

Œil et peau

A. Berthout, S. Milazzo

Le rôle de l'ophtalmologiste reste primordial dans le diagnostic et la prise en charge des pathologies oculocutanées, qu'elles soient congénitales comme les génodermatoses ou acquises telles les dermatoses infectieuses, iatrogéniques, tumorales, ou à tropisme ophtalmologique. En ce qui concerne les génodermatoses, il est primordial d'avoir les idées claires. En effet, elles se différencient aisément grâce à leur atteinte cutanée principale : les dyspigmentations orientent vers l'albinisme et l'incontinentia pigmenti, les ichtyoses entraînent des lésions rétractiles palpébrales caractéristiques, les collagénoses incitent à rechercher une atteinte des sclérotiques et du cristallin, les épidermolyses bulleuses héréditaires impliquent des lésions de la surface cornéoconjonctivale. Les troubles neurologiques recensent essentiellement le syndrome caractéristique d'ataxie-télangiectasie de Louis-Bar, et les principaux désordres métaboliques regroupent la maladie de Fabry avec l'association angiokératomes-cornée verticillée et l'homocystinurie dont le faciès caractéristique et la microsphérophakie permettent de la différencier du Marfan. Le xeroderma pigmentosum est identifiable au premier regard et incite à rechercher des carcinomes spinocellulaires. Les pathologies acquises se distinguent aisément elles aussi. Ainsi les atteintes inflammatoires peuvent être scindées en deux groupes : celles touchant spécifiquement la peau et les muqueuses, principalement les épidermolyses bulleuses acquises, et dans ce cas c'est la surface oculaire qui sera touchée, et les atteintes inflammatoires non spécifiques comme le lupus érythémateux aigu disséminé (LEAD) et le syndrome de Fiessinger-Leroy-Reiter où les structures uvéales seront la cible préférentielle. Les pathologies tumorales regroupent les pathologies bénignes comme l'orgelet et le chalazion, pain quotidien de l'ophtalmologiste. Le nævus d'Ota, rare, est facilement identifiable par son aspect bleuté chevauchant la paupière et la sclère. Les carcinomes et mélanomes doivent quant à eux faire l'objet d'un examen méticuleux afin de permettre la prise en charge chirurgicale la mieux adaptée. L'infection ne doit pas être ignorée. Nous ne nous sommes penchés que sur les infections bactériennes, les infections virales et parasitaires étant détaillées dans d'autres chapitres. Ainsi, il est important de retenir que le terrain participe grandement au diagnostic étiologique : la syphilis touche la communauté homosexuelle, la maladie des griffes du chat retrouve un contexte d'exposition aux félins associée au classique syndrome oculoglandulaire de Parinaud ou à la neurorétinite stellaire, la maladie de Lyme un contage en zone d'endémie, et la lèpre touche les patients originaires des pays en voie de développement. Les dermatoses à tropisme ophtalmologique regroupent l'atopie de l'enfant avec la classique association dermatite atopique-kératoconjonctivite vernale, et l'atopie de l'adulte avec la kératoconjonctivite atopique au pronostic médiocre. La rosacée reste bien connue de l'ophtalmologiste par son dysfonctionnement meibomien primitif, source de complications cornéennes multiples. Le psoriasis, quant à lui, peut atteindre les paupières, mais il est le plus souvent à l'origine d'uvéites antérieures granulomateuses à répétition. Il ne faut pas oublier que de nombreux médicaments administrés en dermatologie peuvent être la source de complications ophtalmologiques atypiques comme la myopisation provoquée par le roaccutane, la maculopathie liée à la canthaxanthine, la rétinopathie aux antipaludéens de synthèse, et les effets secondaires de la corticothérapie topique. Les syndromes de Lyell et de Stevens-Johnson demeurent l'urgence toxidermique absolue pouvant mettre en jeu le pronostic vital et se compliquer d'atteintes gravissimes de la surface oculaire. Il demeure alors impossible de dissocier l'œil de la peau, les symptômes cutanés, muqueux et ophtalmologiques de tous ordres sont étroitement intriqués. Il est nécessaire d'analyser toutes les tunique oculaires et de ne pas méconnaître ces multiples pathologies oculocutanées car c'est en les connaissant que nous irons les rechercher. C'est seulement ainsi que le diagnostic pourra être posé et le traitement débuté. La place de l'ophtalmologiste n'est donc plus à définir.

© 2007 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Mots clés : Ectoderme ; Neurectoderme ; Pathologies de surface ; Génodermatoses ; Pathologies bulleuses héréditaires et acquises ; Syndromes dysplasiques

Plan

■ Introduction	2
■ Génomatoses	2
Troubles de la pigmentation	2
Collagénoses et élastoses	3
Phacomatoses	4
Ichtyoses	4
Épidermolyses bulleuses héréditaires	5
Syndromes dysplasiques	5
Troubles neurologiques	5
Troubles métaboliques	5
■ Maladies inflammatoires	7
Maladies auto-immunes spécifiques d'organe	7
Maladies auto-immunes multisystémiques à tropisme oculocutané	8
■ Dermatoses à tropisme ophtalmologique	9
Rosacée	9
Atopie	10
Psoriasis	11
Syndrome de Sweet	12
■ Pathologies (péri)oculaires tumorales	12
Bénignes	12
Malignes	17
■ Manifestations oculo-cutané-muqueuses d'origine infectieuse	18
Lèpre	18
Syphilis	19
Maladie des griffes du chat	19
Borréliose de Lyme	19
■ Atteintes iatrogéniques	20
Syndrome de Lyell et de Stevens-Johnson	20
Eczéma de contact	21
Rétinopathie aux antipaludéens de synthèse	21
Effets secondaires de la corticothérapie	22
Effets secondaires des rétinoïdes, caroténoïdes, antihistaminiques, PUVAthérapie	22
■ Conclusion	22

■ Introduction

Comment pourrait-on dissocier l'œil de la peau ? Il est de nos jours totalement illusoire pour l'ophtalmologiste en formation d'ignorer la multitude d'associations syndromiques existant entre ces deux appareils. Car il s'agit bel et bien de médecine interne, et si nous voulons être rigoureux il est nécessaire d'envisager le patient dans son ensemble en tentant de relier la symptomatologie oculaire au tableau dermatologique présent ou à venir afin de poser un diagnostic et surtout de proposer une thérapeutique. Il faut regarder le patient non seulement avec notre lampe à fente mais aussi à la lumière du jour, ce que nous avons malheureusement trop souvent tendance à négliger dans la pénombre du cabinet de consultation. En effet, la peau et l'œil possèdent la même origine embryologique, à savoir ecto- et neurectodermique ; et en tant qu'épithéliums de surface ils sont exposés aux mêmes agresseurs (allergènes, micro-organismes) et donc facilement accessibles. L'intrication œil-peau apparaît dès lors comme une évidence. Il s'agit de maladies congénitales ou acquises, communes ou intriquées au sein d'un tableau multisystémique.

Le sujet est présenté le plus schématiquement possible en différenciant les génodermatoses des atteintes acquises infectieuses, tumorales, immunologiques et iatrogéniques.

■ Génomatoses

Troubles de la pigmentation

Albinisme

Affection résultant d'un trouble de la mélanogenèse de l'œil, de la peau et des phanères et touchant 1/15 000 habitants [1],



Figure 1. Albinisme.

l'albinisme est une pathologie à forte morbidité ophtalmologique pouvant dans certaines formes mettre en jeu la vie du patient (syndrome de Hermansky-Pudlak par hypocoagulabilité, syndrome de Chediak-Higashi par infections des voies aériennes et syndromes lymphoprolifératifs). Il s'agit d'un défaut quantitatif et/ou qualitatif en mélanine dont la production est dépendante de la présence de la tyrosinase [1], le test d'incubation des bulbes pileux et l'examen au microscope électronique des mélanosomes permettent de différencier l'albinisme tyrosinase négatif de l'albinisme tyrosinase positif. On distingue les albinismes oculocutanés, autosomiques récessifs et les albinismes oculaires purs (Fig. 1).

L'albinisme oculocutané (OC) tyrosinase négatif ou type IA réalise le tableau complet [2]. Au niveau cutané, les cheveux sont blancs, la peau est rose, ne bronçant pas, un érythème solaire important après exposition est classique. L'apparition de carcinomes spinocellulaires plus que de mélanomes malins est l'évolution habituelle en l'absence de photoprotection. Au niveau oculaire, l'iris est diaphane, totalement transilluminable, gris, donnant à la pupille un reflet rouge, l'enfant est précocement photophobe. Dès l'âge de 6-12 mois, s'observe un nystagmus pendulaire, une amblyopie, un strabisme convergent, avec astigmatisme important. Au fond d'œil, la pigmentation est absente laissant voir anormalement les vaisseaux choroïdiens, on observe une hypoplasie fovéolaire caractérisée par un reflet fovéolaire et une pigmentation maculaire inexistante. La prise en charge ophtalmologique est palliative : une correction optique totale des troubles de la réfraction, une protection oculaire par des verres solaires, un dépistage de l'amblyopie et sa rééducation sont nécessaires.

Les AOC IB, IC, ID, II réalisent des variantes phénotypiques (déficit en pigment plus ou moins important) que nous ne détaillerons pas.

Le syndrome de Hermansky-Pudlak ou AOC type VIa est caractérisé par une triade symptomatique : un AOC à expression phénotypique variable, une hypocoagulabilité par anomalie plaquettaire, un syndrome de surcharge (insuffisances respiratoire, rénale, cardiaque, digestive). Le syndrome de Chediak-Higashi ou AOC type VIb associe un AOC tyrosinase positif au phénotype semblable à celui d'un albinisme oculaire pur, une neuropathie périphérique, des anomalies fonctionnelles des leucocytes exposant aux infections respiratoires et aux syndromes lymphoprolifératifs. Des cas de rétinite pigmentaire précoce ont été décrits [3].

Les albinoidismes sont le principal diagnostic différentiel de l'albinisme car ne présentant ni nystagmus, ni hypoplasie fovéale, ni anomalies des voies visuelles : syndrome d'Apert (craniosténose, syndactylie), albinoidisme oculocutané de Donaldson-Fitzpatrick (transillumination irienne, mélanosomes cutanés normaux), syndrome de Waardenburg-Klein (leucotrichie des cils et sourcils, mèche blanche, dystopie canthale interne, canitie précoce, vitiligo, hétérohypochromie irienne, trouble de la pigmentation du fond d'œil, surdité totale).

Incontinentia pigmenti

L'incontinentia pigmenti (IP) ou syndrome de Bloch-Sulzberger est une maladie neuroectodermique rare de transmission dominante liée à l'X. Plus de 700 observations ont d'ores et déjà pu être rapportées. Les signes cutanéophanériens d'incontinence pigmentaire dermique sont très spécifiques et permettent un diagnostic clinique précoce. Ce sont les atteintes ophtalmologiques et neurologiques qui font toute la gravité de cette maladie engendrant comitialité, retard mental, et mise en jeu du pronostic visuel. Un suivi multidisciplinaire s'avère nécessaire.

Signes cutanéophanériens

Ils sont marqués par une éruption cutanée débutant à la naissance et évoluant en quatre stades : stade 1 avec une éruption vésiculeuse ou bulleuse à contenu éosinophile, profonde et indurée suivant les lignes de Blaschko prédominant aux membres inférieurs, suivi d'un stade 2 verruqueux hyperkératosique ou lichénoïde à même disposition, le stade 3 est le plus spécifique marqué par une hyperpigmentation en éclaboussure ou en jet d'eau apparaissant après 6 mois et disparaissant avant 16 ans caractérisé histologiquement par la présence de mélanine intra- et extracellulaire dans le derme superficiel. Le stade 4 est involutif présentant de discrètes lésions linéaires atrophiques séquellaires hypopigmentées à la face postérieure des membres, l'histologie montre une atrophie épidermique avec diminution du nombre de mélanocytes. On retrouve une atteinte unguéale avec onychodystrophie ou onycholyse, une alopecie en plaque cicatricielle du vertex ou un aspect de cheveux laineux, les anomalies dentaires sont également fréquentes et caractéristiques : anodontie, retard de la première dentition, incisive conique, malposition antérieure.

Tableau neurologique

Il est inconstant (20 %) [4] et polymorphe, la comitialité et le retard mental étant de loin les signes les plus fréquents. S'observent : une microcéphalie, une atrophie corticocérébelleuse et une hypoplasie du corps calleux nécessitant la réalisation précoce d'une imagerie par résonance magnétique (IRM), une hydrocéphalie, une surdité congénitale, un spina bifida.

Atteinte ophtalmologique

Elle est présente dans 40 % des cas [4], et ce dès la première année de vie : bien que la plus constante, elle est malheureusement la plus grave et nécessite un examen ophtalmologique complet dès la suspicion du diagnostic d'IP ; une vascularite rétinienne est responsable de néovascularisation avec hémorragie et prolifération vitréorétinienne aboutissant à un décollement de rétine parfois complet (rares 10 %) [5] avec une membrane fibrovasculaire rétrocrystallinienne [6]. L'atrophie du nerf optique uni- ou bilatérale est généralement associée à une atteinte neurologique évoluée. Les autres lésions oculaires rapportées sont le strabisme [6], le nystagmus, la microphthalmie, la cataracte, les dystrophies pigmentaires rétiniennes ou les anomalies fovéolaires.

La transmission est dominante liée à l'X avec létalité masculine et expressivité variable, le gène responsable de l'IP a été récemment identifié, gène *NEMO*, codant pour une protéine d'une sous-unité régulatrice d'un complexe enzymatique IKkinase.

Le diagnostic de l'IP est essentiellement clinique, un frottis du contenu d'une vésicule peut être utile en cas de doute diagnostique mettant en évidence des éosinophiles. Une IRM cérébrale avec examen neurologique est requise pour évaluation des désordres neurologiques. Une surveillance ophtalmologique rapprochée est indispensable au cours de la première année de vie pour dépister une ischémie rétinienne. Une enquête génétique familiale est systématique.

Collagénoses et élastoses

Ces pathologies héréditaires touchent le tissu conjonctif venant ainsi perturber la synthèse du collagène et/ou des fibres

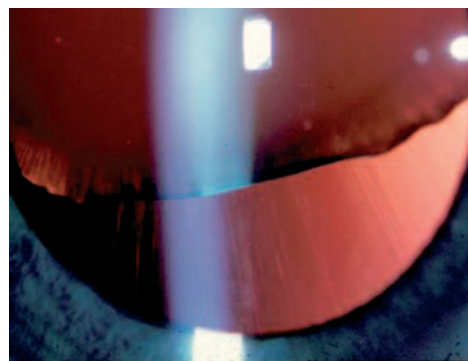


Figure 2. Syndrome de Marfan. Ectopie cristallinienne.

d'élastine, les tissus concernés sont l'œil, la peau, le tissu squelettique et le système cardiovasculaire.

Syndrome de Marfan

Cette élastose autosomique dominante (fréquence : 1/10 000) par anomalie de la fibrilline associe typiquement une atteinte squelettique (grande taille, extrémités longues et minces, arachnodactylie), une atteinte vasculaire potentiellement mortelle (anévrismes aortiques thoraciques, dissection aortique), et une atteinte oculaire (ectopie cristallinienne avec risque de [sub]luxation antérieure [Fig. 2] ou postérieure, myopie forte axiale, risque élevé de décollement de rétine [7], sclérotiques bleutées, plus rares des kératocônes [8] et des cas de dégénérescence cornéenne marginale pellucide [9]). L'atteinte cutanée est généralement absente, elle se traduit par des vergetures horizontales dorsales, scapulaires et fessières témoignant de la perte de l'élasticité cutanée. L'examen du faciès se révèle normal, point crucial dans le diagnostic différentiel avec l'homocystinurie.

Pseudoxanthome élastique

Cette affection génétique rare (incidence 1/100 000) [10] résulte de déficits moléculaires multiples du tissu élastique. Elle associe un syndrome vasculaire, un syndrome ophtalmologique, et un syndrome cutané. Le diagnostic est généralement porté à l'âge adulte devant l'atteinte cutanée inesthétique.

Atteinte dermatologique

Elle est caractéristique en « peau de poulet plumé ». Il existe un dépôt de calcium anormal dans les fibres élastiques de la peau (ainsi que des globes oculaires et des vaisseaux), les lésions vont ainsi venir se localiser au niveau des plis de flexion : cou, aisselles, région inguinale, creux poplités, sous forme de papulonodules jaunâtres de consistance molle confluent en plaques réticulées [10] ressemblant à de la chair de poule. Sur les zones sévèrement atteintes, la peau est pendante et forme des plis en excès. Un examen attentif est parfois nécessaire pour dépister les formes maculeuses plus discrètes. La biopsie cutanée montre un œdème et une disposition irrégulière des fibres élastiques avec des dépôts de calcium.

Atteinte vasculaire

Elle est histologiquement similaire avec une calcification artérielle responsable chez des sujets jeunes indemnes de toute pathologie athéromateuse de manifestations ischémiques telles l'hypertension artérielle, l'artériopathie oblitérante des membres inférieurs, les coronaropathies, l'ischémie carotidienne, et de manifestations hémorragiques : hémorragies digestives grévant le pronostic vital, rupture anévrysmale.

