

Kératites périphériques immunologiques : Mooren et pseudo-Mooren

Eric Gabison

L'ulcère de Mooren est une forme rare d'ulcération cornéenne périphérique liée à une auto-immunité contre un antigène cornéen stromal. Ses origines peuvent être multiples parmi lesquelles des traumatismes cornéens (chirurgicaux ou non) ou des helminthiases digestives. Le diagnostic d'ulcère de Mooren sera porté après élimination de toutes les pathologies inflammatoires systémiques à l'origine de kératite périphériques immunologiques. Une vascularite ou un portage parasitaire ayant été éliminés, le traitement des formes peu sévères de l'ulcère de Mooren est essentiellement médical, à base d'anti-inflammatoires stéroïdiens locaux, mais nécessite une prise en charge médico-chirurgicale dans les formes sévères.

La périphérie cornéenne : une exception au privilège immunitaire cornéen ?

La réponse cornéenne aux agressions immunologiques et infectieuses est classiquement décrite comme un privilège immunitaire. Très pauvre en cellules capables de présenter l'antigène et dénuée de vascularisation, tout est « organisé » pour protéger le premier dioptré oculaire des conséquences néfastes des processus inflammatoires.

La périphérie cornéenne est une exception à ce privilège. En effet, la vascularisation limbique de type terminal peut être la porte d'entrée d'une réponse inflammatoire d'origine systémique. Les affections de la périphérie cornéenne ont donc un retentissement inflammatoire beaucoup plus important que celles touchant le centre de la cornée. De plus, la proximité de la conjonctive, de la sclère et du bord libre palpébral est propice aux inflammations de contiguïté.

L'ulcère de Mooren : un diagnostic d'élimination

L'ulcère de Mooren est une forme rare d'ulcération cornéenne périphérique décrite à la fin du XIX^e siècle. On distingue la forme unilatérale, peu évolutive du sujet plutôt âgé répondant bien aux anti-

inflammatoires locaux, de la forme bilatérale rapidement progressive du sujet jeune souvent d'origine africaine et à l'origine d'atteintes cornéennes sévères résistantes aux immunosuppresseurs locaux ou généraux.

L'atteinte cornéenne débute par un infiltrat inflammatoire périphérique sans intervalle de cornée saine entre l'arcade vasculaire limbique et cet infiltrat (figure 1). L'atteinte inflammatoire peut s'étendre de manière circconférentielle, puis s'ulcérer secondairement. L'ulcération périphérique progresse dans un premier temps autour du limbe puis de manière centripète (figure 2). L'ulcère de Mooren étant lié à une auto-immunité contre un antigène cornéen stromal, la calgranuline C, l'atteinte cornéenne est donc isolée. Elle est dans un premier temps limitée au stroma avant de s'ulcérer à la manière d'une « gallerie » creusée dans le stroma à partir du limbe. Le classique « promontoire » décrit par Mooren est la partie de stroma antérieur et d'épithélium préservée par l'atteinte



Figure 1. À gauche : infiltrat inflammatoire périphérique. À droite : évolution défavorable en absence de traitement.

Hôpital Bichat, Fondation A. de Rothschild, Paris



Figure 2. À gauche : ulcère de Mooren rapidement évolutif. À droite : J1 post-kératoplastie lamellaire cornéo-sclérale après bolus de corticoïdes.

inflammatoire. La recherche d'auto-anticorps anti-calgranuline n'étant pas réalisée en pratique clinique, le diagnostic d'ulcère de Mooren sera porté par l'élimination de toutes les pathologies inflammatoires systémiques à l'origine de kératites périphériques immunologiques. La présence d'une sclérite ou d'une uvéite associée élimine le diagnostic de Mooren car elle témoigne d'une atteinte inflammatoire dépassant le cadre d'une auto-immunité contre le stroma cornéen.

La perte de tolérance à cet auto-antigène cornéen a des origines multiples dont des traumatismes cornéens (chirurgicaux ou non) ou même des helminthiases digestives qui doivent être systématiquement éliminées chez les patients originaires de zones d'endémie. Ces parasites digestifs, riches en calgranuline, peuvent être à l'origine d'une réponse immunitaire croisée contre le stroma cornéen.

