

«ARRACHE-TOI LES YEUX !»

À PROPOS D'UN CAS D'AUTO-ÉNUCLÉATION BILATÉRALE

TRIFFAUX MS (1), TRIFFAUX JM (2), RAKIC JM (3)

RÉSUMÉ : L'auto-énucléation bilatérale est une forme d'automutilation oculaire rarissime. Ce geste est observé presque toujours chez des patients psychotiques. Dans un moment de folie, un homme de 28 ans, s'est brutalement arraché les deux yeux. Il se trouvait en rechute aiguë de schizophrénie après avoir interrompu tout traitement neuroleptique depuis 6 mois. Quatre jours après son admission, l'énucléation chirurgicale fut la seule issue possible. Face à la complexité de ce cas clinique, l'ophtalmologue aura un rôle central dans l'organisation des soins chirurgicaux, neurologiques et psychiatriques au long cours.

MOTS-CLÉS : Automutilation - Schizophrénie - Neuroleptiques à action prolongée - Interventions psychosociales - Énucléation - Prothèses oculaires

TEAR YOUR EYES OUT !

A CASE OF BILATERAL AUTO-ENUCLEATION

SUMMARY : Bilateral autoenucleation is an extremely rare form of ocular self-mutilation. This gesture usually occurs in psychotic patients. In a moment of madness, a 28-year-old man brutally tore out both of his eyes. He was in acute relapse of schizophrenia after having interrupted all neuroleptic treatment for 6 months. Four days after admission, surgical enucleation was the only possible outcome. Facing the complexity of this clinical case, the ophthalmologist has a central role in the organization of long-term surgical, neurological and psychiatric care.

KEYWORDS : Automutilation - Schizophrenia - Long-acting neuroleptics - Psychosocial interventions - Enucleation - Ocular prosthesis

INTRODUCTION

L'auto-énucléation est un terme ophtalmologique ou psychiatrique désignant l'ablation de son propre œil. Il s'agit fort heureusement d'une forme d'automutilation oculaire rare, décrite pour la première fois par le psychiatre allemand, GH Bergmann en 1846 (cité dans 1, 2). Dans le cas décrit par ce dernier, la patiente fait référence au verset biblique suivant pour justifier son acte : «*Si donc c'est à cause de ton œil droit que tu tombes dans le péché, arrache-le et jette-le loin de toi : il vaut mieux pour toi perdre une seule partie de ton corps que d'être jeté tout entier dans l'enfer*» (Saint Mathieu, Chap. 5, versets 28-30). Le terme d'œdipisme, en référence au mythe œdipien, fut ensuite créé par Charles Blondel en 1906 pour désigner cet acte d'auto-agression dont la prévalence est heureusement extrêmement faible (2,8 à 4,3 pour 100.000 personnes). Dans une étude de 50 cas, la bilatéralité a été observée dans 39 % des cas. Hommes et femmes étaient également touchés et souffraient de schizophrénie avec des épisodes d'hallucinations visuelles ou auditives (3, 4).

Lors du passage à l'acte, la mutilation est habituellement réalisée directement à l'aide des doigts qui glissent le long du mur médian de l'orbite. Parfois, un objet extérieur (cuillère, couteau...) peut être utilisé. En raison du risque

vital, dès l'arrivée aux urgences, les complications suivantes doivent être systématiquement recherchées : brèche ostéoméningée, fracture des parois orbitaires, hémorragie méningée par arrachement de l'artère ophtalmique, recherche de corps étranger, complications infectieuses... La plupart du temps, les dégâts oculaires sont déjà irréversibles, le patient devenant *de facto* aveugle.

Ce geste insensé peut surgir comme symptôme psychotique floride, dans le décours d'une schizophrénie non/insuffisamment traitée. Il prend souvent l'allure d'«un coup de tonnerre, dans un ciel nuageux». Les gestes auto- et/ou hétéro-agressifs apparaissent généralement dans des circonstances obscures, le contenu productif du délire étant habituellement tenu secret en raison de la méfiance paranoïde du patient. Une fois le diagnostic posé et les thèmes délirants connus, la dangerosité d'un passage à l'acte est toujours à redouter en cas d'arrêt du traitement pharmacologique et du suivi psychiatrique.

Outre l'aspect dramatique de ce cas clinique, de nombreuses questions concernant la prise en charge de ce patient confronté à une cécité brutale méritent d'être discutées.