Atteinte ophtalmologique

Elle peut comporter comme dans toute maladie du tissu conjonctif une sclérotique bleutée avec myopie axiale. La spoliation sanguine engendrée par les hémorragies internes le plus souvent dans le cadre de tableaux graves peut être responsable de neuropathies optiques ischémiques. Les lésions caractéristiques sont les stries angioïdes, multiples et bilatérales,

véritable épée de Damoclès pour la vision du patient. C'est une atteinte non spécifique du pseudoxanthome élastique (retrouvées dans la maladie de Paget, les syndromes de Marfan et Ehlers-Danlos, le saturnisme, l'hyperphosphatémie, la drépanocytose) mais ayant une forte sensibilité (70 % des patients seraient touchés). Les stries angioïdes sont des lignes de rupture de la membrane de Bruch qui, surchargée en calcium, se casse sous l'effet des forces de traction et d'étirement qui s'exercent sur le globe oculaire. Ces stries se disposent ainsi de façon radiaire autour de la papille, elles sont irrégulières et bilatérales se dirigeant dans toutes les directions. On peut retrouver un anneau angioïde d'interconnexion circonscrivant la papille qui parfois présente des druses. Ces stries sont blanches, l'épithélium pigmentaire en regard revêt un aspect en peau d'orange temporale [11] associé ou non à des corps cristallins blancs en périphérie, ces lésions étant des précurseurs des stries. Les stries sont d'autant plus nombreuses que le sujet avance en âge. En angiographie, leur comportement est variable d'une strie à l'autre et au sein d'une même strie car plusieurs phénomènes viennent perturber le déroulement de la séquence angiographique : un effet masque par la présence de pigment, une hypo-fluorescence par désorganisation de la choriocapillaire, une hyperfluorescence précoce par effet fenêtre, et tardive par imprégnation du colorant. En angiographie au vert d'indocyanine (ICG) le réseau est nettement visible, plus large, en hyperfluorescence tardive. La principale complication évolutive est l'apparition de néovaisseaux choroïdiens vers la quatrième décennie [11] révélés par des métamorphopsies, et une baisse d'acuité visuelle objectivées à l'ophtalmoscopie par un décollement séreux rétinien et des hémorragies. Des hémorragies sous-rétiennes étendues sont aussi une complication évolutive. Le traitement des stries passe par une surveillance régulière et une bonne information du patient : éviction au maximum des traumatismes oculaires, consultation en urgence si apparition de métamorphopsies ou baisse d'acuité visuelle. Une photocoagulation n'est envisagée qu'en cas de néovaisseaux choroïdiens juxta- ou parafovéolaires, ceci n'ayant qu'un effet suspensif sur la perte de vision car la fréquence des récurrences est estimée à 88 % à 5 ans [12]. Une alternative a été développée avec la photothérapie dynamique proposée à présent dès l'apparition de néovaisseaux en région interpapillomaculaire [13].

Syndrome d'Ehlers-Danlos

Encore appelé syndrome de « l'homme caoutchouc » il regroupe six formes cliniques dont la dernière comporte une atteinte oculaire.

Dans toutes les formes il existe une hyperextensibilité articulaire et ligamentaire responsable de luxations fréquentes de gravité variable. Une scoliose et des pieds plats sont habituels. Son incidence est difficile à établir car les limites de la laxité cutanée et articulaire sont délicates à définir, elle serait de 1/5 000 naissances.

L'atteinte cutanée est responsable du « cutis laxa », une peau fine, laissant voir la circulation veineuse sous-cutanée, veloutée considérablement laxa, mais fragile, avec des cicatrices typiques en « papier de cigarette » parfois hyperpigmentées en regard des éminences osseuses. Les ecchymoses sont fréquentes.

Sur le plan ophtalmologique on retrouve une sclérotique bleutée commune aux atteintes du tissu conjonctif (Lobstein, Marfan, pseudoxanthome). L'hyperélasticité concerne les paupières qui se luxent facilement, ptosis, épicanthus et ecchymoses sont habituels. Dans le type VI dit fragilitas oculi une rupture oculaire par fragilité peut survenir au décours d'un traumatisme mineur obligeant le patient à porter une protection oculaire. Cette fragilité [14] se manifeste à tous les segments de l'œil : la cornée est sujette au kératocône et aux troubles de la cicatrisation, le cristallin aux subluxations, la sclère au staphylocome postérieur avec myopie forte, le pôle postérieur aux stries angioïdes. Une surveillance étroite de ces patients et la prise en charge des complications ophtalmologiques de façon précoce sont indispensables.

Phacomatoses

Ces dernières, au nombre de trois (la sclérose tubéreuse de Bourneville, le syndrome de Sturge-Webber-Krabbe, les neurofibromatoses), bénéficient d'un chapitre pour elles seules. Nous les mentionnons donc seulement et prions le lecteur de se référer au chapitre correspondant.

Ichtyoses

Les ichtyoses sont caractérisées cliniquement par l'existence de squames visibles sur la peau résultant d'une rétention épidermique, ou d'une prolifération épidermique. Elles sont pour la plupart héréditaires de transmission variable. L'atteinte palpébrale [15] reste la manifestation ophtalmologique la plus fréquente du fait direct des troubles de la kératinisation et des phénomènes de traction cutanée permanents, ainsi l'ectropion supérieur comme inférieur est le symptôme mécanique le plus fréquent pouvant conduire à un diastasis oculopalpebral complet compliqué de kératinisation cornéoconjonctivale, symblépharons conjonctivaux, larmolement par lagophtalmie, obstruction canaliculaire. Le traitement ophtalmologique repose sur la prévention : traitement de l'ichtyose par topiques contenant de l'urée, de l'acide lactique, du propylène glycol, par rétinoides, et hydratation par collyres mouillants, des blépharorraphies se révèlent parfois nécessaires dans les grandes poussées ou formes graves. L'ectropion une fois constitué relève de la reconstruction par lambeau de transposition.

Ichtyose liée à l'X

Elle ne touche que les garçons (incidence de 1/2 000 à 1/10 000) se manifestant dès les 6 premiers mois de la vie par des squames noires polygonales des membres avec respect du visage. Dans 50 % des cas, des opacités cornéennes sont retrouvées.

Ichtyose lamellaire ou bébé collodion

Elle est de transmission autosomique récessive (1/250 000), se caractérise par des grandes squames vernissées écarlates et tendues présentes dès la naissance et sur tout le corps. L'ectropion est souvent précoce avec les complications déjà citées. L'acitrétine associée à la N-acétylcystéine en topique pourrait éviter le recours à la chirurgie palpébrale par son action fortement antiproliférative sur les kératinocytes [15].

Maladie de Refsum

C'est un déficit en acides gras polyinsaturés. L'ichtyose apparaît généralement après les manifestations ophtalmologiques et neurologiques au cours des 2^e et 3^e décennies. C'est une maladie létale autosomique récessive (rare, 113 cas rapportés) marquée par une polynévrite, un syndrome cérébelleux et des lésions oculaires diverses : cataracte, rétinite pigmentaire, troubles de l'accommodation, nyctagmus.

Syndrome de Sjögren-Larsson

Autosomique récessif (incidence 1/1 000 000), il se caractérise par une ichtyose grisâtre prurigineuse à début retardé (enfance) prédominant dans les plis. Y sont associés une parésie spastique des quatre membres avec un retard mental et des dégénérescences de l'épithélium pigmentaire, une microcéphalie, des dysplasies osseuses et dentaires.

KID syndrome

C'est un syndrome dysplasique ectodermique décrit par Burns en 1915 associant *Keratitis-Ichthyosis-Deafness*. Les cas sont pour la plupart sporadiques mais la transmission est autosomique récessive et le gène en cause se trouve sur le chromosome 17 à proximité du gène de la NF1. Le syndrome associe une surdité de perception précoce à une érythrodermie ichtyosiforme prédominant aux régions palmoplantaires avec alopecie, hypopigmentation, onychodystrophie, absence complète de cils, hyperkératinisation des sourcils et des paupières. Grob et al. rapportent une plus grande susceptibilité au développement de

carcinomes cutanés squameux (11 %) [16]. L'atteinte cornéenne, présente dans 84 % des cas [17], est secondaire à une insuffisance cellulaire limbique grave marquée par un pannus cornéen, une néovascularisation cornéenne, des symblépharons-trichiasis.

Épidermolyses bulleuses héréditaires

Ce sont des génodermatoses cutanéomuqueuses rares (incidence d'environ 1/50 000) se traduisant par la formation de bulles à la suite de microtraumatismes. On distingue les épidermolyses bulleuses (EB) épidermolytiques où le décollement bulleux se situe en intraépidermique, les EB jonctionnelles, à la jonction dermoépidermique, et les EB dystrophiques, dans le derme superficiel.

L'EB dystrophique bulleuse de Hallopeau-Siemens est la forme la plus grave et est celle qui s'accompagne le plus fréquemment de lésions épithéliales cornéoconjonctivales, environ 75 % [18]. Les autres EB peuvent présenter des manifestations ophtalmologiques semblables mais à une moindre fréquence.

Les signes cutanéomuqueux se manifestent dès la naissance par des érosions et ulcérations diffuses en nappe évoluant vers des cicatrices dystrophiques et des grains de milium, les phanères sont atteints aussi : alopecie, absence d'ongles sont la règle. Au niveau des articulations on assiste à la constitution rapide en l'absence de soins adéquats de syndactylies. Une surinfection des lésions cutanées et une évolution vers la cancérisation à l'âge adulte sont habituelles : on observe une grande fréquence de carcinomes épidermoïdes bien différenciés avec risque de métastase. L'atteinte muqueuse est responsable de sténose œsophagienne haute et anale, des carences alimentaires aggravées par la déperdition cutanée doivent être compensées par une alimentation enrichie.

Les lésions oculaires sont marquées par la grande fragilité épithéliale qui se traduit par des érosions et des ulcérations conjonctivales (15 %) aboutissant à la constitution de symblépharons (10 %), et d'ectropion. Les paupières sont le siège d'un remaniement dans 15 % des cas avec ectropion, alopecie ciliaire, blépharite. La cornée est touchée dans 75 % : kératite ponctuée superficielle, kératite superficielle, ulcère, pannus cornéen arciforme, taie néovasculaire, astigmatisme irrégulier [18].

Le diagnostic est histologique pratiqué sur une bulle fraîche non rompue.

Les soins locaux cutanéomuqueux sont d'une importance capitale visant à protéger la peau, à éviter les surinfections, à promouvoir la cicatrisation. Une alimentation enrichie est indispensable pour compenser les pertes engendrées.

Sur le plan oculaire, une substitution du film lacrymal, une pommade vitamine A et un collyre rifamycine en cas d'infection doivent être utilisés largement. Le recours à la chirurgie palpébrale par greffe de peau totale pour corriger un ectropion est une bonne solution si un site donneur est trouvé.

Syndromes dysplasiques

Syndrome de Werner

Le syndrome de Werner est une progeria ou syndrome de vieillissement précoce affectant l'adulte jeune, de transmission autosomique récessive, favorisée par la consanguinité. Le diagnostic est clinique.

La naissance est prématurée avec un nanisme dysharmonieux.

Sur le plan cutané, une scléropoikilodermie [5] s'associe à une sécheresse et à une atrophie cutanée pouvant être confondue avec une sclérodermie. Les membres sont le siège d'ulcères trophiques. Le vieillissement précoce est ainsi responsable d'une canitie et d'une calvitie diffuse. Une poliose et une madarose peuvent être observées.

L'atteinte ophtalmologique principale est l'apparition précoce d'une cataracte syndermatotique sous-capsulaire postérieure de type endocrinienne, bilatérale. Il faut souligner la fréquence élevée de diabète dans le syndrome de Werner. On peut noter

une alopecie sourcilière et une madarose, des ulcérations cornéennes trophiques, des sclérotiques bleutées évocatrices à la naissance et des dégénérescences paramaculaires.

Syndrome EEC

C'est un syndrome autosomique dominant affectant les tissus d'origine ecto- et mésodermique. Les signes cliniques sont donc multiples.

Sur le plan cutané s'observe une hypopigmentation de la peau et des phanères, une poikilodermie, une hyposudation, des candidoses des plis fréquentes, l'absence de glande sébacée à l'histologie est classique.

Sur le plan ophtalmologique les malformations sont nombreuses : agénésie des glandes lacrymales, hypo- ou agénésie des voies lacrymales avec susceptibilité aux dacryocystites, télécanthus, ptosis, hypertélorisme, colobome palpébral, blépharoconjonctivites évoluant vers l'opacification et la néovascularisation cornéenne.

D'autres malformations complètent le tableau clinique : ectrodactylie, syndactylie, clinodactylie, surdité de transmission, retard psychomoteur, anomalies rénales, hypodontie, pits de l'émail dentaire.

Syndrome de Rothmund-Thomson

Autosomique récessif, ce syndrome se manifeste vers le 3^e mois après la naissance, la peau prenant un aspect atrophique érythémateux réticulé ou linéaire avec des télangiectasies et une pigmentation résiduelle donnant le nom à la pathologie de poikilodermie congénitale. Les lésions cutanées prédominent aux membres. Une alopecie, une hypodontie, une onychodystrophie, un hypogonadisme viennent compléter le tableau. Au niveau oculaire, il s'agit essentiellement d'un hypertélorisme, d'anomalies pigmentaires rétinienues, et d'une cataracte syndermatotique sous-capsulaire antérieure et postérieure se développant entre 2 et 6 ans.

Troubles neurologiques

Syndrome de Louis-Bar

Le syndrome d'ataxie-télangiectasie est une affection autosomique récessive (incidence 8/1 000 000) se manifestant vers le 16^e mois associant une ataxie cérébelleuse, une choréoathétose, une neuropathie périphérique et des signes neuro-ophtalmologiques évocateurs : télangiectasies cutanéocjonctivales et troubles oculomoteurs.

Les télangiectasies apparaissent rarement après 5 ans et sont quasiment constantes, au niveau conjonctival elles sont d'origine canthale et parcourent l'ensemble du globe. Les télangiectasies cutanées apparaissent sur les zones photoexposées, la peau prend un aspect parcheminé, sclérodermiforme.

Les troubles oculomoteurs sont caractéristiques : apraxie oculomotrice multidirectionnelle, nystagmus optocinétique aboli, paralysies dissociées touchant la motricité volontaire.

Une prédisposition aux infections bronchopulmonaires et aux lésions malignes est observée. L'espérance de vie ne dépasse pas 25 ans.

Troubles métaboliques

Maladie de Fabry

Dénommée angiokératose diffuse universelle, cette maladie de surcharge de transmission récessive liée à l'X est rare (incidence 1/40 000), elle est due à un déficit enzymatique en alpha galactosidase entraînant une accumulation intralysosomiale de glycosphingolipides prédominant au sein des cellules de l'endothélium vasculaire.

Cette maladie est multisystémique, débutant tôt dans l'enfance, le premier signe est souvent neurologique marqué par des acroparesthésies, d'autres signes viennent émailler le tableau : rhumatologiques (arthromyalgies), digestifs (douleurs abdominales, diarrhées), rénaux (syndrome néphrotique,



Figure 3. Angiokératome de la maladie de Fabry.

insuffisance rénale), cardiaques (insuffisance cardiaque), ORL (vertiges, acouphènes, hypoacousie), dysautonomie neurovégétative (trouble de la sudation, hyperthermie).

Atteinte dermatologique

Elle n'est pas spécifique de la maladie de Fabry mais témoigne d'une surcharge lysosomiale, elle est constante et se traduit par la présence en plus ou moins grand nombre d'angiokératomes (Fig. 3) siégeant préférentiellement au siège et dans la région basse du tronc. Ces angiokératomes sont des maculopapules violacées arrondies de 2 à 3 mm de diamètre correspondant à des dilatations anévrismales du derme superficiel.

Atteinte oculaire

Elle est constante [19], y compris chez les femmes vectrices. Les manifestations typiques sont bilatérales et exceptionnellement responsables de baisse d'acuité visuelle [19, 20] : la cornée verticillée avec des opacités cornéennes tourbillonnantes autour d'un axe commun au tiers inférieur cornéen, des dilatations anévrismales en chapelet des vaisseaux conjonctivaux, des opacités cristalliniennes linéaires postérieures responsables de cataracte postérieure en rayon de roue et une tortuosité des vaisseaux rétinien, un œdème palpébral ou périorbitaire. Des cas de rétinopathie pigmentaire et d'occlusions artérielles et veineuses rétinien ont pu être rapportés [21, 22]. Au stade d'insuffisance cardiaque, des signes de rétinopathie hypertensive peuvent être observés.

Le diagnostic repose sur la biologie moléculaire et le dosage des alphagalactosidases leucocytaires. Seul un traitement symptomatique de l'hypertension artérielle et des acroparesthésies est proposé, le pronostic est mauvais avec un décès autour de la 4-5^e décennie par défaillance cardiorenale.

Ochronose ou alcaptonurie

C'est une maladie de surcharge autosomique récessive (incidence 3 à 5/1 000 000) du métabolisme de la tyrosine et de la phénylalanine qui se traduit par une accumulation de l'acide homogentisique dans les tissus. Elle se manifeste à la troisième décennie sous la forme d'une pigmentation ocre de la peau, de la sclère, de la conjonctive et de la cornée paralimnique. Les urines sont sombres. Les autres atteintes sont une spondylarthropathie, des valvulopathies, des lithiases rénales et prostatiques.

Homocystinurie

L'homocystinurie est un désordre autosomique récessif touchant le métabolisme de la méthionine dû à un déficit enzymatique en cystathionine bêtasynthétase. C'est la deuxième plus fréquente aminoacidopathie après la phénylcétonurie (incidence 1/200 000).

Elle atteint le squelette donnant à l'enfant un aspect marfanôïde avec retard statur pondéral, déviations des membres, scolioses, ostéoporose, pieds plats, genu valgum.

Le système nerveux est également affecté : retard mental, épilepsie, atrophie corticale.

L'atteinte cutanée confère un faciès caractéristique permettant de faire le diagnostic différentiel avec le syndrome de Marfan :

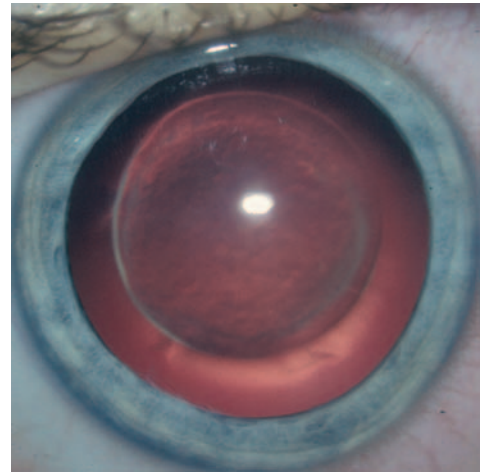


Figure 4. Microsphérophakie.

les cheveux sont fins, grisonnants, clairsemés, les pommettes sont rouges, le patient présente des flushs.

Au niveau ophtalmologique on observe une ectopie cristallinienne inféronasale bilatérale asymétrique dans 90 % des cas [23] évoluant vers la (sub)luxation antérieure ou postérieure avec hypertonie aiguë. Une myopie précoce et sévère la précède dans 90 % des cas. La microsphérophakie (Fig. 4) est habituelle du fait de l'anomalie des fibres d'amarrage zonulaires riches en cystéine. Le cristallin mal amarré devient plus rond et augmente l'indice de réfraction, il bascule progressivement dans le plan frontal. Des kératopathies en bandelette sont secondaires à des luxations antérieures. Les dégénérescences rétinien à la pars plana sont fréquentes en raison des anomalies d'insertion des fibres zonulaires à ce niveau et exposent au décollement de rétine.