Ulcérations cornéennes et vascularites systémiques : pseudo-Mooren

La vascularisation cornéenne limbique de type terminal est propice aux dépôts de complexes immuns circulants à l'origine d'une activation de toute la cascade inflammatoire de l'immunité de type III décrite par Gell et Coombs. Les principales vascularites systémiques peuvent se compliquer de kératites périphériques immunologiques. Dans ce cas, des sclérites sont fréquemment associées. Dans ce contexte, le pronostic vital des patients atteints de kératites périphériques immunologiques peut être engagé. Il est donc nécessaire de réaliser un bilan clinique et paraclinique à la recherche d'atteintes extra-ophthalmologiques. La maladie de Wegener et la polyarthrite rhumatoïde sont les deux principales étiologies à rechercher. Les entérocolopathies et les autres vascularites à ANCA (anticorps anti-cytoplasme des polynucléaires neutrophiles) sont également pourvoyeuses d'ulcères de type pseudo-Mooren (*tableau I*).

Tableau I. Vascularites et ulcères de type pseudo-Mooren.

Polyarthrite rhumatoïde
Lupus érythémateux disséminé
Maladie de Wegener
Polychondrite atrophiante
PAN (périartérite noueuse) (sérologie hépatite B)
Syndrome de Cogan (atypique)
Maladie de Crohn
Cryoglobulinémie (sérologie hépatite C)

Prise en charge thérapeutique

La prise en charge thérapeutique de ce type de patient ne se conçoit qu'après avoir réalisé un bilan systémique à la recherche de vascularite ou de portage parasitaire. Le traitement des formes peu sévères d'ulcère de Mooren est essentiellement médical à base d'anti-inflammatoires stéroïdiens locaux. Les formes bilatérales sévères d'ulcères de Mooren nécessitent une prise en charge médico-chirurgicale associant immunosuppression puis chirurgie.

La résection conjonctivale en regard de la zone ulcérée, associée à une greffe de membrane amniotique dans le fond de l'ulcère, a progressivement remplacé la résection conjonctivale associée à l'application de cyanoacrylate dans le fond de l'ulcère.

Dans les cas compliqués (amincissement extrême ou perforation cornéenne), une greffe lamellaire cornéo-sclérale associée à une résection conjonctivale est indiquée. Dans tous les cas la chirurgie sera encadrée d'une immunosuppression systémique adaptée, pouvant aller de simples bolus de corticoïdes à des cures de cyclophosphamide. Les nouvelles biothérapies trouvent progressivement leur place dans ces pathologies complexes. Ainsi, le rituximab dont le mode d'action cible l'immunité humorale s'avère très efficace dans les formes sévères d'ulcères de Mooren (série personnelle).

Pour en savoir plus

Chow CY, Foster CS. Mooren's ulcer. *Int Ophthalmol Clin.* 1996;36(1):1-13.

Nettleship A, Brkic S, Vackonic S. Chronic serpiginous ulcer of the cornea (Mooren's ulcer). *Trans Ophthalmol Soc UK.* 1902;22:103-4.

Brown SI. Mooren's ulcer. Histopathology and proteolytic enzymes of adjacent conjunctiva. *Br J Ophthalmol.* 1975;59(11):670-4.

Brown SI, Mondino BJ. Penetrating keratoplasty in Mooren's ulcer. *Am J Ophthalmol.* 1980;89(2):255-8.

Brown SI, Mondino BJ. Therapy of Mooren's ulcer. *Am J Ophthalmol.* 1984;98(1):1-6.

Donzis P, Mondino BJ. Management of noninfectious corneal ulcers. *Surv Ophthalmol.* 1987;32(2):94-110.

Foster CS, Kenyon K, Greiner G *et al.* The immunopathology of Mooren's ulcer. *Am J Ophthalmol.* 1979;88(2):149-59.