CAS CLINIQUE

Monsieur R, âgé de 28 ans, originaire du Rwanda, a été admis en urgence au CHU de Liège en raison de graves blessures oculaires bilatérales. Peu avant son admission, la police et le SMUR étaient intervenus à son domicile suite à l'alerte donnée par un voisin. À l'arrivée

(1) Service d'Ophtalmologie CHR Citadelle, Liège, Belgique.

(2) Service de Psychologie médicale, Hôpital de Jour Universitaire La Clé, Liège, Belgique.

(3) Service d'Ophtalmologie, CHU Liège, Belgique.

des premiers secours, le patient gisait nu au sol, dans un état de confusion, de méfiance générale, ne se laissant pas approcher et ne s'exprimant qu'en rwandais. Dans la salle de bain, le sol était recouvert de nombreuses taches de sang, mélangées à de l'eau et de l'huile d'olive. Selon son colocataire, le patient se serait introduit les doigts dans l'anus avant de s'enfoncer les index dans les deux yeux.

Étonnamment, ce passage à l'acte auto-agressif est survenu peu de temps après sa sortie de l'Hôpital neuropsychiatrique où il avait été admis, à sa demande, deux jours avant. Hospitalisé de manière volontaire, et ne présentant pas les critères d'une mise sous protection, il avait pu quitter l'hôpital. L'anamnèse psychiatrique réalisée quelques jours plus tard au chevet du patient révéla que le passage à l'acte était en lien avec des hallucinations visuelles et acoustico-verbales dans un contexte délirant à caractère mystique : *«des entités maléfiques avaient pris possession de son âme et s'étaient logées dans ses globes oculaires. Afin d'en finir avec ces forces du Mal, Dieu lui a ordonné de s'arracher les yeux...»*. Six mois plus tôt, le patient, ne considérant plus être malade et étant convaincu qu'une force diabolique se cachait dans ses médicaments, avait arrêté tout traitement neuroleptique. Un diagnostic de schizophrénie paranoïde avec thèmes mystiques avait toutefois été posé 10 ans auparavant, au moment où *«le patient rapporta avoir reçu la lumière divine et la faculté de pouvoir communiquer directement avec Dieu...»*.

Dès son admission aux soins intensifs, le patient présentait une exophtalmie bilatérale sévère et des lésions des muscles droits supérieurs. Les nerfs optiques semblaient déchiquetés (Figure 1). Le C-T scan cérébral démontra la perforation oculaire bilatérale avec réaction œdémato-hémorragique de la graisse intra-orbitaire. Le patient ne présentait pas de signe de brèche ostéoméningée, ni de fracture des parois orbitaires (Figure 2). Quatre jours après son admission, l'énucléation des deux yeux fut la seule issue chirurgicale possible.

DISCUSSION

1. LE PASSAGE A L'ACTE PSYCHOTIQUE EST-IL PRÉVISIBLE ?

La pathologie délirante a un caractère fluctuant. La méfiance paranoïde rend l'alliance thérapeutique difficile. Le patient évite de com-

Figure 1. Exophtalmie traumatique après auto-énucléation bilatérale



Figure 2. C-T Scan cérébral réalisé deux jours après l'admission



C-T Scan cérébral montrant l'exophtalmie bilatérale sévère avec une réaction œdémato-hémorragique de la graisse intra-orbitaire. Les nerfs optiques sont déchiquetés. Les muscles oculomoteurs présentent un épaississement avec une suffusion probablement hémorragique.

muniquer le contenu de ses thèmes délirants, ce qui en rend l'accès bien souvent impossible.

Malgré le côté spectaculaire de certains passages à l'acte, les patients schizophréniques dangereux pour la société sont une minorité. Les accès de violence au cours d'une crise psychotique sont plutôt rares et l'agressivité est généralement retournée vers le patient lui-même. Près de la moitié des patients font une tentative de suicide au cours de leur vie. Le taux de mortalité dans les premières années est de 10 à 20 % (5).

Les hallucinations les plus fréquentes dans la schizophrénie sont les hallucinations auditives,

présentes chez environ 50 % des patients. Le plus souvent il s'agit de voix, localisées dans l'espace, pouvant donner des ordres aux patients («*tue-toi*», «*arrache-toi les yeux*»...), associées, chez 30 % des patients, à des hallucinations visuelles («*âmes maléfiques s'échappant de corps, démons ou cadavres sortant du sol...*»).