Le pronostic vital est mis en jeu par les accidents vasculaires dont le risque est proportionnel au taux d'homocystine sérique.

Le diagnostic est confirmé par le dosage de l'homocystine dans les urines.

Le traitement doit être précoce pour prévenir l'apparition des symptômes, il est diététique avec administration à vie de vitamine B₆ et acide folique.

Xeroderma pigmentosum

Maladie héréditaire autosomique récessive, elle constitue un modèle d'étude de la photocarcinogénèse, car les cellules des patients XP ont leur système de réparation de l'ADN par excision-resynthèse des nucléotides (système NER) incapable d'éliminer les altérations engendrées par les UV. La consanguinité la favorise, ce qui explique sa répartition géographique particulière : incidence de 1/300 000 en Europe et Amérique du Nord, 1/100 000 au Japon, et 1/10 000 au Maghreb.

Cliniquement toute zone photoexposée, qu'elle soit cutanée ou oculaire, peut être atteinte.

Les manifestations cutanées [24] sont absentes à la naissance et s'aggravent au fil du temps : une poikilodermie associée rétractions cutanées, atrophies, ulcérations, télangiectasies, peau d'aspect sénile, des tumeurs cutanées avec kératoses actiniques, kératoacanthomes, carcinomes baso- et spinocellulaires (moyenne d'âge d'apparition 8 ans contre 50 ans dans la population générale), mélanomes.

Les manifestations ophtalmologiques [25] présentes sont bilatérales et vont de pair avec l'atteinte cutanée. Elles touchent essentiellement le segment antérieur car le plus exposé aux UV. Les paupières sont le siège de toutes les atteintes dermatologiques précédemment décrites et perdent petit à petit leur fonction protectrice. Le patient se plaint précocement d'une photophobie (100 %) conférant une attitude prostrée la tête penchée vers le sol, les yeux mi-clos larmoyants, recherchant la pénombre. Ectropions, tumeurs palpébrales, carcinomes épidermoïdes du limbe, kératites ponctuées superficielles sont les

atteintes les plus fréquemment rencontrées et bénéficient de traitements symptomatiques [26]. La cornée est le siège de remaniements inflammatoires évoluant vers l'atrophie et l'opacification progressives. Au niveau de la conjonctive et du limbe on peut retrouver comme sur la peau des stigmates de kératose actinique, des carcinomes épidermoïdes et des mélanomes malins.

Les manifestations neurologiques sont inconstantes et non proportionnelles aux atteintes cutané-ophtalmologiques : retard mental, atrophie corticale, syndrome pyramidal, neuropathie périphérique, microcéphalie.

Le traitement est essentiellement basé sur la prévention (photoprotection intense, apprentissage à la reconnaissance des lésions suspectes, alimentation riche en vitamine D) et sur les cures électrochirurgicales périodiques des tumeurs cutanées.

Syndrome de Cockayne

C'est une maladie héréditaire autosomique récessive rare semblable au xeroderma pigmentosum car elle est marquée par une photosensibilité secondaire à une anomalie de la réparation de l'ADN par excision-resynthèse. Les symptômes sont un retard staturopondéral avec cachexie, une dysmorphie faciale avec nez et oreilles proéminents, une surdité, une microcéphalie, une rétinite pigmentaire.

■ Maladies inflammatoires

Maladies auto-immunes spécifiques d'organe

Syndrome de Vogt-Koyanagi-Harada

Cette pathologie inflammatoire auto-immune dirigée contre les mélanocytes uvéaux, cutanés et cochléaires est plus largement abordée dans l'article consacré aux uvéites postérieures. Nous la citons ici pour mémoire.

Dermatoses bulleuses auto-immunes

Elles constituent un groupe de maladies bulleuses auto-immunes caractérisées par la présence d'autoanticorps circulants venant se fixer au niveau de la jonction dermoépidermique entraînant la formation de bulles de décollement sous-épidermique comme dans la pemphigoïde cicatricielle et l'épidermolyse bulleuse acquise, ou au niveau intraépidermique dans le cas du pemphigus paranéoplasique (seule forme à présenter une symptomatologie oculaire franche).

Pemphigoïde cicatricielle

C'est une affection du sujet âgé à prédominance féminine, 70 nouveaux cas sont répertoriés annuellement en France.

Les bulles muqueuses sont fragiles, laissant place rapidement à des zones érosives et siègent en région buccale (gingivite érosive) (Fig. 5, 6), pharyngolaryngée, génitale (balanite érosive synéchiante, brides vulvaires). Les lésions cutanées prédominent au thorax, au cou, et à la tête sous la forme d'érosions chroniques centimétriques évoluant en grains de milium ou en plaques d'alopécie cicatricielle.

La pemphigoïde oculaire est grave car potentiellement cécitante en l'absence de traitement, elle survient dans plus de 80 % des cas et peut être la seule atteinte de la maladie (pemphigoïde oculaire cicatricielle pure). Il s'agit d'une kérato-conjonctivite chronique évoluant vers la fibrose sous-conjonctivale progressive réalisant des symblépharons conjonctivaux. On assiste à une rétraction des fornix, le stade ultime constituant l'ankyloblépharon-trichiasis. La cornée est le siège d'une kératinisation avec néovascularisation et opacification conduisant à l'aspect classique d'« œil de statue ». Des poussées infectieuses pouvant se compliquer d'endophtalmie ponctuent l'évolution de la maladie.



Figure 5. Gingivite érosive.



Figure 6. Pemphigus.

Le diagnostic repose sur la biopsie d'une muqueuse (buccale le plus souvent) avec examen histologique (bulle sous-épithéliale) et en immunofluorescence directe qui met en évidence des dépôts linéaires continus d'Ig et/ou de C3 le long de la membrane basale. Une analyse électronique immunomicroscopique directe de la conjonctive montre des dépôts immuns différents selon qu'il s'agit d'une pemphigoïde oculaire cicatricielle classique ou d'une pemphigoïde oculaire cicatricielle pure [27], laissant supposer qu'il s'agirait d'une entité pathologique distincte.

La prise en charge thérapeutique est complexe : générale et locale. Il est nécessaire de contrôler la maladie par un traitement immunosuppresseur : la dapsone (à fortes complications hématologiques) [28], le cyclophosphamide, la prednisone, l'azathioprine, et dernièrement la sulfasalazine [29], le méthotrexate [30] et les immunoglobulines intraveineuses [31], sont utilisées. Des associations thérapeutiques sont nécessaires dans 37 % des cas [28]. Sur le plan oculaire il est nécessaire de combattre la sécheresse par des collyres et des pommades ophtalmiques. La reconstruction des fornix conjonctivaux passe par des greffes de membrane amniotique avec ou sans adjonction de mitomycine C [32], ces greffes sont aussi utilisées dans un but de recouvrement cornéen.

Épidermolyse bulleuse acquise (Fig. 7)

C'est une dermatose rare de l'adulte d'âge moyen caractérisée par des bulles flasques à contenu séreux provoquées par un traumatisme minime siégeant en regard des zones de frottement, évoluant vers des cicatrices atrophiques. Au niveau des phanères, on observe des plaques d'alopécie cicatricielle et d'onychodystrophie. L'évolution est chronique.

L'atteinte des muqueuses est fréquente : sur le plan oculaire l'épidermolyse bulleuse acquise mime la pemphigoïde cicatricielle.



Figure 7. Épidermolyse bulleuse.

L'immunofluorescence directe retrouve des dépôts linéaires IgG, C3 le long de la jonction dermoépidermique.

Le traitement repose sur la ciclosporine.

Pemphigus paranéoplasique

C'est la forme de pemphigus dont le tableau clinique [33] présente avec la plus grande fréquence une atteinte oculaire. Entité récente (1990), il est toujours associé à une prolifération tumorale maligne : lymphomes non hodgkiniens, leucémie lymphoïde chronique, maladies de Waldenström, ou de Castelman parfois sarcome, adénocarcinome colique. Le pronostic de la pathologie est péjoratif à la fois du fait du cancer et de la résistance du pemphigus (9 mois) [33]. L'histologie réalisée en zone pathologique révèle une acantholyse avec en immunofluorescence directe des dépôts interkératinocytaires d'IgG et de C3.

L'éruption cutanéomuqueuse est polymorphe empruntant des symptômes au pemphigus, à l'érythème polymorphe et à la pemphigoïde bulleuse. Des érosions buccales traînantes et douloureuses sont associées à une chéilite érosive. Toutes les muqueuses peuvent être atteintes : respiratoires, nasales, intestinales. Les lésions cutanées sont polymorphes : lésions bulleuses acrales en cocarde proches de l'érythème polymorphe, bulles prurigineuses sur lésions urticariennes comme dans la pemphigoïde bulleuse, bulles fragiles avec signe de Nikolsky comme dans le pemphigus.

L'atteinte de la conjonctive est présente dans plus de 50 % des cas avec un aspect de conjonctivite pseudomembraneuse pouvant générer des symblépharons, des érosions et ulcérations épithéliales cornéennes. Un cas de perforation cornéenne centrale spontanée avec descémétocèle controlatérale a été décrit [34] (Fig. 8).

Une polychimiothérapie avec corticothérapie à haute dose permet parfois de ralentir l'évolution de la maladie.

Maladies auto-immunes multisystémiques à tropisme oculocutané

Lupus érythémateux disséminé

C'est une pathologie polymorphe d'origine inconnue touchant la femme en âge de procréer dans 90 % des cas, pouvant offrir tous les intermédiaires possibles dans sa description clinique : de la forme cutanée paucisymptomatique au tableau dramatique de thrombose multiviscérale ou de défaillance rénale. Nous n'approcherons que les aspects cutanés et ophtalmologiques stricts.

Les lésions cutanées [35] ont une grande valeur diagnostique et pronostique, et le rôle de la photosensibilité et de la iatrogénicité n'est plus à démontrer. Il faut distinguer les manifestations lupiques dues à l'atteinte de la jonction dermoépidermique par les autoanticorps, des manifestations d'origine vasculaire, et des manifestations non lupiques et non vasculaires (Fig. 9).



Figure 8. Pemphigus.



Figure 9. A, B. Lupus érythémateux disséminé.

Le lupus érythémateux aigu prend l'aspect typique du loup situé en vespertilio sur les joues, le nez, le front, le cou, le décolleté, débordant sur les paupières et pouvant gêner l'ouverture des yeux lorsqu'il est accompagné d'œdème. Il réalise une éruption papulosquameuse associée à des ulcérations buccales douloureuses.

Le lupus érythémateux subaigu se manifeste par des maculopapules érythémateuses évoluant vers une forme annulaire polycyclique ou vers une forme psoriasiforme se distribuant sur toutes les zones photoexposées.

Le lupus discoïde est une forme localisée de lupus, lorsqu'il est de découverte isolée seulement 5 à 10 % des patients développent un lupus systémique [36]. Il associe un érythème télangiectasique congestif, des squames et une atrophie cicatricielle des zones photoexposées. Au niveau du cuir chevelu et des paupières, des plaques d'alopecie et de madarose cicatricielles définitives sont observées donnant un aspect de pseudope-lade [36]. Au niveau muqueux un pseudolichen plan pouvant

évoluer vers un carcinome spinocellulaire est une atteinte possible, notamment au niveau conjonctival [37].

Les lésions vasculaires sont dominées par les acrosyndromes type Raynaud, le livedo associé ou non à un syndrome de Sneddon, des ulcères de jambes, des hémorragies en flammèches multiples sous-unguéales et des nécroses cutanées extensives.

Les autres manifestations sont l'alopecie en effluvium télo-gène, la lucite, l'anétodermie, les calcifications, la mucinose.

Les lésions ophtalmologiques touchent toutes les structures. Les paupières peuvent être atteintes par les lésions cutanées du lupus [36]. La conjonctive est un site de localisation de lupus discoïde sous forme hypertrophique ou lichenoïde [37, 38]. Une xérophtalmie, une kératite ponctuée superficielle, une sclérite, un pseudo-Mooren, une myosite sont des signes évocateurs. L'atteinte neuro-ophtalmologique est responsable de paralysie des paires crâniennes induisant ptosis et/ou diplopie, des neuropathies optiques antérieure ischémique ou rétrobulbaire, des atteintes centrales. L'atteinte postérieure porte sur les territoires rétinien et choroïdien. La forme la plus fréquente est rétinienne avec nodules cotonneux et exsudats secs par occlusion vasculaire artériolaire rétinienne ou choroïdienne s'expliquant par le dépôt de complexes immuns le long de l'endothélium obstruant mécaniquement la lumière intime et altérant la paroi. Si la rétinopathie lupique est le plus souvent asymptomatique, une occlusion de l'artère centrale de la rétine ou une occlusion de la veine centrale de la rétine associées à un syndrome d'anticorps d'antiphospholipides est une éventualité dramatique sur le plan fonctionnel [39]. La choroïdopathie ischémique lupique peut être latente, asymptomatique et dépistable uniquement à l'ICG [40].

Maladie de Kawasaki

Dénoté syndrome adéno-cutanéomuqueux aigu fébrile, cette panvasculite systémique des artères de gros et moyen calibre touche avec prédilection l'enfant entre 2 et 5 ans, encore que des formes adultes et liées au virus de l'immunodéficience humaine (VIH) [41, 42] soient de plus en plus rapportées et probablement sous-estimées. Sa pathogénie n'est pas encore élucidée, mais son profil éruptif suggère une étiologie infectieuse. L'hyperthermie inaugurale oscille entre 38,5° et 40°, y succèdent des lésions cutanéomuqueuses et ophtalmologiques accompagnées d'adénopathies cervicales inflammatoires unilatérales.

L'atteinte muqueuse débute par une pharyngite érythématopultacée suivie d'une chéilite avec langue dépapillée vers le 6^e jour, une stomatite accompagne un tableau clinique sévère.

L'atteinte cutanée touche les extrémités avec en phase aiguë un érythème et un œdème des mains et des pieds suivis en phase de convalescence d'une desquamation en « doigts de gants ». Un exanthème polymorphe non prurigineux du tronc touchant le siège apparaît au 3^e jour.

L'atteinte ophtalmologique retrouve dans 90 à 100 % des cas [43] une conjonctivite bilatérale non purulente apparaissant dans la semaine suivant le début de la fièvre, elle dure 1 à 2 semaines sans traitement. Environ 83 % des enfants présentent une uvéite antérieure aiguë non granulomateuse non hypertensive et 66 % s'ils sont examinés au cours de la première semaine de la maladie [42, 43]. Uvéite et conjonctivite sont spontanément régressives sans aucune nécessité d'agent stéroïde ou cycloplégique.

Le pronostic est dominé par l'atteinte cardiaque avec le développement d'anévrismes coronariens entre le 10^e et le 25^e jour de la maladie dans 15 à 20 % des cas si un traitement par immunoglobuline intraveineuse n'est pas rapidement entrepris (diminution du risque par 4). Un bilan cardiovasculaire avec surveillance étroite à court et à long terme est donc nécessaire. Des gangrènes distales et des infarctus viscéraux ont été également décrits.

Syndrome de Fiessinger-Leroy-Reiter (FLR)

Il s'agit d'une maladie rhumatismale réactionnelle fortement corrélée au type HLA B27. Une infection préexistante digestive ou génito-urinaire à *Chlamydia trachomatis*, *Shigella*, *Yersinia*, *Salmonella*, *Campylobacter* et *Clostridium* joue vraisemblablement

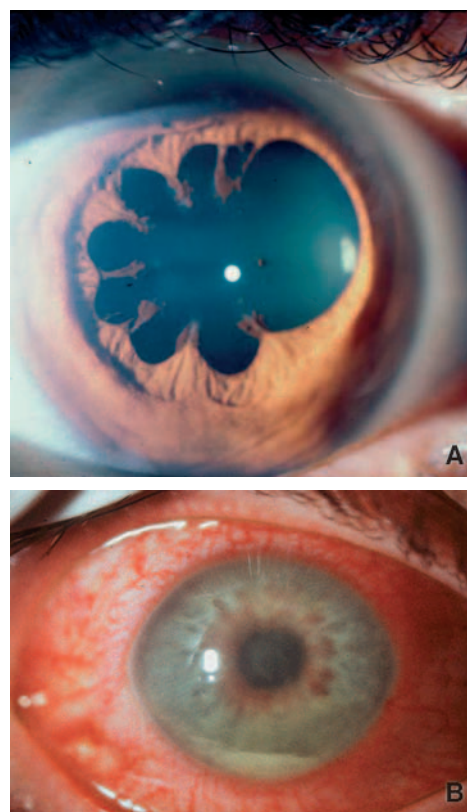


Figure 10.
A, B. Syndrome de Fiessinger-Leroy. Uvéite.

un rôle antigénique dans le déclenchement de la réponse inflammatoire. Le syndrome associe une oligoarthritis asymétrique, une spondylarthropathie, une atteinte cutanéomuqueuse, une urétrite ou un syndrome diarrhéique et une atteinte oculaire.

Les lésions ophtalmologiques apparaissent au cours de l'évolution du FLR et comprennent principalement une conjonctivite mucopurulente papillaire bilatérale peu sensible à l'antibiothérapie disparaissant en une dizaine de jours spontanément présente chez la moitié des malades et une uvéite antérieure aiguë non granulomateuse synéchiante et récidivante parfois à bascule présente dans 20 % des cas (Fig. 10). Les épisclérites et les kératites ponctuées superficielles sont exceptionnelles.

Les lésions cutanéomuqueuses comportent une balanite circinée, une hyperkératose palmoplantaire et un érythème noueux.

La prise en charge thérapeutique est basée sur les anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS), la Salazopyrine®, le méthotrexate, les sels d'or et les corticoïdes. Les uvéites doivent bénéficier d'une corticothérapie locale et d'une cycloplégie afin d'éviter les synéchies postérieures.

■ Dermatoses à tropisme ophtalmologique

Rosacée

La rosacée est une dermatose faciale bénigne touchant les sujets d'âge moyen à peau claire avec une prédilection féminine. Elle concernerait plus de 10 % de la population [44], des formes de l'enfant ont été rapportées [45]. Elle est caractérisée par un érythème télangiectasique de la face associé à des bouffées vasomotrices, se compliquant de papulopustules, de rhinophyma, et de rosacée oculaire. L'étiologie de la rosacée est inconnue mais beaucoup pensent que son origine est vasculaire aboutissant à un œdème du derme facial facilitant la colonisation bactérienne par le *demodex follicularum* [46].



