

Les vascularites rétiniennes : les reconnaître, les explorer



→ **B. BODAGHI, H. ZEGHIDI**

DHU Vision et Handicaps,
Service d'Ophthalmologie,
Hôpital Pitié-Salpêtrière,
PARIS.

Les vascularites rétiniennes se définissent comme une atteinte inflammatoire des vaisseaux rétiens. Contrairement à une idée reçue, l'inflammation ne concerne pas forcément la paroi vasculaire directement (vasculite rétinienne primitive), mais il peut s'agir d'un granulome inflammatoire localisé au niveau de la rétine ou de la choroïde sous-jacente avec une projection autour du vaisseau rétinien correspondant, examiné de face (vasculite rétinienne secondaire). Pour chacune des situations, il est important de différencier les atteintes purement oculaires des affections associées à une maladie inflammatoire systémique. Les vasculites rétiniennes sont des manifestations relativement fréquentes au cours

des uvéites intermédiaires, postérieures et totales.

On distingue :

- les phlébites ou périphlébites : inflammations intéressant les veines ;
- les artérites ou périartérites : inflammations des artères ;
- les capillarites : inflammations du lit capillaire.

Cette atteinte inflammatoire peut représenter une menace pour la fonction visuelle. Le diagnostic est avant tout clinique, basé sur l'examen du fond d'œil, mais peut être aidé ou confirmé par l'angiographie rétinienne à la fluorescéine. Le traitement sera adapté au cas par cas. Il est basé sur des approches médicamenteuses, la photocoagulation au laser et le cas échéant la chirurgie.

Diagnostic

Le diagnostic des vascularites rétiniennes débute par l'examen clinique du fond d'œil et des autres signes inflammatoires intra- et extraoculaires. Il sera confirmé par l'angiographie rétinienne à la fluorescéine. Il faut auparavant éliminer toutes les vasculopathies qui pourraient prendre le masque d'une vascularite rétinienne.

1. Sémiologie clinique

Plusieurs aspects cliniques peuvent être décrits au cours des vascularites. Il est important de séparer d'une part les vascularites artérielles des vascularites

veineuses et d'autre part les vascularites à vitré clair de celles associées à une inflammation du vitré.

● *L'engainement vasculaire*

C'est l'une des manifestations les plus précoces et la plus caractéristique de la vascularite rétinienne. Elle apparaît sous forme d'aspect blanc jaunâtre des bords des vaisseaux avec constriction variable de la lumière vasculaire qui apparaît rouge. Les engainements sont le plus souvent périphériques et peuvent être segmentaires ou diffus.

● *Les modifications vasculaires du calibre*

L'engainement et la restriction partielle de la lumière vasculaire donnent un aspect moniliforme "en chapelet" très typique des vascularites rétiniennes.

● *Les vaisseaux fantômes*

L'engainement total de la paroi vasculaire donne un blanchiment du vaisseau avec un aspect déshabité. Ce phénomène indique une infiltration étendue de la paroi vasculaire par les cellules inflammatoires et une constriction majeure de la lumière.

● *L'angéite givrée*

Cette forme particulière de vascularite touche à la fois les artères et les veines, et donne l'aspect de branches gelées d'un arbre. Cette manifestation se voit au cours des vascularites ischémiques sévères associées à une infiltration importante ou non du vitré par des cel-

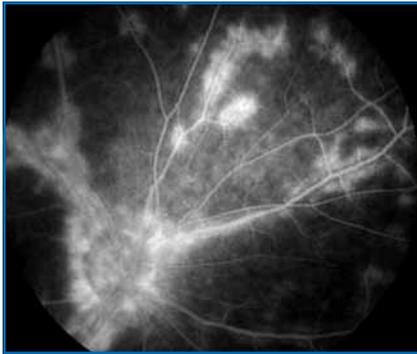


FIG. 1 : Angiographie à la fluorescéine mettant en évidence des vasculites rétiniennes cicatricielles compliquant une hypersensibilité au BK.

lules inflammatoires. On peut observer également un œdème maculaire et une névrite optique.