Outre les formes cliniques repérables par la présence de symptômes productifs (hallucinations, illusions, délires, pensées désorganisées, perturbations affectives et comportementales), il convient d'être particulièrement attentif aux facteurs de risque psychosociaux (trouble post-traumatique, isolement social, célibat) ainsi qu'aux facteurs liés à l'organisation des soins (dépistage tardif, durée de psychose non traitée, rupture de suivi thérapeutique, non observance médicamenteuse...).

Bon nombre de patients abandonnent leur traitement rapidement après le premier épisode psychotique. Un taux de rechute psychotique de 77 % est observé un an après l'arrêt d'un traitement anti-psychotique, même chez les patients qui avaient atteint une rémission symptomatique (6).

Des signaux d'alarme annonciateurs et des facteurs de risque de décompensation devraient attirer l'attention du clinicien de manière systématique (Tableau I).

2. COMMENT OPTIMALISER LA PRISE EN CHARGE DU PATIENT SCHIZOPHRÈNE ?

La schizophrénie reste une pathologie mentale particulièrement grave. Le traitement neuroleptique apporte une amélioration de base de la symptomatologie qu'aucune autre thérapeu-

tique ne peut encore égaler actuellement. Il doit être poursuivi pendant de nombreuses années, d'où l'intérêt de chercher la molécule la mieux adaptée à chaque patient. Le traitement de première intention repose actuellement sur les antipsychotiques de deuxième génération (dits antipsychotiques atypiques : rispéridone, aripiprazole, quétiapine, olanzapine). Le traitement doit être chronique. Il convient de consacrer le temps nécessaire à expliquer aux patients et à son entourage l'utilité de son traitement afin de favoriser son adhésion (7).

Grâce à leurs longues demi-vies, les traitements neuroleptiques à action prolongée peuvent être administrés sous la forme d'injection intramusculaire à raison d'une injection mensuelle, voire trimestrielle (Tableau II) (8). Ils permettent de simplifier le traitement, d'assurer l'observance et de réduire la dose totale administrée. Lorsque le médecin obtient le consentement du patient, ce type de traitement présente de sérieux avantages en termes de réductions de rechute, de mortalité, de réhospitalisations et du déclin fonctionnel (9). Il faut préalablement tester, *per os*, l'efficacité et la tolérance avec la molécule mère et obtenir l'accord du patient. Une fois le traitement installé, la prise en charge doit être de très longue durée, au moins cinq ans après la disparition des derniers symptômes, si ce n'est indéfiniment (10).

Il importe, pour le pronostic de cette maladie, que la détection soit précoce car il est établi, aujourd'hui, qu'une longue durée de psychose non traitée serait associée à plus de résistance aux traitements antipsychotiques, davantage de rechutes, des rémissions plus lentes, un risque plus élevé de dépression et d'abus de

Tableau I. Facteurs de risques de passage à l'acte psychotique

Facteurs socio-démographiques	<ul style="list-style-type: none"> - Âge jeune (< 40 ans), genre masculin - Célibat - Isolement social
Facteurs liés aux soins	<ul style="list-style-type: none"> - Dénier des troubles, anosognosie - Durée de psychose non traitée - Pseudo-alliance thérapeutique - Rupture du suivi psychiatrique - Non-observance médicamenteuse - Suivi insuffisant au décours immédiat d'une hospitalisation
Diagnostic actuel	<ul style="list-style-type: none"> - Schizophrénie de forme paranoïde - Abus / dépendance aux substances psychoactives
Symptômes	<ul style="list-style-type: none"> - Symptomatologie psychotique positive - Idées délirantes de persécution, de mégalomanie, de mysticisme - Participation émotionnelle intense - Retrait social, émoussement affectif, désorganisation - Idées suicidaires
Antécédents	<ul style="list-style-type: none"> - Antécédents de victimation

Tableau II. Caractéristiques pharmacocinétiques des nouveaux antipsychotiques à longue durée d'action selon leur durée de demi-vie et le temps d'atteinte de la concentration maximale

Neuroleptiques à action prolongée de nouvelle génération	t _{max}	Demi-vie
Aripiprazole monohydrate (Abilify Maintena®)	4 jours	29,9-46,5 jours
Olanzapine pamoate (Zypadhera®)	2-6 jours	30 jours
Palipéridone palmitate (Xeplion®)	13 jours	25-49 jours
Palipéridone palmitate à libération prolongée (Trevicta®)	30-33 jours	84-95 jours

substances, une augmentation des troubles du comportement, un déclin cognitif plus marqué.