Figure 11. Rosacée.



Figure 13. Meibomiite.



Figure 12. Rhynophima.

L'atteinte cutanée évolue ainsi selon quatre stades de gravité croissante : le premier correspond aux bouffées vasomotrices paroxystiques du visage accompagnées parfois de larmoiement et d'hyperhémie conjonctivale le plus souvent déclenchées par l'ingestion d'alcool, de repas chaud ou épicé, le deuxième voit apparaître l'érythrocouperose bilatérale et symétrique des pommettes, du front, du nez et du menton. Le stade suivant est marqué par la survenue des papulopustules non folliculaires d'évolution chronique marqué par des poussées d'exacerbation (Fig. 11). Le stade 4 correspond à l'éléphantiasis facial touchant presque exclusivement les hommes : le rhinophyma est caractéristique (Fig. 12), en particulier chez le sujet masculin, tableau typique du « *whisky nose* » avec un nez énorme et les orifices de glandes sébacées exagérément dilatés.

L'atteinte oculaire se rapporte à un dysfonctionnement meibomien primitif qui se traduit par la sensation d'œil sec avec brûlure, irritation, prurit, impression de corps étranger. Cliniquement on retrouve des télangiectasies des bords libres palpébraux, une meibomite (Fig. 13), des chalazions récidivants, une intolérance aux lentilles de contact avec conjonctivite gigantométopapillaire, une conjonctivite folliculaire chronique pouvant se compliquer de fibrose avec comblement des culs-de-sacs conjonctivaux et formation de symblépharons. Les complications cornéennes de la rosacée sont variées : kératite ponctuée superficielle, kératite interstitielle (opacités inférieures vascularisées par un pinceau néovasculaire limbique), kératoconjonctivite phlycténulaire de l'enfant [47], perforation cornéenne, infiltrats catharraux, ulcères marginaux, pseudokératocônes [48], sclérites et épisclérites. Les atteintes palpébrales sous forme de blépharophyma ou bien de lymphoedème chronique sont deux éventualités rares [49] nécessitant un traitement complémentaire chirurgical.

Le traitement est basé sur l'hygiène palpébrale : massage biquotidien des paupières après application de compresses humides et chaudes pendant au moins 10 minutes de manière à évacuer l'excès de sébum accumulé.

Un traitement antibiotique par tétracycline orale (doxycycline 50 mg 2 fois/j ou tétracycline 250 mg 2 fois/j ou minocycline 100 mg/j) pendant 1 mois minimum est associé, avec respect des contre-indications. Chez l'enfant on utilise l'érythromycine.

Le rhinophyma est traité chirurgicalement par pelage cutané au dermatome avec cicatrisation dirigée et rarement greffe cutanée. Le laser CO₂ apparaît prometteur dans cette indication.

Atopie

Sous le terme d'atopie nous regroupons la dermatite atopique dont les atteintes oculaires prennent le nom de kératoconjonctivite vernale infantile et de kératoconjonctivite atopique de l'adulte. Il s'agit d'une dermatose fréquente constitutionnelle témoignant d'une hypersensibilité de type I et IV médiée par les IgE se traduisant précocement par un eczéma évoluant sur un mode chronique émaillé de poussées d'exacerbation et dont les localisations sont différentes selon l'âge du patient.

Dermatite atopique

Elle se caractérise par un eczéma chronique vésiculosuintant volontiers émiété et très prurigineux se localisant chez l'enfant au siège, aux faces externes des membres, aux zones convexes du visage et chez l'adulte dans les plis et au visage (Fig. 14). Une xérose, une lichénification, une ichtyose vulgaire sont fréquentes. Chez l'enfant on retrouve deux signes cliniques évocateurs de dermatite atopique : le signe de Dennie-Morgan ou double pli palpébral inférieur uni- ou bilatéral associé à une pigmentation bleutée à la partie inférieure de l'orbite et le signe de Hertoghe ou absence de sourcil à son tiers externe qui est non spécifique (en l'absence de trichotillomanie). Il n'existe pas de critère biologique spécifique de l'atopie, un taux sérique élevé d'IgE est classiquement retrouvé, le diagnostic reste clinique.

Kératoconjonctivite vernale (KCV) ou printanière

Elle se manifeste vers l'âge de 10 ans et touche les garçons dans 65 à 80 % des cas et ce, de manière bilatérale. On observe une recrudescence estivale par temps chaud et sec, elle régresse généralement à la puberté sans séquelle ou évolue vers une kératoconjonctivite atopique de l'adulte potentiellement cécitante. Elle constitue une pathologie grave par les complications psychologiques et iatrogènes qu'elle engendre (corticodépendance, glaucome cortisoné, cataracte cortisonée). Les phénomènes d'eczématisation chronique des paupières peuvent être responsables d'un pseudoptosis, d'une conjonctivite printanière caractérisée par des papilles géantes pavimenteuses tarsales (Fig. 15), des sécrétions mucineuses, un bourrelet limbique avec parfois des nodules de Tantras. La kératite vernale débute par une kératite ponctuée superficielle qui évolue vers un ulcère vernal à fond clair puis vers la plaque vernale à fond blanchâtre. La plaque siège au tiers supérieur/tiers moyen cornéen et est responsable d'une photophobie intense, avec épiphora, prurit, brûlures importantes. D'autres atteintes

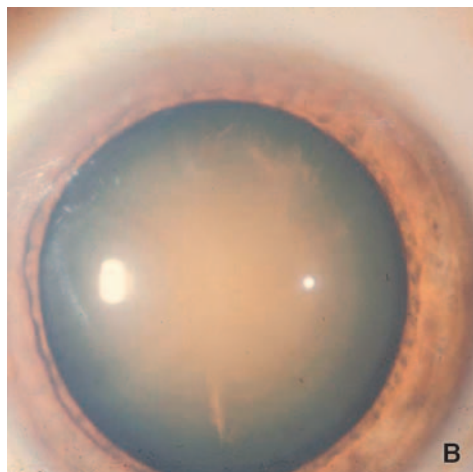


Figure 14.
A. Atopie.
B. Même patient, cataracte syndermatotique.



Figure 15. Papilles géantes kératoconjunctivite vernale.

cornéennes sont possibles : pseudogérontoxon par extravasation de lipides provenant des vaisseaux limbiques, pannus fibrovasculaire, greffe herpétique réalisant le tableau dramatique du syndrome de Kaposi-Juliusberg [50]. Une meibomiite, un syndrome sec, un kératocône, une cataracte sous-capsulaire antérieure en écusson syndermatotique (accompagnant les dermatites atopiques sévères), une amblyopie et les complications iatrogènes déjà citées sont d'autres éventualités évolutives. Le traitement passe par les antihistaminiques locaux et généraux, les antidégranulants mastocytaires locaux, les AINS locaux, l'aspirine per os, la ciclosporine en topique et le débridement chirurgical des plaques vernaies. Les corticoïdes sont à éviter dans la mesure du possible du fait de la forte corticodépendance de cette pathologie et de leur iatrogénicité.



Figure 16. Psoriasis.

Kératoconjunctivite atopique [51, 52]

Elle est de diagnostic difficile car il n'existe pas de critères pathognomoniques, elle répond à un faisceau d'arguments diagnostiques. Elle concerne l'homme adulte entre 30 et 50 ans dans 60 % des cas [53]. Un eczéma est retrouvé selon les séries dans 25 à 100 % [53] des cas. La kératoconjunctivite (KCA) peut succéder à une KCV. L'atteinte palpébroconjonctivale réalise une conjunctivite papillaire chronique sévère évoluant vers la fibrose sous-épithéliale (45 %) et les symblépharons-trichiasis (20-25 %). Un syndrome sec est fréquent, les paupières sont épaissies à bords arrondis avec madarose et meibomiite secondaire, elles sont le siège d'eczéma avec tendance à la lichénification. Au niveau cornéen la kératite ponctuée superficielle est constante [53], une kératite marginale ou un ulcère cornéen, une néovascularisation cornéenne (60 %), une kératite herpétique, un pseudogérontoxon sont retrouvés à de moindres fréquences. Par ailleurs il est à noter en matière de chirurgie réfractive par LASIK qu'un terrain atopique constitue un facteur de risque spécifique de kératite diffuse lamellaire [54]. Les autres complications sont le kératocône, la cataracte sous-capsulaire antérieure et le décollement de rétine [55] dont l'incidence est significativement plus élevée que dans la population générale. Il est souvent bilatéral touchant des patients ayant un eczéma à prédominance orbitaire, précédant la chirurgie de la cataracte ; son étiologie n'est pas clairement établie : traumatisme lié au grattage, maladie du vitré, cédème rétinien, uvéite chronique ? Le traitement passe par les larmes artificielles sans conservateurs, l'hygiène palpébrale, les antidégranulants mastocytaires topiques, les antihistaminiques per os et locaux, les corticoïdes topiques, la ciclosporine per os et topique [56, 57], et la kératoplastie dans les formes graves.

Psoriasis

Dermatose érythématosquameuse liée à une hyperprolifération kératinocytaire, le psoriasis est fréquent et touche 2 à 3 % de la population. Le psoriasis du visage dans lequel une atteinte oculaire peut coexister est rare, relativement discret et peu typique. Chez l'enfant, ces lésions sont davantage caractéristiques par leur aspect floride nummulaire ou en goutte (Fig. 16). Les oreilles sont classiquement traumatisées par les branches de lunettes libérant des squames blanchâtres en abondance.

Les paupières peuvent ainsi être touchées par des lésions classiques érythématosquameuses souvent associées à une blépharite (Fig. 17). De même, une kératoconjunctivite sèche peut être observée. Une iridocyclite non granulomateuse antérieure récidivante, plus souvent bilatérale apparaissant à une moyenne d'âge de 48 ans est susceptible de se manifester d'autant plus s'il existe une composante rhumatismale psoriasique (rhumatisme psoriasique) [58], elle surviendrait ainsi entre 7 et 25 % des cas. Une atteinte oculomotrice est possible : un cas de syndrome de Brown acquis par inflammation de la trochlée de l'oblique supérieur a été rapporté dans le cas d'un rhumatisme psoriasique particulièrement inflammatoire [59].

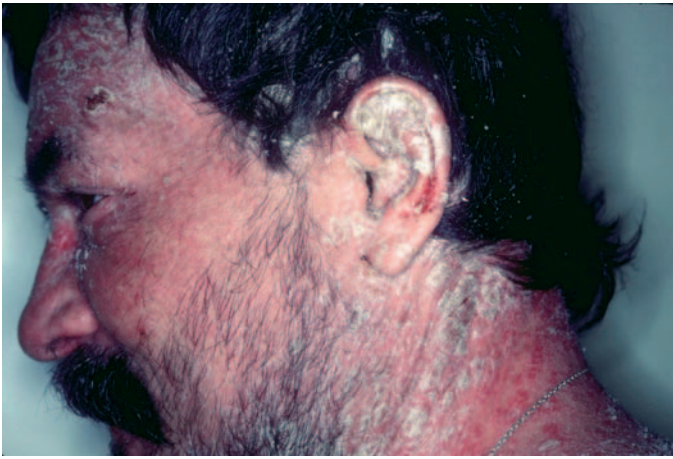


Figure 17. Érythrodermie psoriasique.

L'atteinte iatrogénique imputable au traitement du psoriasis est liée aux dermocorticoïdes avec développement de cataracte sous-capsulaire postérieure et de glaucome à angle ouvert. La PUVAthérapie nécessite une protection oculaire adéquate ainsi qu'une surveillance ophtalmologique fréquente.

Syndrome de Sweet

La dermatose aiguë fébrile neutrophilique est une dermatose rare (moins de 3 cas/million d'habitants) touchant préférentiellement la femme d'âge moyen.

L'atteinte cutanée est caractérisée par des papules surélevées érythémateuses de taille croissante réparties symétriquement sur le visage, le cou et les membres, le tout dans un contexte pseudogrippal avec fièvre élevée, myalgies et arthralgies intenses (Fig. 18).

La prévalence de l'atteinte oculaire est variable selon les séries, et estimée à 33 % [60]. L'infiltration neutrophilique se manifeste par une conjonctivite, une épisclérite, une uvéite, des nodules limbiques [61].

D'autres organes comme le rein ou les poumons peuvent être atteints.

L'histologie met en évidence un œdème dermique superficiel avec un infiltrat neutrophilique hypodermique sans signe de vascularite.

La biologie témoigne d'un important syndrome inflammatoire avec une polynucléose neutrophile élevée.

Le syndrome de Sweet est idiopathique dans la moitié des cas, il est fréquemment associé à une maladie inflammatoire comme les colites inflammatoires, le Behçet, les connectivites, la sarcoïdose. Dans 20 % des cas il se comporte comme un syndrome paranéoplasique révélant un cancer, une hémopathie (leucémie aiguë myéloblastique) [60]. Cette dermatose est fortement corticosensible permettant de faire régresser les lésions en quelques jours.

■ Pathologies (péri)oculaires tumorales (Tableau 1)

Bénignes

Orgelet

C'est le furoncle du cil appelé communément « compère », correspondant à une nécrose staphylococcique aiguë du bulbe pileux d'un cil (Fig. 19). Un orgelet récidivant ou multiple doit faire suspecter un diabète. Il évolue en trois stades avec initialement une tuméfaction douloureuse inflammatoire du bord libre palpébral centrée par un cil, qui ensuite se collecte pour donner un abcès. Celui-ci finalement se vidange avec perte du cil. Le traitement est médical : pommades antibiotiques et compresses chaudes.



Figure 18.
A, B, C. Syndrome de Sweet.

Chalazion

C'est la pathologie palpébrale la plus fréquemment rencontrée correspondant à un granulome de résorption d'une glande de Meibomius. Des chalazions à répétition doivent faire évoquer une rosacée oculaire.

Initialement il se présente sous la forme d'un nodule peu inflammatoire sous-cutané intratarsal situé à distance du bord libre (Fig. 20). L'évolution se fait soit par la résorption avec vidange du contenu de la glande par son canal excréteur soit par l'enkystement avec un nodule indolore mobile.

Le traitement est initialement médical avec application biquotidienne de compresses chaudes et humides et de pommades associant corticoïde et antibiotique. En cas d'inefficacité et d'enkystement l'incision par voie cutanée ou conjonctivale est nécessaire. La prévention des récurrences est basée sur l'hygiène palpébrale. Un chalazion récidivant de la personne âgée doit toujours faire suspecter un carcinome sébacé et faire réaliser une biopsie avec examen anatomopathologique.

Nævus d'Ota

Cette tumeur pigmentée du territoire trigéminal est encore appelée mélanocytose oculodermique, en fait il s'agit d'un hamartome mélanoblastique congénital non héréditaire résultant

Tableau 1.
Pathologies tumorales.

Classe	Entités cliniques	Pathologies	Prévalence	Début des symptômes	Signes cutanéomuqueux	Signes ophtalmologiques	Autres signes
Génodermatoses	Dyspigmentations congénitales	Albinisme	1/15 000 naissances	Congénital	Peau diaphane, cheveux blancs, carcinomes spinocellulaires	Iris dépigmenté transilluminable, nystagmus, ésoptropie, FO dépigmenté, hypoplasie fovéale	Syndrome de Chediak-Higashi, albinoidismes
		Incontinentia pigmenti	700 cas	Congénital	Éruption et hyperpigmentation blaschkolinéaires, alopecie, onychodystrophie, atrophie dermique	Vascularite rétinienne, atrophie optique, strabisme, cataracte, dystrophie pigmentaire rétinienne	Comitialité, retard mental
	Collagénoses	Marfan	1/10 000 naissances	Congénital	Vergetures horizontales dorsales, fessières, perte de l'élasticité cutanée	Ectopie cristallinienne, myopie forte, sclérotiques bleutées, kératocônes	Arachnodactylie, membres longs et minces, anévrismes aortiques thoraciques, dissection aortique
		Pseudoxanthome élastique	1/100 000 naissances	Congénital, diagnostic porté à l'âge adulte	Peau de poulet plumé aux plis de flexion	Stries angioïdes, sclérotiques bleutées, neuropathie optique, myopie	Calcifications artérielles, ischémies, hémorragies
		Ehlers-Danlos	1/5 000 naissances	Congénital	Cutis laxa	Fragilitas oculi, sclère bleutée, stries angioïdes, myopie, subluxation cristallin, kératocône	Hyperextensibilité articulaire et ligamentaire
	Ichtyoses	Ichtyose liée à l'X	1/2 000 à 1/10 000	Congénital, sexe masculin	Squames noires polygonales	Ectropions, symblépharons conjonctivaux, diastasis oculopalpébral, lagophtalmie	
		Ichtyose lamellaire	1/25 000 naissances	Congénital	Squames vernissées écarlates sur tout le corps	Ectropions, symblépharons conjonctivaux, diastasis oculopalpébral, lagophtalmie	
		Syndrome de Sjögren-Larsson	1/1 000 000 naissances	Congénital	Ichtyose grisâtre des plis d'apparition retardée dans l'enfance	Microcéphalie, dégénérescences de l'épithélium pigmentaire	Surdité, retard mental, paraparésie spastique, dysplasies osseuses et dentaires
		Maladie de Refsum	113 cas	2 ^e et 3 ^e décennies	Squames fines d'apparition tardive	Cataracte, rétinite pigmentaire, nystagmus, troubles de l'accommodation	Polynévrite, syndrome cérébelleux
	Épidermolyses bulleuses héréditaires		1/50 000 naissances	Congénital	Érosions et ulcérations en nappe, brides cicatricielles, carcinomes épidermoïdes	Ulcérations conjonctivales, ectropions, symblépharons, atteinte cornéenne	
Syndromes dysplasiques	Syndrome de Werner	Sporadique	Adulte jeune	Scléropoikilodermie, ulcères trophiques, calvitie, canitie	Cataracte sous-capsulaire postérieure syndermatotique	Nanisme dysharmonieux	
	Syndrome EEC	Sporadique	Congénital	Hypopigmentation, poikilodermie, hyposudation par agénésie des glandes sébacées	Agénésie des glandes et voies lacrymales, hypertélorisme, télécanthus, ptosis, colobome palpébral	Ectrodactylie, syndactylie, surdité, retard mental, hypodontie, anomalies rénales	
	Syndrome de Rothmund-Thomson	Sporadique	3 ^e mois	Poikilodermie, alopecie, onychodystrophie	Cataracte syndermatotique sous-capsulaire antérieure et postérieure entre 2 et 6 ans	Hypodontie, hypogonadisme	
Troubles neurologiques	Ataxie-télangiectasie de Louis-Bar	8/1 000 000 naissances	16 ^e mois	Télangiectasies cutanées	Télangiectasies conjonctivales, apraxie oculomotrice, nystagmus	Ataxie cérébelleuse, choréoathétose, neuropathie périphérique	
Troubles métaboliques	Maladie de Fabry	1/4 000 naissances	Dans l'enfance, sexe féminin	Angiokératomes	Cornée verticillée, cataracte postérieure, tortuosité vasculaire rétinienne, œdème palpébral	Arthromyalgies, insuffisances cardiaque et rénale, vertiges, dysautonomie neurovégétative	
	Homocystinurie	1/200 000 naissances	Dans l'enfance	Faciès caractéristique: cheveux fins et gris, pommettes rouges, flushs	Ectopie cristallinienne, subluxation cristallinienne, microsphérophakie, myopie	Aspect marfanoïde	

Tableau 1.
(Suite) Pathologies tumorales.