2. Examens complémentaires

● Angiographie à la fluorescéine (fig. 1)

C'est l'examen complémentaire le plus important pour confirmer le diagnostic de vascularite. Elle permet parfois de mettre en évidence une atteinte plus étendue que celle observée à l'examen clinique. Toute altération de l'intégrité de la paroi vasculaire se manifeste par une imprégnation et des diffusions vasculaires. Les diffusions vasculaires peuvent être focales ou diffuses.

L'angiographie reste essentielle pour mettre en évidence l'atteinte capillaire. Au cours des capillarites, on observe une diffusion importante à partir des capillaires, qui peut être associée à des zones d'ischémie ou de non-perfusion. Les capillarites diffuses peuvent être observées au cours de plusieurs pathologies, comme la maladie de Behçet et la chorioretinopathie de type *birdshot*.

L'angiographie permet également de montrer certaines complications, comme l'œdème maculaire cystoïde, la papillite ou les néovaisseaux qui peuvent être périphériques, échappant à l'examen du fond d'œil.

● Tomographie rétinienne en cohérence optique (OCT)

En mesurant l'épaisseur rétinienne, l'OCT permet de mettre en évidence les exsudations intrarétiniennes et l'œdème maculaire, principales complications des vascularites rétiniennes. La mesure de l'épaisseur choroidienne serait également importante et viendrait compléter les données de l'angiographie ICG.

● Bilan étiologique spécifique

Il sera réalisé à la recherche d'une étiologie systémique ou oculaire spécifique. Il sera plus ou moins exhaustif, incluant un typage HLA-A29 pour la *birdshot* rétinohoroidopathie, des examens sérologiques, des prélèvements intra-oculaires ou des biopsies périphériques.

3. Etiologies

Les vascularites rétiniennes s'intègrent dans la cadre des uvéites intermédiaires (atteinte périphérique et veineuse), postérieures (atteinte veineuse et/ou artérielle) et enfin totales.

Comme pour toute uvéite, l'enquête étiologique devant une vascularite rétinienne doit être complète, intégrant un interrogatoire exhaustif, un examen clinique minutieux et bilatéral, complété par des avis spécialisés selon les signes d'orientation cliniques. Ainsi, l'association de certains signes de l'examen ophtalmologique peut être très évocatrice de l'étiologie. De même, certains signes physiques peuvent guider le diagnostic. Le vitré est souvent clair au cours des vascularites systémiques (LED, Wegener, Takayasu...).

Les principales étiologies des vascularites se répartissent en quatre catégories :

● Maladie systémique inflammatoire

Maladie de Behçet, sarcoïdose, connectivite (lupus), angéites nécrosantes :



FIG. 2 : Vasculite avec occlusion artérielle rétinienne associée à un Susac syndrome.

PAN, Wegener, angéites systémiques : Takayasu, syndrome de Susac (fig. 2).

● Pathologie infectieuse

Infections virales herpétiques (HSV, VZV, CMV, EBV, HHV6-7-8), maladie de Lyme, tuberculose, syphilis, rickettsiose, *West Nile virus*, maladie de Whipple, maladie des griffes du chat, leptospirose.

● Pathologie oculaire

Chorioretinopathie de type *birdshot*, ophtalmie sympathique, *pars planite*, IRVAN (*Idiopathic retinal vasculitis aneurysms and neuroretinitis*).

● Idiopathique

Pronostic et complications

Le pronostic des vascularites est étroitement lié à la survenue de complications avec menace de la fonction visuelle.

1. Ischémie maculaire

Peut se voir au cours de la maladie de Behçet et des rétinites herpétiques. L'angiographie est primordiale pour le diagnostic en montrant une rupture de la maille capillaire anastomotique et un élargissement de la zone avasculaire centrale. Elle constitue un élément de mauvais pronostic visuel.

MISES AU POINT INTERACTIVES

2. Œdème maculaire

Il est fréquent au cours de la chorioretinopathie de type *birdshot*, de la sarcoidose, des *pars planites*, de la maladie de Crohn et de certaines uvéites infectieuses. L'œdème maculaire est souvent associé à une baisse de l'acuité visuelle.

3. Papillite

Elle peut être retrouvée au cours des uvéites totales, postérieures ou intermédiaires. Elle est le plus souvent bénigne sans séquelles visuelles, sauf dans les neuropathies herpétiques qui peuvent être rapidement cécitantes, ou lorsqu'il y a un foyer de toxoplasmose adjacent à la papille donnant une choroïdite de Jensen.

