

La pemphigoïde oculaire cicatricielle : à propos d'un cas

N. El Ouattassi; Y. Ajhoun; A. Alsubari ; F. El Asri;
K. Reda; A. Oubaaz

Adresse: Service d'ophtalmologie Hôpital militaire Mohamed V, Hay Riad, Rabat, Maroc.

Corresponding Author : Narjis El Ouattassi

I. Introduction

La pemphigoïde oculaire cicatricielle est une maladie auto-immune chronique caractérisée par une inflammation progressive fibrosante de la conjonctive. Les complications cornéennes de la maladie sont potentiellement cécitantes si elles ne sont pas diagnostiquées et traitées à temps.

II. Observation

Nous rapportons l'observation d'un patient âgé de 55 ans suivi pour syndrome sec depuis 7 ans, avec notion de gingivite et de bulles de la muqueuse buccale à répétition, qui présente depuis 2 ans une baisse progressive bilatérale de l'acuité visuelle, associée à une douleur et une rougeur oculaire, compliquées il y a 6 mois d'une cécité au niveau des deux yeux.

L'examen à l'admission trouve en ODG une acuité visuelle chiffrée à compte les doigts de très près ; des paupières kératinisées et épaissies ; un symblépharon (Fig.1) et un aspect de xérosis (Fig.2) se traduisant par une sclérose et une hyperhémie conjonctivale diffuse associée à une cornée fine opaque, siège de néovascularisation avec une prise de fluorescéine diffuse.

Le reste de l'examen ophtalmologique était sans particularité. L'examen stomatologique trouve des lésions érosives au niveau de la commissure labiale ainsi que quelques bulles au niveau des lèvres et de la muqueuse buccale (Fig.3)

Une biopsie de la conjonctive et d'une lésion buccale avec immunofluorescence direct (IFD) a été réalisée. L'examen direct de la biopsie de la lésion buccale était en faveur d'une pemphigoïde bulleuse. L'IFD de la biopsie conjonctivale était revenue négatif.

Devant les lésions oculaires typiques de pemphigoïde cicatricielle et l'atteinte de la muqueuse buccale confirmée par l'examen anatomopathologique, le diagnostic de pemphigoïde oculaire cicatricielle était retenu.

Vu la sévérité du tableau clinique, le patient était mis sous corticothérapie per os (1mg/Kg/jr) avec une surveillance rapprochée.

III. Discussion

La pemphigoïde oculaire cicatricielle est caractérisée par une inflammation progressive fibrosante de la conjonctive. Elle est souvent associée à des atteintes de la peau et d'autres muqueuses mettant en jeu parfois le pronostic vital [1]. La maladie est spontanément potentiellement cécitante par ses lésions cornéennes. Le diagnostic précoce est cependant difficile, vu la rareté de la maladie et l'absence de spécificité des symptômes au stade initial [2]. En effet, La manifestation oculaire initiale de la pemphigoïde oculaire cicatricielle peut être une conjonctivite unilatérale d'évolution chronique, ou un simple syndrome de sécheresse oculaire. La mise en évidence par immunofluorescence directe d'un dépôt immun sur la lame basale épithéliale confirme la POC, mais une biopsie négative n'élimine pas la maladie [3]. Aucun traitement local n'est efficace. Seuls les immunomodulateurs ont fait leurs preuves.

IV. Conclusion

La pemphigoïde oculaire cicatricielle est une maladie rare, souvent diagnostiquée à un stade de complication à cause de l'absence de spécificité des symptômes au stade initial, d'où la nécessité d'y penser souvent devant une conjonctivite chronique, ou un syndrome de sécheresse oculaire résistant au traitement chez un sujet âgé. Un diagnostic précoce reste cependant la meilleure garantie du succès thérapeutique.

- [1]. Al-Ghoul A, Kim G, Dhaliwal DK. Ocular cicatricial pemphigoid/Mucous membrane pemphigoid. In Yanoff M, Duker JS. Ed. Ophthalmology. Missouri : Elsevier ; 2008, p. 410
- [2]. Xu HH, Werth VP, Parisi E, et al. Mucous membrane pemphigoid. Dent Clin North Am 2013 ; 57 : 611-30.
- [3]. Kirzhner M, Jakobiec FA. Ocular cicatricial pemphigoid : a review of clinical features, immunopathology, differential diagnosis, and current management. Semin Ophthalmol 2011 ; 26 : 270-7.