L'hospitalisation psychiatrique reste indispensable en situation de crise aiguë. En raison d'un état d'anosognosie, de refus de soins psychiatriques et de facteurs de risques auto-et/ou hétéro-agressifs, l'hospitalisation sous contrainte (mesure légale de mise en observation) peut s'avérer indispensable.

Au-delà de l'épisode aigu, les mesures d'accompagnement psychosocial sont d'une importance capitale dans le pronostic de la maladie : suivis ambulatoires, hospitalisations de jour, interventions d'équipes mobiles à domicile, aide sociale, éducation thérapeutique du patient, programmes de remédiation cognitive et de réadaptation sociale, interventions de pairs-aidants.

3. QUELLE PRISE EN CHARGE OPHTALMOLOGIQUE PROPOSER ?

La décision de retirer l'œil est toujours difficile tant pour le médecin que pour le patient, *a fortiori*, en cas de bilatéralité. La question de l'énucléation ou de l'éviscération sera discutée sur le plan chirurgical.

L'*énucléation* est le retrait de l'œil dans son entièreté, sclère comprise, après en avoir désinséré les muscles oculomoteurs et sectionné le nerf optique (11). L'*éviscération* consiste, elle, à «éviscérer» le contenu de l'œil, via une incision limbique, tout en préservant la sclère (les muscles oculomoteurs et le nerf optique restent donc attachés à la sclère).

Au cours de ces deux types de chirurgie, un implant intra-orbitaire (Figure 3a) doit, idéalement, être placé dans la cavité orbitaire afin de maintenir un volume orbitaire suffisant sous les paupières et ainsi obtenir le meilleur résultat esthétique possible (12). Un conformateur est inséré à la fin de la procédure pour éviter les adhérences (Figures 3b et 4) (13, 14).

L'énucléation et l'éviscération sont des actes chirurgicaux réalisés sous anesthésie générale

car cela implique un stress psychologique important pour le patient. Cependant, une anesthésie rétro-bulbaire peut théoriquement être réalisée sans difficulté (15).

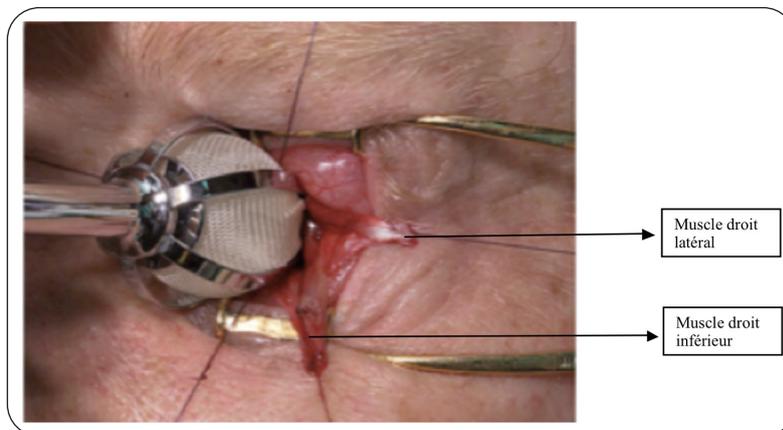
Les résultats esthétiques et fonctionnels sont, bien sûr, meilleurs lorsque l'on pratique une éviscération car celle-ci est beaucoup moins traumatique et préserve au mieux les tissus orbitaires et les muscles oculomoteurs. Cependant, dans le cas de notre patient, le trauma oculaire était trop délabrant, les tissus étant déjà arrachés (conjonctive, muscles oculomoteurs), ne laissant pas de possibilité quant à la reconstruction de ses yeux. Une énucléation bilatérale avec mise en place d'un implant intra-orbitaire a donc été réalisée (16).

Dans les soins post-opératoires immédiats, le patient devra appliquer un traitement à base d'antibiotiques/anti-inflammatoires en onguent 3 x/jour pendant 10 jours, au travers des trous du conformateur. Il est indispensable que le conformateur reste dans la cavité orbitaire. S'il tombe, il convient de le replacer directement, sans quoi il y a un risque de rétraction des tissus, d'énophtalmie et la cavité orbitaire pourrait ne plus être assez grande pour accueillir la prothèse définitive (Figure 5).

Si l'œil du patient est fort inflammatoire et qu'il est fort algique, un schéma dégressif sur 4 jours, de Medrol® (64 mg - 32 mg - 16 mg - 8 mg) peut être utile en complément d'un traitement antalgique *per os* adéquat (paracétamol 1 g 4 x/jour maximum et chlorhydrate de tramadol 50 mg jusqu'à 4 x/jour).