Classe	Entités cliniques	Pathologies	Prévalence	Début des symptômes	Signes cutanéomuqueux	Signes ophtalmologiques	Autres signes
Pathologies auto-immunes		Xeroderma pigmentosum	1/300 000 naissances	Dans l'enfance	Kératoacanthomes, atrophie cutanée, aspect sénile, carcinomes cutanés, mélanomes	Ectropions, carcinomes épidermoïdes palpébraux et limbiques, opacification cornéenne	Inconstants : retard mental, atrophie corticale, neuropathie périphérique
		Ochronose	3 à 5/1 000 000	3 ^e décennie	Coloration ocre de la peau	Coloration ocre de la conjonctive et de la sclère	Spondylarthropathie, valvulopathies, lithiases rénales et prostatiques
		Syndrome de Cockayne	Sporadique	Dans l'enfance	Semblable au xeroderma pigmentosum	Semblable au xeroderma pigmentosum	Cachexie, dysmorphie faciale, microcéphalie
	Auto-immune spécifique d'organe	Pemphigoïde cicatricielle	70 cas/an	Sujet âgé féminin	Érosions chroniques cutanées, bulles muqueuses, grains de milium, alopecie cicatricielle	Kératoconjonctivite chronique fibrosante	
	Auto-immune multisystémique	Lupus érythémateux aigu disséminé		Femme en âge de procréer	Éruption papulosquameuse en vespertilio, ulcérations buccales, alopecie, livedo	Vespertilio palpébral, lupus discoïde conjonctival, sclérite, xérophtalmie, pseudo-Mooren, choroïdopathie ischémique lupique, paralysies oculomotrices	Syndrome des antiphospholipides (SAPL), syndromes de Sneddon, de Raynaud
Dermatoses acquises	Vascularite	Maladie de Kawasaki	Sporadique	Enfant de 2 à 5 ans	Pharyngite érythématopultacée, exanthème polymorphe, érythème et œdème des extrémités, desquamation en doigt de gant	Conjonctivite non purulente, uvéite antérieure	Hyperthermie, anévrismes coronariens
	À tropisme infectieux	Maladie de Horton Maladie de Wegener Périartérite noueuse		Adulte de + de 60 ans 4 ^e décennie Sujet âgé			
		Syndrome de Fiessinger-Leroy-Reiter		Adulte jeune	Érythème noueux, balanite circinée, hyperkératose palmoplantaire	Conjonctivite mucopurulente, uvéite antérieure aiguë synéchiante non granulomateuse récidivante	Urétrite, diarrhée, oligoarthritis, spondylarthropathie
	À tropisme ophtalmologique	Rosacée	10% de la population	Adulte d'âge moyen	Bouffées vasomotrices, érythrocouperose, papulopustules, rhynophyma	Télangiectasies du bord libre, meibomiite, fibrose conjonctivale, kératite interstitielle ou phlycténulaire, infiltrats catarrhaux	
		Psoriasis	2 à 3 % de la population	Enfant et adulte jeune	Lésions d'hyperkératinisation (cuir chevelu, coudes, genoux)	Psoriasis palpébral, blépharite, uvéite antérieure aiguë granulomateuse, syndrome de Brown acquis	Rhumatisme psoriasique
Pathologies tumorales	Tumeurs bénignes	Atopie		Début dans l'enfance	Dermatite atopique	Kératoconjonctivite vernale, kératoconjonctivite atopique de l'adulte	
		Syndrome de Sweet	3/1 000 000 habitants	Femme d'âge moyen	Papules érythémateuses du visage, du cou et des membres	Conjonctivite, épisclérite, nodules limbiques	Hyperthermie, arthromyalgies, polynucléose neutrophile
		Orgelet Chalazion	Fréquent Fréquent	À tout âge À tout âge	Rosacée fréquemment associée	Nécrose staphylococcique du bulbe pileux ciliaire	
		Nævus d'Ota	Sporadique	Congénital	Nævus ardoisé dans le territoire trigéminé	Nodule intratarsal inflammatoire pouvant évoluer vers l'enkystement	Hémangiome leptoméningé
		Hémangiome palpébral	Sporadique	Présent à la naissance	Tache anémique, ou bleutée, rouge plate, ou télangiectasique	Astigmatisme cornéen, amblyopie de déprivation, lagophtalmie	

Tableau 1.
(Suite) Pathologies tumorales.

Classe	Entités cliniques	Pathologies	Prévalence	Début des symptômes	Signes cutanéomuqueux	Signes ophtalmologiques	Autres signes
Tumeurs malignes	Carcinome sébacé	5 % des néoplasies palpébrales malignes	Sujet âgé		Aspect trompeur de chalazion récidivant, blépharoconjonctivite, ou de carcinome basocellulaire	Syndrome de Muir-Torre, métastases	
	Mélanome malin cutané Nævomatose basocellulaire	2 % des néoplasies palpébrales malignes Sporadique	Adulte À l'adolescence	Carcinomes basocellulaires destructeurs, hyperkératose palmoplantaire	Carcinomes basocellulaires palpébraux, cataracte, colobomes chorio-rétiniens, mélanocytomes	Mélanomes nodulaires, plans à extension superficielle, lentigineux acral, lentigo malin, syndrome MAR Malformations osseuses, dentaires, gonadiques, tumeurs cérébrales	
Pathologie infectieuse	Sarcome de Kaposi	Sporadique	Sujet VIH	Tumeur framboisée cutanéomuqueuse		Tumeur nodulaire framboisée conjonctivale, palpébrale, caronculaire	
	Bactérienne	Syphilis	Incidence croissante	Adulte	Chancre d'inoculation, éruption roséoliforme, syphilides muqueuses, gommès syphilitiques	Conjonctivite, kératite, paralysie oculomotrice, neuropathie optique inflammatoire, chorio-rétinite multifocale, vascularite rétinienne, signe d'Argyll-Robertson	Paralysie générale, tabès
		Lèpre	Sporadique en Europe, cas importés	Adulte	Léprides, lépromes, éléphantiasis, faciès léonin	Hypertrophie des nerfs cornéens, lépromes palpébraux et conjonctivaux, lagophtalmie, taies cornéennes, uvéite synéchiante	Paralysie faciale périphérique
Iatrogénie		Maladie de Lyme	50 000 cas/an	À tout âge	Érythème chronique migrant, érythème multiple, lymphocytome cutané bénin, acrodermite atrophiante	Conjonctivite, épisclérite, sclérite, kératite interstitielle, myosite, paralysies oculomotrices, uvéites, vascularite rétinienne	Méningoradiculite, encéphalite, paralysie faciale périphérique, bloc auriculoventriculaire, cardiomyopathie, mono- ou oligoarthrite
		Maladie des griffes du chat		Enfant et adulte de moins de 20 ans	Papule érythémateuse fugace au site d'inoculation	Syndrome oculoglandulaire de Parinaud, neurorétinite stellaire	Adénite, hyperthermie
	Toxidémie	Syndrome de Lyell	Sporadique	À tout âge	Décollement cutané > 30%, signe de Nikolsky, éruption scarlatiniforme, décollement muqueux	Conjonctivite pseudomembraneuse, synéchies, symblépharons, trichiasis, entropion	
		Syndrome de Stevens-Johnson	Sporadique	À tout âge	Décollement cutané inférieur à 10 %, cocardes atypiques, macules purpuriques		Syndrome sec, Sjögren IIre, obstruction méat lacrymal
	Surcharge	Maculopathie à la canthaxanthine Rétinopathie aux APS	Sporadique Sporadique	Adulte Adulte	Autobronzants	Rétinopathie en paillettes d'or Cornée verticillée, altérations pigmentaires rétinienne, maculopathie en œil de bœuf	
	Hypersensibilité de type IV	Eczéma de contact		À tout âge	Éruption vésiculeuse suintante, érythème, œdème et prurit palpébral	Conjonctivite papillaire, symblépharons conjonctivaux, infiltrats cornéens	
	Effets secondaires	Corticothérapie Isotrétinoïne				Glaucome cortisonique, cataracte sous-capsulaire Myopie aiguë, œdème papillaire, hypertension intracrânienne dysfonctionnement meibomien	

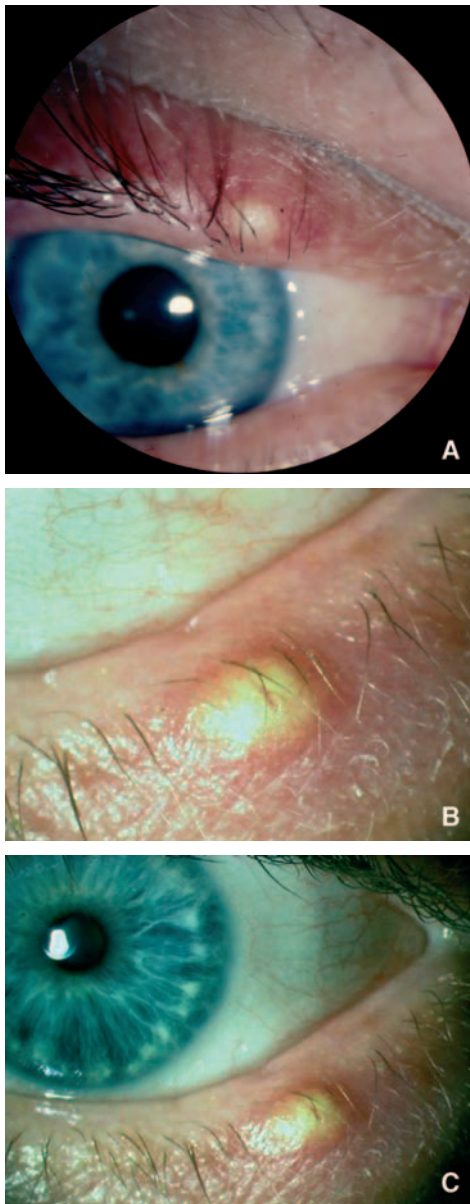


Figure 19.
A, B, C. Orgelet.



Figure 20. Chalazion.

tant d'un arrêt de la progression des mélanocytes de la crête neurale vers le derme et la choroïde au cours du développement embryonnaire. Le nævus d'Ota associe une mélanose cutanée à



Figure 21.
A, B. Nævus d'Ota.

une atteinte oculaire dans 66 % des cas. La membrane tympanique, les muqueuses nasales et orales et la leptoméninge peuvent être des sites lésionnels.

L'atteinte cutanée, nævus fuscocæruleus, est typiquement unilatérale, rarement bilatérale [62, 63], située sur les trois branches du V, de teinte bleu ardoisé. La biopsie montre une hyperplasie mélanocytaire dermique. La dégénérescence maligne est rare.

L'atteinte oculaire peut être isolée et est alors appelée melanosis oculi (Fig. 21). La sclère est touchée dans 100 % des cas, l'iris, la conjonctive sont atteints dans la moitié des cas, le segment postérieur sous forme d'anneau scléral ou de tache pigmentée péripapillaire l'est très rarement. L'évolution maligne vers un mélanome choroïdien est une éventualité non négligeable [64]. Un glaucome chronique homolatéral à la mélanose oculodermique est susceptible de se développer à tout moment et doit être confirmé par la mesure de la pachymétrie car des cas de fausse hypertension sur épaisseur cornéenne augmentée [65] ont été rapportés, un hémangiome choroïdien du pôle postérieur pouvant se compliquer de décollement séreux rétinien et de néovascularisation est une autre atteinte possible, d'autant plus fréquente qu'il existe un hémangiome leptoméninge homolatéral.

Hémangiome palpébral

C'est une malformation vasculaire fréquente, apanage de l'enfant et du nourrisson. Les filles sont les plus touchées avec un ratio fille/garçon de 3/1 [66], et ce sont elles qui présentent majoritairement les cas les plus graves. À la naissance, ils peuvent être discrètement visibles sous la forme d'une tache blanche anémique, d'une lésion télangiectasique, d'une tache rouge plate ou d'une tache bleue simulant une ecchymose (Fig. 22). Ils se distinguent des autres malformations vasculaires (artérioveineuse notamment) par le fait qu'ils prolifèrent typiquement durant les 9 premiers mois de la vie. Au niveau palpébral, la prolifération hémangiomateuse entraîne un retentissement visuel rapide avec astigmatisme cornéen, amblyopie par déprivation, kératite par lagophthalmie. Une excision chirurgicale peut être proposée précocement en cas d'échec d'une corticothérapie orale ou intralésionnelle, ou de cure d'interféron alpha 2a. En l'absence de traitement l'involution est la règle survenant chez 50 % des patients dans les 5 ans et chez 70 % à 7 ans, avec une restitution cutanée ad integrum dans la moitié des cas [66].



Figure 22. Hémangiome palpébral.



Figure 23. Xanthogranulome nécrobiotique.

Histiocytoses

Ce sont des affections polymorphes liées à la prolifération des cellules du système monocytes-macrophages. L'œil est concerné par trois formes pathologiques : le syndrome de Hand-Schüller-Christian qui est une histiocytose langerhansienne à granulome éosinophile multifocal, le xanthogranulome juvénile appartenant aux histiocytoses non langerhansiennes et le xanthogranulome nécrobiotique avec paraprotéïnémie. L'histologie retrouve pour ces deux derniers un infiltrat histiocytaire avec des cellules géantes multinucléées de type Touton.

Syndrome de Hand-Schüller-Christian

Il survient chez l'enfant de 3-6 ans et associe exophtalmie, diabète insipide et lacunes osseuses. Les lésions cutanées sont rares prenant la forme de nodules douloureux péri-orificiels souvent croûteux et ulcérés.

Xanthogranulome juvénile

C'est une tumeur brune bénigne papulonodulaire du nourrisson qui touche l'œil dans 0,5 % des cas [67] en association à des localisations multiples. L'iris est le plus fréquemment atteint avec un risque élevé d'hypertonie par fermeture de l'angle, d'hyp'héma spontané, d'uvéïte, et d'hétérochromie irienne. La paupière et l'orbite sont concernées mais à une moindre fréquence. Un traitement chirurgical s'avère souvent nécessaire.

Xanthogranulome nécrobiotique par paraprotéïnémie

Décrit en 1980 par Kossard et Winkelman, c'est une tumeur bénigne rare simulant des xanthélasmas ou des xanthomes évoluant lentement vers le développement d'un myélome. Son développement est lent et a lieu en région péri-orbitaire de façon bilatérale le plus souvent, sous forme de plaques infiltrées ou ulcérées jaunes xanthomateuses indolores s'étendant en profondeur dans l'orbite. Des lésions similaires peuvent être retrouvées au niveau du tronc et des extrémités. Une exophtalmie, une sclérite, une uvéïte, une conjonctivite peuvent être associées. L'histologie objective une nécrobiose collagène intracellulaire et la présence de cristaux de cholestérol. Un bilan général à la recherche d'un myélome multiple et de localisations viscérales avant la mise en route du traitement qui repose sur la chimiothérapie (chlorambucil, melphalan, prednisone, cladribine) est impératif (Fig. 23).

Malignes

Carcinome sébacé

C'est la deuxième plus fréquente néoplasie maligne palpébrale (5 %) [68] bien connue pour son grand polymorphisme clinique [69] qui retarde malheureusement la prise en charge thérapeutique. Il est exceptionnellement associé à des kératoacanthomes multiples et à une néoplasie colorectale dans le cadre du syndrome de Muir-Torre. Cette tumeur se développe aux dépens des glandes de Zeis, de Meibomius ou des glandes

sébacées de la caroncule. Elle touche les femmes (73 %) vers 70 ans et simule une blépharoconjonctivite (25 %), un chalazion (20 %), ou un carcinome basocellulaire (13 %), le diagnostic de carcinome sébacé n'est suspecté initialement qu'une fois sur trois [70]. Il est donc nécessaire devant tout chalazion récidivant ou lésion suspecte de la personne âgée de pratiquer une biopsie car cette tumeur est fortement lymphotrope, épidermotrope (envahissement pagétoïde), et possède un grand pouvoir métastatique.

Son traitement passe par son exérèse complète avec contrôle des marges en extemporané, et l'envahissement conjonctival est évalué par map biopsies dans le même temps opératoire. De plus en plus de traitements conservateurs [71] visant à éviter l'exentération sont utilisés comme la mitomycine C topique pour le traitement de l'envahissement pagétoïde conjonctival. Le pronostic reste néanmoins sévère : des récurrences apparaissent dans 18 %, des métastases dans 8 %, et le décès par métastases dans 6 % des cas [70, 72]. Le pronostic final ne semble pas modifié par l'existence ou non d'un envahissement pagétoïde conjonctival [72].

Nævomatose basocellulaire ou syndrome de Gorlin-Goltz

C'est un syndrome polymalformatif [73] dominant autosomique à forte pénétrance et expressivité variable dont la localisation génétique (9q22-q31 gène PCTH) fait intervenir un gène suppresseur de tumeur. Il se caractérise par l'apparition à l'adolescence de carcinomes basocellulaires nævoïdes puis caverneux et destructeurs siégeant dans 25 % des cas au niveau des paupières, une kératose palmoplantaire est retrouvée dans 50 % des cas dans la même période. Des colobomes chorioretiniens, des cataractes, des mélanocytomes rétinienens sont des associations ophtalmologiques rares. Des malformations osseuses, dentaires, gonadiques, et des tumeurs du système nerveux central sont plus fréquentes.