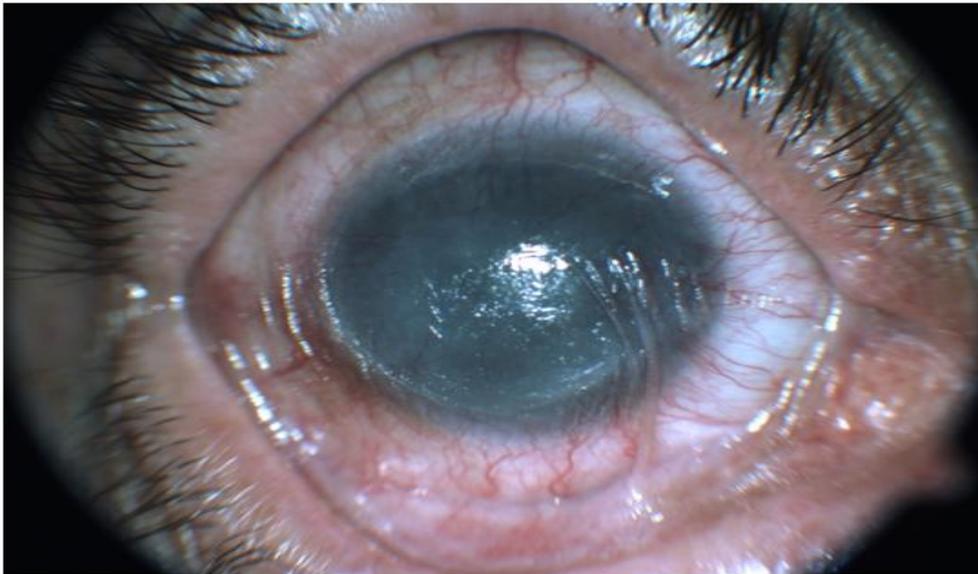


Fig.1:Symbléphonon inférieur

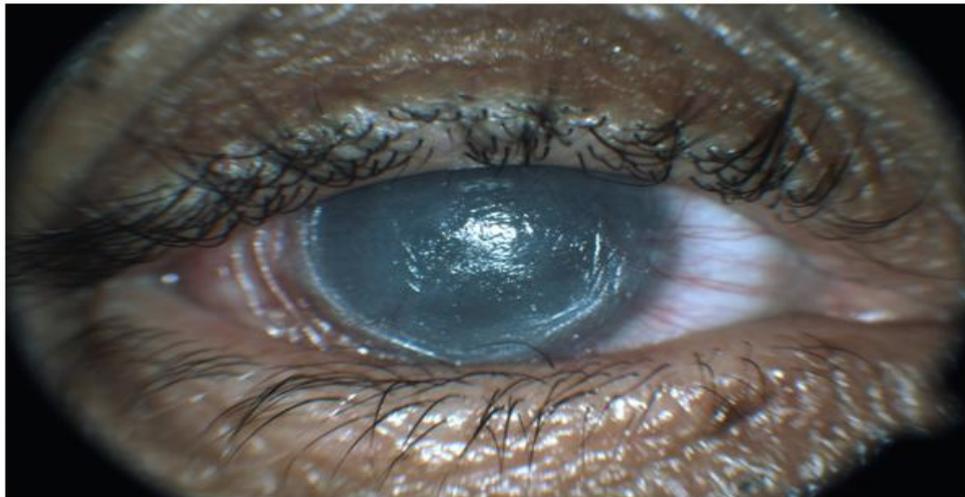


Fig.2:Aspect de xérosis



Fig.3: Lésion érosive au niveau de la langue et la commissure labiale. bulles au niveau de la lèvre inférieure

IOSR Journal of Pharmacy and Biological Sciences (IOSR-JPBS) is UGC approved Journal with Sl. No. 5012, Journal no. 49063.

N. El Ouattassi La pemphigoïde oculaire cicatricielle : à propos d'un cas." IOSR Journal of Pharmacy and Biological Sciences (IOSR-JPBS) 13.2 (2018): 03-05.