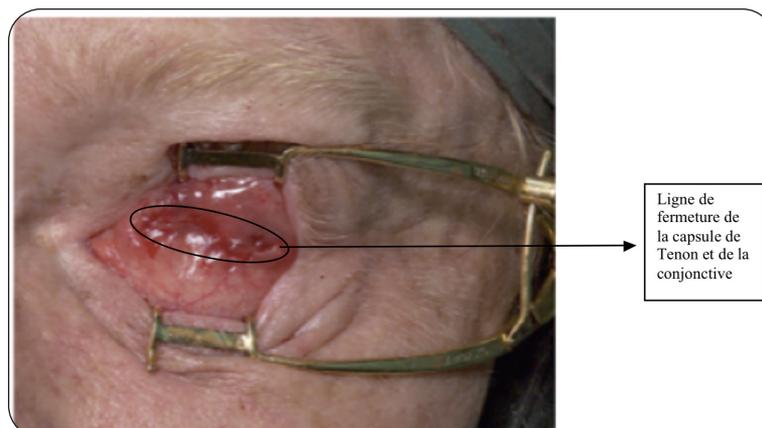
La prothèse définitive confectionnée par l'ophticien-prothésiste pourra être mise en place 6 semaines après l'intervention. Cette prothèse qui ressemble à une grande lentille rigide est moulée dans les cul-de-sac conjonctivaux, ce qui permet une bonne stabilité. Sur sa face antérieure sont reproduits très fidèlement les détails de la conjonctive, la couleur de l'iris, la taille de la pupille de l'autre œil (en cas d'atteinte unilatérale).

Figure 3a. Implant intra-orbitaire



Implant emballé dans une maille de vicryl et placé dans un injecteur (structure métallique), prêt à être inséré dans la cavité orbitaire.

Figure 3b. État post-opératoire immédiat



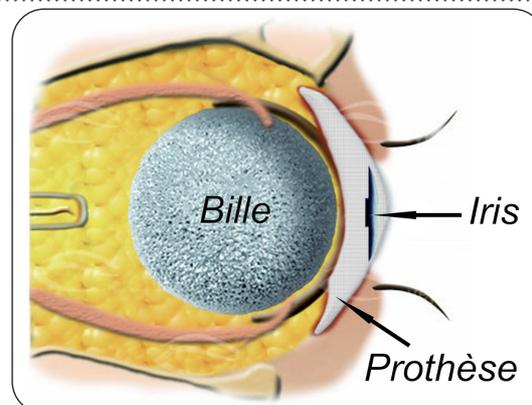
Étape finale de l'intervention = capsule de Tenon et conjonctive suturée au-dessus de l'implant intra-orbitaire.

**Figure 4. Image gauche : conformateur provisoire
Image droite : prothèse définitive**



Image gauche : conformateur provisoire (coque en plastique transparente et perforée placée immédiatement en fin d'intervention). *Image droite* : prothèse définitive (grande lentille rigide semi-sphérique reproduisant fidèlement les détails de l'iris, vaisseaux conjonctivaux etc. de l'autre oeil).

Figure 5. Vue sagittale d'un œil énucléé en situation post-opératoire définitive



Vue sagittale montrant l'implant intra-orbitaire (bille) placé dans le cône musculaire ainsi que la prothèse insérée dans les culs-de-sac conjonctivaux inférieur et supérieur.

Afin de réduire les difficultés quotidiennes provoquées par le handicap visuel, le patient sera orienté vers un centre de réadaptation visuelle pour malvoyants ou aveugles, tel que «La Lumière» en région liégeoise, ou «La Ligue Braille».

IMPLICATION CLINIQUE

Après interruption spontanée de tout traitement neuroleptique, le passage à l'acte auto- ou hétéro-agressif reste une complication grave chez un patient schizophrène connu. Des facteurs de risques sont néanmoins repérables à l'anamnèse et méritent d'être soigneusement recherchés. L'usage plus systématique de neuroleptiques à action prolongée est associé à une réduction des rechutes, une baisse de mortalité, une diminution des réhospitalisations et une amélioration fonctionnelle. L'automutilation oculaire bilatérale décrite dans ce cas clinique a nécessité une décision d'énucléation chirurgicale bilatérale. Dans de telles circonstances, l'ophtalmologue aura un rôle central à jouer dans l'organisation des soins chirurgicaux, ophtalmologiques, neurologiques et psychiatriques au long cours. Le patient, devenu brutalement aveugle, devra être accompagné dans l'acceptation de son handicap visuel, des soins liés à ses prothèses oculaires et de son diagnostic psychiatrique. Le médecin traitant sera régulièrement sollicité par le patient et pourra s'appuyer sur l'approche pluridisciplinaire indispensable à développer dans ce type de cas.