Mélanome

Le mélanome malin est la tumeur maligne qui touche l'œil et la peau de manières les plus diverses. Pour rester synthétique on peut les regrouper sous quatre tableaux cliniques distincts.

Mélanome malin palpébral primitif

Tumeur maligne développée aux dépens des mélanocytes et survenant de novo ou plus rarement sur un nævus préexistant, elle représente moins de 2 % des tumeurs malignes palpébrales, mais elle est la principale cause de mortalité d'origine tumorale. Les facteurs de risque sont actuellement bien connus : phototype clair, antécédents personnels ou familiaux de mélanome, associations nævus-mélanome, exposition solaire. On distingue en fonction de critères cliniques et histologiques les mélanomes

nodulaires surélevés bleu noirâtre, les mélanomes à extension superficielle plans et plus uniformes, le lentigo malin d'évolution lente et le mélanome lentigineux acral. Le pronostic du mélanome est fonction de l'épaisseur maximale en millimètres selon la méthode de Breslow, l'âge, le sexe, l'existence de métastases ganglionnaires et leur nombre, et le nombre de sites métastatiques. Toute lésion pigmentée palpébrale suspecte doit être excisée dans sa totalité, et en cas de diagnostic positif et en fonction du Breslow un complément d'exérèse utilisant la technique micrographique de Moh's ou une reprise à 3 mm avec contrôle anatomopathologique des berges en extemporané sera pratiqué. En cas d'envahissement ganglionnaire un curage cervical avec parotidectomie superficielle est réalisé. Des études concernant le ganglion sentinelle qui permettrait de mettre en évidence les ganglions envahis infracliniques sont en cours de validation [74]. Le stade métastatique est traité par chimiothérapie adjuvante et interféron alpha. Le pronostic vital d'un patient avec un Breslow inférieur ou égal à 0,76 mm est de 100 % à 5 ans, alors que pour 1,5 mm il n'est plus que de 50 % [74].

Métastases intraoculaires et orbitaires de mélanome

Le mélanome qu'il soit cutané ou uvéal primitif est une tumeur maligne métastasant rarement à l'œil et à l'orbite, le site préférentiel étant les poumons, seuls des cas ponctuels [75-78] ont été rapportés dans la littérature. Elles surviennent dans le cadre d'un processus métastatique disséminé, le pronostic vital étant alors sérieusement engagé (moins de 1 an). Les mélanomes cutanés ont plus facilement tendance à métastaser à la rétine et au vitré que les carcinomes, ce qui n'est pas décrit pour les mélanomes uvéaux primitifs controlatéraux. Les métastases choroïdiennes sont les plus fréquentes à raison de 70 %, l'iris et le corps ciliaire [78] sont concernés dans 15 % des cas et sont associés à un glaucome néovasculaire. Les métastases vitréennes (15 %) se présentent sous la forme d'une uvéite intermédiaire unilatérale [76, 77] à cellules brunes ou blanches peu caractéristiques d'où le nom de « syndrome masquerade », seule la ponction vitréenne avec examen histologique apporte une contribution diagnostique. Leur traitement est palliatif fondé sur la protonthérapie.

Métastases cutanées de mélanome uvéal

Elles sont rares, les métastases viscérales (pulmonaires, hépatiques, cérébrales, osseuses) étant les plus fréquentes, elles se présentent sous la forme de papulonodules pigmentés noirâtres uniques ou groupés en bouquet évoluant rapidement sur quelques mois. Une équipe a rapporté le cas trompeur d'une métastase simulant un nævus bleu [79]. Leur traitement est chirurgical en cas de lésion unique ou en petit nombre groupé, d'autres méthodes telles que la radiothérapie, l'hyperthermie, la cryochirurgie, le laser, les immunomodulateurs en intralésionnel peuvent être utiles.

Melanoma Associated Retinopathy ou syndrome MAR

Le syndrome MAR est un syndrome paranéoplasique auto-immun associé au mélanome malin cutané touchant les sujets de sexe masculin caractérisé par l'apparition d'une héméralopie, d'éblouissements, d'une dyschromatopsie d'axe rouge-vert, de rétrécissement concentrique du champ visuel, et de diminution de l'amplitude de l'onde b à l'électrorétinogramme (ERG) témoignant de l'altération des bâtonnets. Au fond d'œil on retrouve un réseau artériel grêle avec des périphlébitis rétinien-nes et un aspect poivre et sel de la rétine. L'atteinte est bilatérale mais des cas unilatéraux ont été décrits [80]. Ce syndrome met en jeu des autoanticorps antirecoverine dirigés contre les antigènes associés au mélanome qui réagissent avec des épitopes situés à la surface des cellules bipolaires rétinien-nes entraînant leur destruction. Des études sur l'animal faisant intervenir les inhibiteurs des caspases et le métabolisme calcique [81] ont montré la possibilité de bloquer la réaction. Ce syndrome paranéoplasique est plus fréquemment rencontré dans les mélanomes malins à des stades évolués, une petite étude portant sur 28 patients atteints de mélanome à des stades différents a montré qu'une MAR latente était présente chez

18 patients et patente chez trois d'entre eux, ces derniers souffrant de mélanome de stade avancé métastatique [82]. Son traitement passe par la corticothérapie systémique [83], et les immunosuppresseurs. La thérapie génique reste encore du domaine expérimental [82], le pronostic reste sombre.

Sarcome de Kaposi

Le sarcome de Kaposi est une tumeur lymphatique atteignant la peau, les muqueuses, les ganglions et les organes profonds. Cette pathologie rare a vu son incidence considérablement augmentée avec le VIH dont elle représente une des principales maladies opportunistes faisant entrer au stade C du sida. Les paupières, la conjonctive et la caroncule lacrymale sont les sites ophtalmologiques préférentiels du sarcome, celui-ci prend l'aspect d'une tumeur nodulaire framboisée entraînant irritation locale. Le traitement est basé sur l'exérèse en cas de lésion localisée et sur la radiothérapie, la cryothérapie et la chimiothérapie en cas de lésions multiples ou étendues.

■ Manifestations oculo-cutanéomuqueuses d'origine infectieuse

Nous ne parlerons pas ici des atteintes d'origine herpétique et parasitaire traitées dans des chapitres indépendants.

Lèpre

La lèpre est une infection due au bacille de Hansen ou *Mycobacterium leprae* atteignant électivement les tissus ectodermiques : peau et tissus nerveux dont l'œil. Elle concerne les pays en voie de développement et n'est malheureusement pas encore éradiquée malgré l'existence de traitements antibiotiques efficaces mais coûteux. Les lépromateux à mucus nasal infecté sont les propagateurs de la maladie dont le mode de transmission est cutané. La durée moyenne d'incubation est de 5 ans.

Les lésions cutanées de la lèpre tuberculoïde sont les léprides, sortes de placards infiltrés bourgeonnants au centre marqués par des troubles nerveux au niveau et à distance de la lésion (dissociation thermoanalgésique, hypertrophie des nerfs, troubles trophiques, paralysies, maux perforants à l'origine de mutilation). La lèpre lépromateuse quant à elle met en jeu le pronostic vital, elle est caractéristique donnant au patient un aspect terrifiant : lépromes (tuméfactions indolores nodulaires hyperpigmentées de la face), modifications de la peau et des phanères, faciès léonin, éléphantiasis, rhinite lépromateuse.

L'atteinte oculaire [84] s'installe dans un contexte de lèpre généralisée et s'observe avec une fréquence variable (5 à 90 %). Elle est particulièrement grave car elle conduit à la cécité (1 à 2 % des cas de cécité en pays d'endémie). La détection des lésions est rare avant la cinquième année d'évolution de la maladie même si le bacille est rapidement détectable dans les larmes et l'humeur aqueuse. Les lépromes peuvent se localiser aux paupières et venir obturer les canaux lacrymaux entraînant épiphora ou syndrome sec par obstruction des orifices d'aboutissement des glandes lacrymales. Au niveau de la chambre antérieure, les lépromes peuvent prendre l'aspect de micronodules blanchâtres conjonctivaux ou d'une kératite de type ponctuée superficielle ou interstitielle micronodulaire évoluant vers l'ulcération et la taie cicatricielle ou la calcification définitive. Une uvéite micronodulaire chronique synéchiante est une éventualité évolutive fréquente. Les lépromes peuvent rarement causer des épisclérites et des sclérites. Le fort neurotropisme du bacille de Hansen se manifeste de manière pathognomonique par l'hypertrophie des nerfs cornéens visibles à la lampe à fente, ceux-ci se calcifient avec le temps. La paralysie faciale périphérique, la lagophtalmie avec risque de leucome cornéen, les troubles accommodatifs par atteinte neurogène du corps ciliaire et/ou paralysie du dilatateur de l'iris constituent des témoins lésionnels de l'agressivité du germe vis-à-vis des structures nerveuses sensorielles.

Le diagnostic est basé sur l'isolement du germe par frottis de muqueuse nasale, sur l'analyse anatomopathologique de la biopsie cutanée ou nerveuse, et l'intradermoréaction à la lépromine.

Le traitement repose sur une polychimiothérapie antibacillaire prolongée sur plusieurs années : rifampicine, dapsone, clofazimine, quinolones, cyclines, macrolides. L'atteinte oculaire reste fréquente malgré une polychimiothérapie adaptée [84].

Syphilis

Cette pathologie vénérienne due au tréponème pâle est en pleine recrudescence dans la communauté homosexuelle à la faveur d'un relâchement de la prévention de l'infection contre le VIH. Elle évolue en trois phases [85] stéréotypées au cours desquelles des manifestations oculocutanées diverses peuvent être observées.

La phase primaire correspond au chancre d'inoculation qui peut exceptionnellement se localiser aux paupières sous l'aspect d'une exulcération unique indolore indurée survenant entre 10 et 90 jours après le contage. Il est accompagné d'une adénopathie satellite homolatérale. Ce chancre disparaît en une quinzaine de jours.

La phase secondaire ou septicémique survient 2 mois après le contage, elle est marquée par une éruption polymorphe (première floraison roséoliforme puis deuxième floraison avec les syphilitides muqueuses) associée à des polyadénopathies disséminées et des signes généraux. Une conjonctivite nodulaire, une sclérite, une kératite interstitielle, une chorioretinite multifocale [86, 87], une nécrose rétinienne aiguë, une vascularite rétinienne [88], une neuropathie optique inflammatoire, une paralysie oculomotrice associée à une méningite aiguë sont les principales manifestations oculaires décrites.

La phase tertiaire est caractérisée par l'apparition des gommages syphilitiques, nodules hypodermiques indolores érythémateux évoluant vers l'ulcération. Les gommages peuvent siéger au niveau des paupières et de toutes les structures du globe oculaire.

Le système nerveux central est contaminé à tous les stades de la maladie, on parle ainsi de neurosyphilis asymptomatique (latente) et symptomatique (méningite aiguë, paralysie générale, tabès, syphilis vasculaire cérébrale, gomme du système nerveux central). La paralysie générale et le tabès peuvent s'accompagner du classique signe d'Argyll Robertson avec anisocorie, myosis bilatéral asymétrique, abolition des réflexes photomoteurs. Uvéites, rétinites et neuropathies optiques inflammatoires peuvent apparaître seuls ou en association à une méningite aiguë ou chronique alors que l'atrophie optique atteint plus souvent les patients souffrant de tabès. On estime que 50 % des malades présentant une uvéite postérieure syphilitique ont une neurosyphilis [89].

Le diagnostic est clinique, bactériologique et sérologique (TPHA-VDRL, FTA-Abs), le traitement repose sur la pénicillinothérapie.

Maladie des griffes du chat

La lymphoréticulose bénigne d'inoculation est due à *Bartonella henselae*, bacille à Gram négatif, dont le principal vecteur de la maladie est le chat domestique.

La contamination se fait par le biais d'une griffure : 5 à 10 jours après apparaît une papule transitoire de petite taille au niveau de la griffure et une adénite inflammatoire dans le territoire de drainage, le tout dans un contexte fébrile. Dans 10 % des cas l'inoculation est conjonctivale par contact avec un pelage contaminé réalisant le syndrome oculoglandulaire de Parinaud [90] : une conjonctivite unilatérale folliculaire résistante aux antibiotiques locaux, avec chémosis et œdème palpébral, associée à une adénopathie prétragienne. Des atteintes ophtalmologiques plus sévères comme une neurorétinite stellaire [91], une panuvéite unilatérale simulant un syndrome de Vogt-Koyanagi-Harada [92], une papillite avec décollement exsudatif rétinien sont des formes plus rares mais à évoquer d'autant plus si on retrouve une adénopathie prétragienne homolatérale.

Le diagnostic repose sur l'anamnèse (notion de contage, griffure) et sur la sérologie. Le traitement de la bartonellose est fondé sur la ciprofloxacine ou la rifampicine.

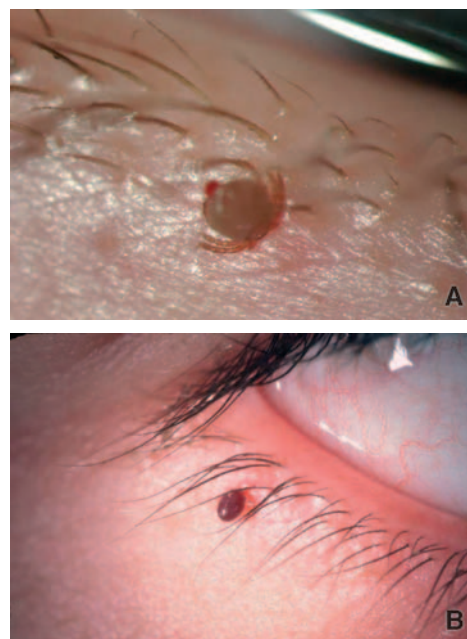


Figure 24.
A, B. Tique.

Borréliose de Lyme

Zoonose cosmopolite décrite pour la première fois dans le comté de Lyme au Connecticut, cette pathologie infectieuse évolutive multisystémique est due à une spirochète du genre *Borrelia* dont trois espèces ont clairement été mises en cause : *burgdorferi*, *afzelii*, et *garinii*. La transmission à l'homme, hôte accidentel, se fait à tous les stades de développement de la borrélie (plus particulièrement au stade de nymphe qui reste fixé plus longtemps), par l'intermédiaire d'une morsure de tique de type ixode (Fig. 24), qui s'est elle-même infestée au cours d'un repas sur un animal. La contamination a lieu entre mars et octobre dans les régions boisées (50 000 cas en Europe avec une prédominance en Autriche, cette fréquence étant largement sous-estimée), les risques augmentant si le contact avec la tique dépasse 48 heures. Les promeneurs doivent se protéger des morsures de tiques en portant des vêtements longs et de couleur claire, et en pratiquant une inspection systématique après chaque exposition potentielle. La tique sera extraite activement avec une pince, pour éviter la régurgitation de l'insecte et sera conservée pour identification.

Les atteintes oculaires, dermatologiques et articulaires sont responsables d'une forte morbidité, alors que les répercussions cardiaques et neurologiques peuvent mettre en jeu le pronostic vital.

La borréliose évolue traditionnellement en trois phases, primaire, secondaire et tertiaire, les signes généraux sont inconstants et peuvent être présents à tous les stades. L'incubation est de quelques jours à quelques semaines.

Manifestations dermatologiques

L'érythème chronique migrant de Lipschütz [93] (Fig. 25) apparaît à la phase primaire au siège de la morsure sous la forme d'une macule érythémateuse à centre pâlisant de croissance annulaire centrifuge à bordure sombre, les borrélioses se trouvant dans la bordure de progression. Cette lésion ne présente habituellement pas de signes fonctionnels. Les sites de morsure se situent au niveau des plis, des fesses, des organes génitaux chez l'homme, des seins chez la femme, des zones où les habits serrent, de la face et du cou chez l'enfant expliquant la fréquence des neuroborrélioses par invasion neurogène rétrograde. La résolution de l'érythème chronique migrant se fait en quelques semaines même en l'absence de traitement, une cicatrice pigmentaire résiduelle peut persister.

L'érythème multiple est rare, en rapport avec une dissémination hémotogène des borrélioses. Les lésions siègent à distance du



Figure 25. Érythème en « cocarde » du Lyme.

site de morsure, elles sont plus petites et plus annulaires, avec une migration moins importante, accompagnées de signes généraux marqués.

Le lymphocytome cutané bénin est un nodule violacé ferme de 1 à 5 cm de diamètre du lobule de l'oreille, du tronc ou du scrotum accompagné d'une adénopathie satellite survenant quelques semaines à quelques mois après la morsure au cours de la phase tertiaire (plus rarement secondaire). La lésion régresse rapidement sous antibiothérapie, sinon sur des mois voire des années ou bien elle peut donner lieu à des évolutions récidivantes.

L'acrodermite atrophiante de Pick-Herxheimer est l'apanage de la phase tertiaire réalisant une phase inflammatoire avec érythème bleu violacé avec un œdème des extrémités et des articulations. Ces lésions évoluent sur plusieurs mois vers une phase cicatricielle avec une atrophie définitive des téguments en « papier à cigarette » laissant voir par transparence le réseau veineux sous-jacent.

Manifestations ophtalmologiques

Elles sont d'une grande diversité [94] et apparaissent dans 75 % des cas [95] à la phase tardive de la maladie. À la phase primaire il est habituel de retrouver une conjonctivite bilatérale non purulente. Tous les segments oculaires et périoculaires peuvent être touchés par l'inflammation : épisclérite, sclérite [96], kératite interstitielle, myosite [97], paralysie oculomotrice [95], kératite d'exposition dans les suites d'une paralysie faciale périphérique, uvéite antérieure, intermédiaire ou postérieure, vascularite rétinienne [95], occlusion veineuse de branche, neuropathie optique ischémique antérieure, papillite, endophtalmie purulente par atteinte directe.

Autres manifestations

Elles peuvent être inaugurales, mais surviennent préférentiellement au cours des phases secondaires et tertiaires, ce sont des manifestations graves de la maladie : articulaires (mono- ou oligoarthrites), neurologiques (méningoradiculites, méningoencéphalites, paralysie faciale périphérique) et cardiaques (cardiomyopathies, bloc auriculoventriculaire, péricardite).

