoire.

## Références

- (1) Liu Q, Zhu S. Clinical characteristics of congenital lamellar cataract and myopia in a Chinese family. *Biosci Rep*. 2020 Feb 28;40(2):BSR20191349.
- (2) Tijani M, Albaroudi N, El Bouaychi A, Laghmari M, Boutimzine N, Cherkaoui O. Cataracte congénitale lamellaire [Congenital lamellar cataract]. *J Fr Ophtalmol*. 2017 Jun;40(6):527-528. French.
- (3) Roche O, Beby F, Orssaud C, Dupont Monod S, Dufier JL. Cataracte congénitale [Congenital cataract: general review]. *J Fr Ophtalmol*. 2006 Apr;29(4):443-55. French.
- (4) Taylan Şekeroğlu H, Utine GE. Congenital Cataract and Its Genetics: The Era of Next-Generation Sequencing. *Turk J Ophthalmol*. 2021 Apr 29;51(2):107-113.
- (5) Eiberg H, Marner E, Rosenberg T, Mohr J. Marner's cataract (CAM) assigned to chromosome 16: linkage to haptoglobin. *Clin Genet*. 1988 Oct;34(4):272-5.

*rc*

CONCEPTION & DESIGN