CONCLUSIONS

Le passage à l'acte psychotique reste toujours surprenant dans le décours d'une affection schizophrénique. S'il est possible d'en limiter le risque, anticiper le moment précis du passage à l'acte est malheureusement souvent impossible. Aucun examen *sensu stricto* ne peut prédire la dangerosité psychiatrique en temps réel.

L'arrêt spontané du traitement antipsychotique est un facteur de risque à prendre en considération. Dans un souci de prévention tertiaire, le recours aux nouveaux antipsychotiques d'action prolongée est à privilégier. Ces traitements ne sont pas à considérer comme des médicaments du dernier espoir, mais plutôt comme une nouvelle approche thérapeutique prometteuse de stabilité clinique et de rémission au long cours.

Outre la médication neuroleptique, une prise en charge psychosociale associant remédiation

cognitive, thérapie cognitivo-comportementale, éducation thérapeutique du patient et soutien de l'entourage aura un impact décisif sur le processus de rétablissement du patient.

Tant sur le plan ophtalmologique que sur le plan psychiatrique, la prise en charge pluridisciplinaire de ce type de patient sera de longue durée, probablement à vie vu le risque de récurrence.

BIBLIOGRAPHIE

1. Pérignon S, Cornut PL, Boyer F, et al. Oedipisme bilatéral non concomitant : à propos d'un cas. *J Fr Ophtalmol* 2008;**31**:614-7.
2. Favard A, Laure B, Le Lez ML, et al. Oedipisme ou auto-énucléation : à propos d'un cas. *J Fr Ophtalmol* 2009;**32**:1S205.
3. Fan AH. Autoenucléation : a case report and literature review. *Psychiatry (Edgmont)* 2007;**4**:60-2.
4. Krauss HR, Yee RD, Foos RY. Autoenucléation. *Surv Ophthalmol* 1984;**29**:179-87.
5. Krebs MO. Schizophrénie : Intervenir au plus tôt pour limiter la sévérité des troubles. Disponible sur : <https://www.inserm.fr/dossier/schizophrenie/>.
6. Zipursky RB, Menezes NM, Streiner DL. Risk of symptom recurrence with medication discontinuation in first-episode psychosis: a systematic review. *Schizophr Res* 2014;**152**:408-14.
7. Kapsambelis V. *Manuel de psychiatrie clinique et psychopathologie de l'adulte*. 3^{ème} ed. Paris:PUF;2018. p 430-1.
8. Correll CU, Kim E, Sliwa JK, et al. Pharmacokinetic characteristics of long-acting injectable antipsychotics for schizophrenia: an overview. *CNS Drugs* 2021;**35**:39-59.
9. Tiihonen J, Haukka J, Taylor M, et al. A nationwide cohort study of oral and depot antipsychotics after first hospitalization for schizophrenia. *Am J Psychiatry* 2011;**168**:603-9.
10. Hanus M, Louis O. *Psychiatrie pour l'étudiant*. 12^{ème} ed. Paris: Maloine;2015. p89.
11. Soares Í. P., França V. P. Evisceration and enucleation. *Semin Ophthalmol* 2010;**25**:94-7.
12. Mosfeghi DM, Mosfeghi AA, Finger PT. Enucléation. *Surv Ophthalmol* 2000;**44**:277-301.
13. Tyers A, Collin J. *Colour atlas of ophthalmic plastic surgery*. 4th ed. Philadelphia; Elsevier;2017. p317-33, p335-54.
14. Nerad J. *Techniques in ophthalmic plastic surgery: a personal tutorial*. 2nd ed. Philadelphia; Elsevier;2021. P655-70.
15. Dutton J. *Atlas of oculoplastic and orbital surgery*., Philadelphia (USA): Wolters Kluwer;2013. p302-11.
16. Reed D, Papp A, Brundridge W. Evisceration versus enucleation following ocular trauma, a retrospective analysis at a level one trauma center. *Mil Med* 2020;**185**:409-12.

Les demandes de tirés à part doivent être adressées au Dr Triffaux MS, Service d'Ophtalmologie, Hôpital de la Citadelle, Liège, Belgique.
Email : mstriffaux@student.ulg.ac.be