Le diagnostic est clinique aidé du sérodiagnostic (IgM, IgG western blot) mais qui n'a aucune valeur en l'absence de contexte clinique évocateur. Le traitement antibiotique est donné en fonction du stade de la maladie et des manifestations présentées : une atteinte cutanée [93] quelle qu'elle soit est traitée par doxycycline 2 fois 100 mg/j pendant 3 semaines ou amoxicilline 3 fois 500 mg/j pendant 21 jours alors que toute autre atteinte associée relève d'un traitement plus lourd. Aux États-Unis une vaccination protège contre certaines souches.

Cette pathologie est reconnue depuis 1988 comme maladie professionnelle agricole.



Figure 26. Syndrome de Lyell.



Figure 27. Syndrome de Stevens-Johnson.

■ Atteintes iatrogéniques

Syndrome de Lyell et de Stevens-Johnson

Ces deux syndromes toxidermiques constituent des urgences dermatologiques mettant en jeu le pronostic vital et nécessitant le recours à un service de réanimation. Les médicaments principalement mis en cause sont les sulfamides antibactériens, les anticomitiaux (phénobarbital et phénytoïne), les AINS de type oxicam, l'allopurinol et les corticoïdes.

Le syndrome de Stevens-Johnson associe un décollement cutané inférieur à 10 % de la surface corporelle à des cocardes atypiques planes non palpables et des macules purpuriques ou ardoisées étendues et bulleuses (Fig. 26).

Le syndrome de Lyell est précédé de prodromes pseudogrippaux suivis d'une éruption fébrile scarlatiniforme débutant au visage puis s'étendant au reste du corps associée à un œdème palmoplantaire douloureux. Un décollement cutané en « linge mouillé » réalise le signe de Nikolsky qui est positif sur tout le tégument, tout l'épiderme se décolle laissant le derme rougeoyant à nu (dans sa définition décollement cutané supérieur à 30 % de la surface corporelle). Les muqueuses sont touchées dans 95 % des cas : oropharynx, yeux, organes génitaux, entraînant des érosions et des adhérences douloureuses (Fig. 27). La majorité de l'épidermisation a lieu entre 2 et 3 semaines après le début des signes. L'examen histologique retrouve une nécrose épidermique complète se détachant d'un derme sain.

Les manifestations oculaires sont présentes au stade aigu et au stade séquellaire de la maladie. Initialement une conjonctivite bilatérale pseudomembraneuse (Fig. 28) avec des paupières adhérentes se constitue rapidement, et toute tentative de séparation aboutit à une madarose et à un décollement épidermique. Il se crée ainsi des synéchies, des symblépharons, des entropions, des trichiasis, une exposition cornéenne avec syndrome sec, kératite et ulcération. À long terme les séquelles atteignent plus de 50 % des survivants : obstruction du méat



Figure 28. Syndrome de Stevens-Johnson.

lacrymal, syndrome sec, pannus cornéen, syndrome de Sjögren secondaire par infiltration lymphocytaire des glandes lacrymales, leucome cornéen.

La prise en charge thérapeutique doit avoir lieu en unité de réanimation et doit comporter impérativement l'éviction du médicament en cause ainsi qu'une compensation des pertes hydriques cutanées, un réchauffement et une alimentation hyperprotidique. Sur le plan ophtalmologique il est absolument nécessaire à la phase aiguë de prévenir la formation des symblépharons par le clivage des adhérences, de préserver la cornée par l'utilisation de verres scléraux [98] et la surinfection qui expose aux perforations septiques et aux endophtalmies aiguës [99] aux conséquences dramatiques sur un terrain aussi débilisé. À la phase chronique une reconstruction palpébro-cornéo-conjonctivale [100] des entropions-trichiasis et des symblépharons conjonctivaux est envisageable, ainsi les greffes de membrane amniotique, les allogreffes de limbe, la kératoplastie transfixiante dans la cure de leucome cornéen sont des alternatives qui ont permis d'améliorer considérablement le pronostic visuel des patients survivants (30 % de mortalité pour le Lyell et 5 % pour le Stevens-Johnson).

Eczéma de contact

Il s'agit de la dermatite palpébrale allergique de contact de type IV à médiation cellulaire retardée qui se caractérise par des vésicules, un érythème, un œdème et un prurit des paupières (Fig. 29) associés ou non à des symptômes oculaires apparaissant de façon retardée par rapport à l'exposition à la substance en cause. Les produits en cause sont d'ordre cosmétique (mascara, démaquillants, fard à paupières, mais aussi vernis à ongle pour un eczéma manuporté...), et surtout ophtalmologique (pour les principaux [101] : conservateurs mercuriels de collyre comme le thimerosal, solutions de décontamination de lentilles de contact, néomycine, collyres antiglaucomateux : timolol, cartéolol [102] et latanoprost [103] ; pilocarpine, phényléphrine, chlorure de benzalkonium).

Associée au tableau palpébral de dermatite, une conjonctivite papillaire avec chémosis peut être observée pouvant aboutir à une forme chronique avec cicatrices conjonctivales, kératites superficielles évoluant vers une authentique fibrose avec symblépharons conjonctivaux et infiltrats parenchymateux cornéens. L'examen des bords palpébraux permet de retrouver un aspect lichénifié et desséché qui doit orienter vers une étiologie allergique.

L'interrogatoire doit être policier, car il permet de retrouver fréquemment l'agent en cause. Le traitement est fondé sur l'éviction de l'allergène et sur l'application pendant une courte période à doses dégressives de dermocorticoïdes de niveau IV sur les paupières. De plus, il s'avère nécessaire d'éviter de prescrire des substances allergisantes connues comme telles étant donné la fréquence de cette pathologie.

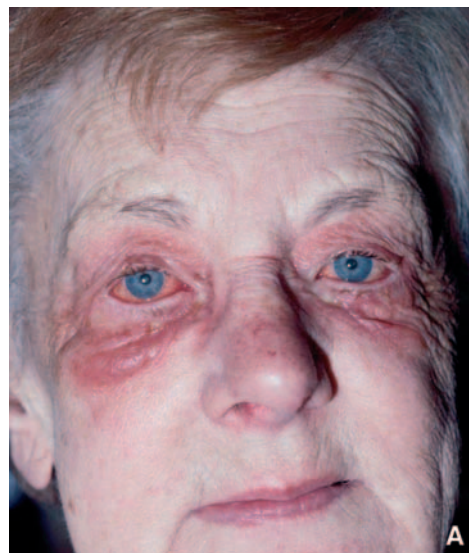


Figure 29.
A, B. Eczéma.

Rétinopathie aux antipaludéens de synthèse

Les antipaludéens de synthèse ou antimalariques de synthèse sont des dérivés des amino-4-quinoléines et sont utilisés couramment en dermatologie dans le traitement du lupus systémique, de la dermatomyosite et de la sclérodémie. Le produit utilisé est l'hydroxychloroquine (Plaquenil®) dont l'action antalgique et anti-inflammatoire le fait préférer à la chloroquine (Nivaquine®) dans le traitement des collagénoses.

Une kératopathie asymptomatique est observée précocement au cours de la première année de traitement et disparaît à son arrêt : une cornée verticillée avec des dépôts linéaires pigmentés siégeant au tiers inférieur de la cornée.

La rétinopathie [104] est liée à l'accumulation de l'hydroxychloroquine dans les cellules épithéliales rétinienne et apparaît le plus souvent après une prise prolongée [105]. La rétinopathie est caractérisée par une irrégularité pigmentaire et une altération du reflet fovéolaire avec dépigmentation et migration pigmentaires. La maculopathie prend ensuite l'aspect typique en « œil de bœuf » ou « plume de queue de paon » avec une dépigmentation ovale centrale respectant la zone avasculaire. La zone dépigmentée est hyperfluorescente par effet fenêtre en angiographie. La vision des couleurs est altérée avec une dyschromatopsie d'axe rouge-vert. Le champ visuel retrouve un scotome annulaire gênant la lecture. À long terme la région maculaire évolue vers une dépigmentation totale étendue au pôle postérieur avec dégradation complète du champ visuel central. L'ERG-pattern et à présent l'ERG-multifocal reflète de la fonction maculaire est la technique de dépistage et de surveillance la plus employée car elle met en évidence des signes d'imprégnation infraclinique aux antipaludéens [106] : ainsi l'augmentation pathologique des latences des ondes a et b doit motiver un arrêt formel du traitement antimalarique.

Il n'existe pas de traitement de la rétinopathie en dehors de l'arrêt du traitement. La surveillance étroite de tout patient sous

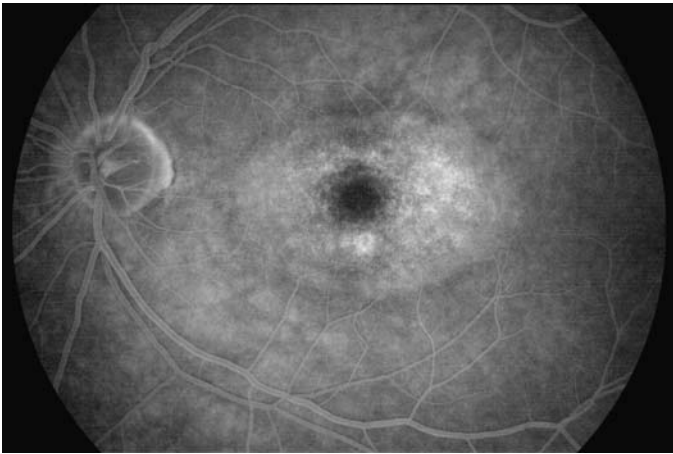


Figure 30. Rétinopathie aux antipaludéens 3.

antipaludéens avec examen ophtalmologique de référence initial avant mise sous traitement est indispensable étant donné la gravité potentielle et l'évolutivité parfois imprévisible de la rétinopathie. L'examen de surveillance est annuel, répété en fonction des anomalies retrouvées, de l'âge du patient, de la dose totale cumulée d'hydroxychloroquine [107], il comprend : une acuité visuelle, le fond d'œil, et au moins deux examens complémentaires spécialisés : la vision des couleurs, et/ou le champ visuel, et/ou l'ERG (multifocal ou pattern) [108] (Fig. 30).

Effets secondaires de la corticothérapie

Les corticoïdes utilisés par voie cutanée ou systémique sont d'utilisation fréquente en dermatologie. Ils sont responsables de glaucome cortisonique à angle ouvert d'évolution chronique rarement aiguë d'apparition d'autant plus précoce que le corticoïde est puissant. Un diabète, une myopie moyenne, un âge < 10 ans, un syndrome de dispersion pigmentaire constituent des facteurs de risque importants. Une surveillance du tonus oculaire est requise pour tout patient placé sous corticothérapie au long cours. L'hypertonie est réversible en quelques semaines à l'arrêt du traitement. Une cataracte sous-capsulaire postérieure et sous-capsulaire antérieure en écusson est susceptible d'apparaître pour une dose cumulée de 15 mg/j d'équivalent prednisolone pendant 1 an. Les dermocorticoïdes de niveau IV utilisés sur les paupières dans la dermatite atopique et de contact doivent être d'emploi parcimonieux car leur résorption sanguine est élevée, ils sont ainsi plus à même d'amener des effets secondaires oculaires.

Effets secondaires des rétinoïdes, caroténoïdes, antihistaminiques, PUVAthérapie

De nombreuses classes médicamenteuses utilisées en dermatologie peuvent avoir une répercussion sévère sur la fonction visuelle.

Les rétinoïdes dont le chef de file est l'isotrétinoïne (Roaccutane®) sont utilisés dans le traitement de l'acné sévère nodulocystique, de l'acné vulgaire et du psoriasis. Une hypertension intracrânienne avec œdème papillaire, et un dysfonctionnement des sécrétions meibomiennes avec en conséquence une instabilité du film lacrymal, intolérance aux lentilles de contact, des kératites, une photophobie sont les effets secondaires ophtalmologiques les plus fréquemment rapportés [108, 109]. Une myopie aiguë dont le mécanisme est mal défini (spasme accommodatif, œdème du corps ciliaire, effusion ciliochoroïdienne) est un effet secondaire apparaissant dans le mois suivant le début du traitement et ne doit pas être ignorée.

La canthaxanthine, caroténoïde contenu dans les autobronzants, se dépose dans les couches internes de la rétine périfovéale. Elle est responsable d'une rétinopathie typique en « paillettes d'or » asymptomatique : semis de taches fines jaunes

autour de la macula masquant la fluorescence choroïdienne en angiographie. La rétinopathie disparaît plusieurs années après l'arrêt de l'intoxication.

La cétirizine (Zyrtec®), antihistaminique de type 1, est particulièrement employée dans le traitement de fond de toute pathologie d'ordre allergique cutanée et/ou ophtalmologique. Les effets secondaires principalement rapportés par la littérature [110] sont une kératoconjonctivite sèche, une mydriase, et des crises oculogyrées caractérisées par une élévation tonique des yeux et des paupières associée à une hyperextension du cou (9 cas rapportés dont 8 étaient des enfants).

La PUVAthérapie avec prise de psoralène dans le traitement du psoriasis est exceptionnellement responsable de phototraumatisme maculaire, puisqu'elle implique le non-respect par le patient des règles de protection visuelle recommandées (lunettes opaques pendant la séance de photothérapie et lunettes de soleil pendant les 24 heures suivant la séance).

Conclusion

Ce long catalogue, qui demeure non exhaustif, nous montre l'immense polymorphisme clinique de la pathologie oculocutanée. Leur diagnostic, ainsi que leur prise en charge thérapeutique font appel à un consensus multidisciplinaire avec souvent recours à un interniste.

Néanmoins la place de l'ophtalmologiste est essentielle dans la simplification du cadre nosologique de ces pathologies de surface.



Références

- [1] Scheinfeld NS. Syndromic albinism: a review of genetics and phenotypes. *Dermatol Online J* 2003;9:5.
- [2] Okulicz JF, Shah RS, Schwartz RA, Janniger CK. Oculocutaneous albinism. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2003;17:251-6.
- [3] Sayanagi K, Fujikado T, Onodera T, Tano Y. Chediak-Higashi syndrome with progressive visual loss. *Jpn J Ophthalmol* 2003;47:304-6.
- [4] Ferreira RC, King R. Corneal abnormalities associated with incontinentia pigmenti. *Am J Ophthalmol* 1997;123:549-51.
- [5] Flament J, Storck D. In: *Œil et pathologie générale. Rapport de la SFO*. Paris: Masson; 2000. p. 63 (762, 776, 777, 778, 779, 782).
- [6] Goldberg MF, Custis PH. Retinal and other manifestations of incontinentia pigmenti (Bloch-Sulzberger). *Ophthalmology* 1993;100:1645-54.
- [7] Deramo V, Hauptert C, Fekrat S, Postel E. Hypotony caused by scleral buckle erosion in Marfan syndrome. *Am J Ophthalmol* 2001;132:429-31.
- [8] Pobelle-Frasson C, Velou S, Colin J. Kératocône : épidémiologie et recherche de maladies associées. *J Fr Ophtalmol* 2002;25(Suppl5):125.
- [9] Sridhar MS, Mahesh S, Bansal AK, Nutheti R, Rao GN. Pellucid corneal marginal degeneration. *Ophthalmology* 2004;111:1102-7.
- [10] Bologna JL, Braverman IM. In: *Manifestations cutanées des maladies systémiques. Harrison principes de médecine interne*. Paris: Flammarion Médecine-Sciences; 2002. p. 315-30.
- [11] Federman JL, Shields JA, Tower TL. Angioid streaks II. Fluorescein angiographic features. *Arch Ophthalmol* 1975;93:951-62.
- [12] Lim JL, Bressler NM, Mazrsch MJ, Bressler SB. Laser treatment of choroidal neovascularization in patients with angioid streaks. *Am J Ophthalmol* 1993;116:414-23.
- [13] Shaikh S, Ruby AJ, Williams GA. Photodynamic therapy using verteporfin for choroidal neovascularization in angioid streaks. *Am J Ophthalmol* 2003;135:1-6.
- [14] Cameron JA. Corneal abnormalities in Ehler-Danlos syndrome type VI. *Cornea* 1993;12:54-9.
- [15] Gicquel JJ, Vabres P, Dighiero P. Utilisation de la N-Acetylcystéine en application topique cutanée dans le traitement d'un ectropion bilatéral chez un enfant atteint d'ichtyose lamellaire. *J Fr Ophtalmol* 2005;28:412-5.
- [16] Grob JJ, Breton A, Bonafe JL. Keratitis, Ichthyosis, Deafness syndrome. Vertical transmission and death from multiple squamous cell carcinoma. *Arch Dermatol* 1987;123:777-82.
- [17] Messmer EM, Kenyon KR, Janecke AR, Kampick A. Ocular manifestations of keratitis-ichthyosis-deafness (KID) syndrome. *Ophthalmology* 2005;112:e1-e6.

- [18] Deplus S, Bremond-Gignac D, Blanchet-Bardon S, Febrarro JL, Gaudric A. Revue des complications des épidermolyses bulleuses héréditaires : à propos de 40 cas. *J Fr Ophthalmol* 1999;**22**:760-5.
- [19] Fumex-Boizard L, Cochat P, Fouilhoux A, Guffon N, Denis P. Relations entre les manifestations ophtalmologiques et les atteintes générales chez 10 patients atteints de la maladie de Fabry. *J Fr Ophthalmol* 2005;**28**:45-50.
- [20] Mariette C, Milazzo S, Dewavrin E, Laurans P, Turut P. Atteintes ophtalmologiques dans la maladie de Fabry : à propos d'une observation. *J Fr Ophthalmol* 2002;**25**(suppl5):110.
- [21] Jourdel D, Defoort-Delhemmes S, Labalette PM, Ryckewaert M, Hache JC. Anomalies pigmentaires rétinienne associées à une maladie de Fabry. *J Fr Ophthalmol* 1998;**21**:755-60.
- [22] Sher NA, Letson RD, Desnick RJ. The ocular manifestations in Fabry's disease. *Arch Ophthalmol* 1979;**97**:671-6.
- [23] Rais L, Wafi M, Lahbil D, Iraki M, Fekkak J, Hamdani M, et al. Ocular and systemic complications of homocystinuria: a report of five cases. *J Fr Ophthalmol* 2003;**26**:1045-50.
- [24] Goya JL, Rao VA, Srinivasan R. Oculocutaneous manifestations in xeroderma pigmentosum patients. *Br J Ophthalmol* 1994;**78**:295-7.
- [25] Moussala M, Behar-Cohen F, D'Hermies F, Bissec AC, Renard G. Ocular findings in xeroderma pigmentosum: the first Cameroonian case. *J Fr Ophthalmol* 2000;**23**:369-74.
- [26] Krifa F, Kacem S, Chekir N, Hamdi R, Mellouli T, Belaid W, et al. Xeroderma pigmentosum : à propos de 6 cas. *J Fr Ophthalmol* 2002;**25**(suppl5):98-9.
- [27] Hoang-Xuan T, Robin H, Demers PE, Heller M, Toutblanc M, Dubertret L, et al. Pure ocular cicatricial pemphigoid. *Ophthalmology* 1999;**106**:355-61.
- [28] Miserocchi E, Baltatzis S, Roque MR, Ahmed AR, Forster CS. The effect of treatment and its related side effects in patients with severe ocular cicatricial pemphigoid. *Ophthalmology* 2002;**109**:111-8.
- [29] Doan S, Lerouic JF, Robin H, Frost C, Savoldelli M, Hoang-Xuan T. Treatment of ocular cicatricial pemphigoid with sulfasalazine. *Ophthalmology* 2001;**108**:1565-8.
- [30] McCluskey P, Chang JH, Singh R, Wakefield D. Methotrexate therapy for ocular cicatricial pemphigoid. *Ophthalmology* 2004;**111**:796-801.
- [31] Sami N, Letko E, Androudi S, Daoud Y, Foster CS, Ahmed AR. Intravenous immunoglobulin therapy in patients with ocular cicatricial pemphigoid: a long term follow-up. *Ophthalmology* 2004;**111**:1380-2.
- [32] Tseng SCG, Di Pascuale MA, Liu DT, Gao YY, Baradaran-Rafii A. Intraoperative mitomycin C and amniotic membrane transplantation for fornix reconstruction in severe cicatricial ocular diseases. *Ophthalmology* 2005;**112**:896-903.
- [33] Martel P, Joly P. Pemphigus. Encycl. Med. Chir. (Elsevier SAS, Paris) Dermatologie, 98-250-A-10, 2001 :28p.
- [34] Beele H, Claerhout I, Kestelyn P, Dierckxens L, Naeyaert JM, De Laye JJ. Bilateral corneal melting in a patient with paraneoplastic pemphigus. *Dermatology* 2001;**202**:151-4.
- [35] Francès C, Bécherel PA, Piette JC. Manifestations dermatologiques du lupus. Encycl. Med. Chir. (Elsevier SAS, Paris), Dermatologie, 98-495-A-10, 2000.
- [36] Selva D, Chen CS, James CL, Huilgol SC. Discoid lupus erythematosus presenting as madarosis. *Am J Ophthalmol* 2003;**136**:545-6.
- [37] Chung MS, Driebe WT. Patient with lichen planus and conjunctival immunopathological features of lupus erythematosus. *Am J Ophthalmol* 1999;**128**:364-5.
- [38] Uy HS, Pineda R, Shore JW, Polcharoen W, Jakobiec FA, Foster CS. Hypertrophic discoid lupus erythematosus of the conjunctiva. *Am J Ophthalmol* 1999;**127**:604-5.
- [39] Snyers B, Lambert M, Hardy JP. Retinal and choroidal vasoocclusive disease in systemic lupus erythematosus associated with antiphospholipid antibodies. *Retina* 1990;**10**:255-60.
- [40] Gharbiya M, Bozzoni-Pantaleoni F, Augello F, Balacco-Gabrieli C. Indocyanine green angiographic findings in systemic lupus erythematosus choroidopathy. *Am J Ophthalmol* 2002;**134**:286-90.
- [41] Jackson JL, Kunkel MR, Libow L, Gates RH. Adult Kawasaki's disease: report of two cases treated with intravenous gamma globulin. *Arch Intern Med* 1994;**154**:1398-405.
- [42] Bachmeyer C, Turc Y, Curan D, Duval-Arnould M. Anterior uveitis as the initial sign of adult Kawasaki syndrome. *Am J Ophthalmol* 2000;**129**:101-2.
- [43] Smith LB, Newburger JW, Burns JC. Kawasaki syndrome and the eye. *Pediatr Infect Dis J* 1989;**8**:116-8.
- [44] Berg B, Liden S. An epidemiological study of rosacea. *Acta Derm Venereol* 1989;**69**:419-23.
- [45] Nazir SA, Murphy S, Siatkowski RM, Chodsh J, Siatkowski R. Ocular rosacea in childhood. *Am J Ophthalmol* 2004;**137**:138-44.
- [46] Sibenge S, Gawkrödger DJ. Rosacea: a study of clinical patterns, blood flow and the role of demodex folliculorum. *J Am Acad Dermatol* 1992;**26**:590-3.
- [47] Doan S, Nghiem-Buffet S, Ren L, Belayachi N, Hoang-Xuan T. Atteintes cornéennes dans la rosacée de l'enfant : nature et pronostic à long terme. *J Fr Ophthalmol* 2002;**25**(suppl5):102.
- [48] Stoesser F, Lävvy D, Moalic S, Colin J. Pseudokératocône et rosacée oculaire. *J Fr Ophthalmol* 2004;**27**:278-84.
- [49] Bernardini FP, Kersten RC, Khouri LM, Moin M, Kuhwin DR, Mutasim DF. Chronic eyelid lymphedema and acne rosacea: report of two cases. *Am J Ophthalmol* 2000;**107**:2220-3.
- [50] Taieb A, Diris N, Boralevi F, Labreze C. Herpes simplex in children. Clinical manifestations, diagnostic value of clinical signs, clinical courses. *Ann Dermatol Venereol* 2002;**129**(4pt2):603-8.
- [51] Foster CS, Calonge M. Atopic keratoconjunctivitis. *Ophthalmology* 1990;**97**:992-1000.
- [52] Braude LS, Chandler JW. Atopic corneal disease. *Int Ophthalmol Clin* 1984;**24**:145-56.
- [53] Power WJ, Tugal-Tutkun I, Foster CS. Long term follow-up of patients with atopic keratoconjunctivitis. *Ophthalmology* 1998;**105**:637-42.
- [54] Boorstein SM, Henk HJ, Elnor VM. Atopy: a patient-specific risk factor for diffuse lamellar keratitis. *Ophthalmology* 2003;**110**:131-7.
- [55] Carmi E, Defossez-Tribout C, Ganry O, Cené S, Tramier B, Milazzo S, et al. Ocular complications of atopic dermatitis in children. *Acta Derm Venereol* 2006.
- [56] Akpek EK, Dart JK, Watson S, Christen W, Dursun D, Yoo S, et al. A randomized trial of topical cyclosporin 0.05% in topical steroid resistant atopic keratoconjunctivitis. *Ophthalmology* 2004;**111**:476-82.
- [57] Hoang-Xuan T, Prisant O, Hannouche D, Robin H. Systemic cyclosporine A in severe atopic keratoconjunctivitis. *Ophthalmology* 1997;**104**:1300-5.
- [58] Durrani K, Foster CS. Psoriatic uveitis: a distinct clinical entity? *Am J Ophthalmol* 2005;**139**:106-11.
- [59] Thorne JE, Volpe NJ, Liu GT. Magnetic resonance imaging of acquired Brown syndrome in a patient with psoriasis. *Am J Ophthalmol* 1999;**127**:233-5.
- [60] Bourke JF, Keohane S, Long CC, Kemmett D, Davies M, Zaki I, et al. Sweet's syndrome and malignancy in the UK. *Br J Ophthalmol* 1997;**137**:609-13.
- [61] Chen TC, Goldstein DA, Tessler HH, Quinn JP, Bautista CM. Scleritis associated with acute febrile neutrophilic dermatosis (Sweet's syndrome). *Br J Ophthalmol* 1998;**82**:328-9.
- [62] Turnbull JR, Assaf C, Zouboulis C, Tebbe B. Bilateral naevus of Ota: a rare manifestation in a Caucasian. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2004;**18**:353-5.
- [63] Ruiz-Villalder R, Blasco J, Bueindia A, Serrano S. Bilateral Ota naevus. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2003;**17**:437-9.
- [64] Shields JA, Shields CL, Naseripour M, Eagle RC, Miller J. Choroidal melanoma in a black patient with oculodermal melanocytosis. *Retina* 2002;**22**:126-8.
- [65] Kitagawa K, Hayasaka S, Nagaki Y. Falsely elevated intraocular pressure due to an abnormally thick cornea in a patient with naevus of Ota. *Jpn J Ophthalmol* 2003;**47**:142-4.
- [66] Enjolras O, Defrennes D, Borsik M, Diner P, Laurian C. Les tumeurs vasculaires et les règles de prise en charge chirurgicale. *Ann Chir Plast Esthet* 1998;**43**:455-90.
- [67] Chang MW, Freden L, Good W. The risk of intraocular juvenile granuloma: survey of current practices and assesment of risk. *J Am Acad Dermatol* 1996;**34**:445-9.
- [68] Cook BE, Bartley GB. Treatment options and future prospects for the management of eyelid malignancies: an evidence-based update. *Ophthalmology* 2001;**108**:2088-100.
- [69] Lasudry J. Palpebral tumors: clinical and diagnostic considerations. *J Fr Ophthalmol* 2003;**26**:70-6.
- [70] Shields JA, Demirci H, Marr BP, Eagle RC, Shields CL. Sebaceous carcinoma of the eyelids: personal experience with 60 cases. *Ophthalmology* 2004;**111**:2151-7.
- [71] Shields CL, Naseripour M, Shields JA, Eagle RC. Topical mitomycin-C for pagetoid invasion of the conjunctiva by eyelid sebaceous gland carcinoma. *Ophthalmology* 2002;**109**:2129-33.
- [72] Chao AN, Shields CL, Krema H, Shields JA. Outcome of patients with periocular sebaceous gland carcinoma with and without conjunctival intraepithelial invasion. *Ophthalmology* 2001;**108**:1877-83.
- [73] Boutimzine N, Laghmari A, Karib H, Karmane M, Bencherif M, Albouzi A, et al. La phacomatose de Gorlin-Goltz: aspects ophtalmologiques. *J Fr Ophthalmol* 2000;**23**:180-6.

- [74] Champeau F, Verola O. Mélanome malin. *Ann Chir Plast* 1998;**43**:439-44.
- [75] Galland F, Balansard B, Conrath J, Forzano O. Ridings. Ocular metastasis of cutaneous melanoma. *J Fr Ophtalmol* 2004;**27**:166-8.
- [76] Zografos L, Ducrey N, Beati D, Schalenbourg A, Spahn B, Balmer A, et al. Metastatic melanoma in the eye and orbit. *Ophthalmology* 2003;**110**:2245-56.
- [77] Soheilian M, Mirbabai F, Shahsavari M, Parvin M, Manieei F. Metastatic cutaneous melanoma to the vitreous cavity masquerading as intermediate uveitis. *Eur J Ophthalmol* 2002;**12**:324-7.
- [78] Ramaesh K, Marshall JW, Wharton SB, Dhillon B. Intraocular metastases of cutaneous malignant melanoma: a case report and review of the literature. *Eye* 1999;**13**:247-50.
- [79] Wieselthier JS, White WL. Cutaneous metastasis of ocular malignant melanoma. An unusual presentation simulating blue nevi. *Am J Dermatopathol* 1996;**18**:289-95.
- [80] Janaky M, Palffy A, Kolozsvari L, Benedek G. Unilateral manifestation of melanoma-associated retinopathy. *Arch Ophthalmol* 2002;**120**:866-7.
- [81] Ling CP, Pavesio C. Paraneoplastic syndromes associated with visual loss. *Curr Opin Ophthalmol* 2003;**14**:426-32.
- [82] Pfohler C, Haus A, Palmowski A, Ugurel S, Ruprecht KW, Thirkill CE, et al. Melanoma-associated retinopathy: high frequency of subclinical findings in patients with melanoma. *Br J Dermatol* 2003;**149**:74-8.
- [83] Jacobzone C, Cochard-Marianowski C, Kupfer I, Bettembourg S, Dordain Y, Misery L, et al. Corticosteroid treatment for melanoma-associated retinopathy: effect on visual acuity and electrophysiologic findings. *Arch Dermatol* 2004;**140**:1258-61.
- [84] Nepal BP, Shrestha UD. Ocular findings in leprosy patients in Nepal in the era of multidrug therapy. *Am J Ophthalmol* 2004;**137**:888-92.
- [85] Margo CE, Hamed LM. Ocular syphilis. *Surv Ophthalmol* 1992;**37**:203-20.
- [86] Kirsch O, Frau E, Labetoulle M, Offret H. Syphilitic chorioretinitis in the immunocompromised patient: a case report. *J Fr Ophtalmol* 2004;**27**:375-8.
- [87] Gass JDM, Braunstein RA, Chenoweth RG. Acute syphilitic posterior placoid chorioretinitis. *Ophthalmology* 1990;**97**:1288-97.
- [88] Morgan CM, Webb RM, O'Connor GR. Atypical syphilitic chorioretinitis and vasculitis. *Retina* 1984;**4**:225-31.
- [89] Villanueva AV, Sahouri MJ, Ormerod LD, Puklin JE, Reyes MP. Posterior uveitis in patient with positive serology for syphilis. *Clin Infect Dis* 2000;**30**:479-85.
- [90] Escarmelle A, Delbrassine N, De Potter P. Cat's cratch disease and Parinaud's oculoglandular syndrome. *J Fr Ophtalmol* 2004;**27**:179-83.
- [91] Oberic A, Ribaudeau F, Fagard C, Ebran JM, Cochereau I. Neurorétinite stellaire et maladie des griffes du chats. *J Fr Ophtalmol* 2002;**25**(suppl5):49.
- [92] Khurana RN, Albini T, Green RL, Rao NA, Lim JJ. Bartonella henselae infection presenting as a unilateral panuveitis simulating Vogt-Koyanagi-Harada syndrome. *Am J Ophthalmol* 2004;**138**:1063-5.
- [93] Lipsker D, Cribier B, Grosshans E. Manifestations cutanées des borrélioses. *Encycl. Med. Chir. (Elsevier SAS, Paris), Dermatologie*, 98-345-A-10, 1999 : 8p.
- [94] Kadz B, Putteman A, Verougstraete C, Caspers L. Lyme disease from an ophtalmological point of view. *J Fr Ophtalmol* 2005;**28**:218-23.
- [95] Mikkilä HO, Seppälä IJT, Viljanen MK, Peltoma MK, Karma A. The expanding clinical spectrum of ocular Lyme borreliosis. *Ophthalmology* 2000;**107**:581-7.
- [96] Krist D, Wenkel H. Posterior scleritis associated with Borrelia burgdorferi infection. *Ophthalmology* 2002;**109**:143-5.
- [97] Carvounis EP, Mehta AP, Geist CE. Orbital myositis associated with borrelia burgdorferi infection. *Ophthalmology* 2004;**111**:1023-8.
- [98] Laroche JM, Baechele F, Delcampe A, Drouin M, Ortega M, Hoang-Xuan T. Vers une réhabilitation des verres scléreaux? *J Fr Ophtalmol* 2004;**27**:877-82.
- [99] Uy HS, Nguyen QD, Durand ML, Paton B, Foster CS. Infectious crystalline keratopathy and endophthalmitis secondary to mycobacterium abscessus in a monocular patient with Stevens-Johnson syndrome. *Am J Ophthalmol* 1999;**127**:209-10.
- [100] Tsubota K, Shimazaki J. Surgical treatment of children blinded by Stevens-Johnson. *Am J Ophthalmol* 1999;**128**:573-81.
- [101] Ockenfels HM, Seemann U, Goos M. Contact allergy in patients with periorbital eczema: an analysis of allergens. Data recorded by the information network of the departments of dermatology. *Dermatology* 1997;**195**:119-24.
- [102] Quirarte J, Florido F, De San Pedro BS. Allergic contact dermatitis from carteolol and timolol in eyedrops. *Contact Dermatitis* 2000;**42**:245.
- [103] Jerstad KM, Warshaw E. Allergic contact dermatitis to latanoprost. *Am J Contact Dermatol* 2002;**13**:39-41.
- [104] Ingster-Moati I, Crochet M, Manchon E, Anquetil D, Lestrade C, Jacob A, et al. Analysis of 925 patients on long term hydroxychloroquine and chloroquine treatment: results of ophtalmological screening. *J Fr Ophtalmol* 2004;**27**:367-73.
- [105] Mavrikakis I, Sfrikakis PP, Mavrikakis E, Rougas K, Nikolaou A, Kostopoulos C, et al. The incidence of irreversible retinal toxicity in patients treated with hydroxychloroquine: a reappraisal. *Ophthalmology* 2003;**110**:1321-6.
- [106] Maturi RK, Yu M, Weleber RG. Multifocal electroretinographic evaluation of long-term hydroxychloroquine users. *Arch Ophthalmol* 2004;**122**:973-81.
- [107] Rigaudiere F, Ingster-Moati I, Hache JC, Leid J, Verdet R, Haymann P, et al. Updated ophthalmological screening and follow-up management for long-term antimalarial treatment. *J Fr Ophtalmol* 2004;**27**:191-9.
- [108] Fraunfelder FW, Fraunfelder FT. Adverse ocular drug reactions recently identified by the national registry of drug-induced ocular side effects. *Ophthalmology* 2004;**111**:1275-9.
- [109] Fraunfelder FT, Fraunfelder FW. Ocular side effects possibly associated with isotretinoin usage. *Am J Ophthalmol* 2001;**132**:299-305.
- [110] Fraunfelder FW, Fraunfelder FT. Oculogyric crisis in patients taking cetirizine. *Am J Ophthalmol* 2004;**137**:355-7.

A. Berthout.

S. Milazzo (Milazzo.Solange@chu-amiens.fr).

Service ophtalmologie, place Victor-Pauchet, 80054 Amiens cedex 1.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Berthout A., Milazzo S. Œil et peau. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Ophtalmologie, 21-470-D-30, 2007.

Disponibles sur www.emc-consulte.com



Arbres
décisionnels



Iconographies
supplémentaires



Vidéos /
Animations



Documents
légaux



Information
au patient



Informations
supplémentaires



Auto-
évaluations

Cet article comporte également le contenu multimédia suivant, accessible en ligne sur em-consulte.com et em-premium.com :

1 autoévaluation

[Cliquez ici](#)