4. Néovascularisation

Il est important de distinguer deux types de néovascularisation au cours des vascularites :

>>> **Les néovaisseaux inflammatoires, non liés à une ischémie capillaire :** ils relèvent du traitement anti-inflammatoire et immunosuppresseur de la pathologie causale.

>>> **Les néovaisseaux secondaires aux vascularites occlusives ischémiques :** ils doivent être traités en réalisant une photocoagulation au laser des zones d'ischémie rétinienne associée au traitement médical.

Traitement

Le traitement sera orienté en fonction de la pathologie causale. Dans les pathologies infectieuses, un traitement antibiotique spécifique sera prescrit, auquel une corticothérapie générale peut être associée après 72 heures.

1. La corticothérapie

C'est le traitement de choix au cours des vascularites rétinienne. Elle sera débutée

le plus souvent par bolus de méthylprednisolone 0,5-1 g/j pendant 3 jours, suivis par une corticothérapie orale, prednisone à la dose de 1 mg/kg/j pendant 3 à 4 semaines. Les doses seront diminuées progressivement selon la réponse clinique. En cas de corticodépendance, une association à un traitement immunosuppresseur sera proposée en raison des risques de complications à long terme de la corticothérapie.

L'utilisation de la corticothérapie locale intraoculaire est en plein essor dans l'indication d'uvéite non infectieuse à prédominance postérieure. Cela est surtout intéressant dans les formes unilatérales ou asymétriques d'uvéite sans manifestation systémique associée ou chez les patients bénéficiant déjà d'un traitement systémique lourd mais qui s'est révélé insuffisant. La prudence reste de mise en ce qui concerne la surveillance des complications comme le glaucome et la cataracte.

2. Les immunosuppresseurs

Avec une meilleure compréhension des mécanismes physiopathologiques de l'inflammation oculaire, plusieurs agents immunosuppresseurs, seuls ou en combinaison, ont été introduits dans l'arsenal thérapeutique des vascularites. Ils jouent un rôle important d'épargne cortisonique. L'azathioprine et le mycophénolate mofétil sont les molécules conventionnelles de première intention. En cas d'échec ou dans certaines formes graves comme la maladie de Behçet, les anti-TNF alpha et l'interféron alpha seront proposés. Le méthotrexate pourrait être efficace dans les atteintes associées à une uvéite intermédiaire, mais les doses sont supérieures à celles utilisées en rhumatologie. Le recours à la cyclosporine est devenu très rare. Le cyclophosphamide pourrait être employé dans les formes très sévères pour passer un cap aigu. Toutes ces molécules doivent être maniées avec précaution, et en étroite collaboration avec le médecin interniste.

3. Les anti-VEGF

Ces molécules peuvent réduire de façon rapide la néovascularisation rétinienne et éviter des complications irréversibles aux patients. Le bécacizumab est le plus souvent utilisé dans cette indication, même s'il n'a pas d'AMM.

4. Les antiagrégants plaquettaires et anticoagulants

Aucun consensus n'existe au sujet de ces adjuvants thérapeutiques. Il est logique de les proposer selon la gravité de l'atteinte vasculaire tout en surveillant les complications hémorragiques.

5. La photocoagulation rétinienne au laser argon

Il s'agit d'une part importante de la stratégie thérapeutique. Les formes ischémiques nécessitent une destruction des zones non perfusées au laser si l'on veut éviter la néovascularisation et ses complications comme l'hémorragie intravitréenne. Ce traitement est obligatoirement associé aux anti-inflammatoires et le cas échéant aux immunosuppresseurs.

6. La chirurgie

Elle peut s'avérer nécessaire en cas d'hémorragie intravitréenne importante ou de décollement de rétine. Il faut alors pratiquer une vitrectomie associée à une photocoagulation de la rétine au laser argon avec le cas échéant la mise en place d'un tamponnement interne.

Bibliographie

1. EL-ASRAR AM, HERBERT CP, TABBARA KF. A clinical approach to the diagnosis of retinal vasculitis. *Int Ophthalmol*, 2010, 30 : 149-173.
2. HUGHES EH, DICK AD. The pathology and pathogenesis of retinal vasculitis. *Neuropathol Appl Neurobiol*, 2003, 29 : 325-340.
3. FARDEAU C. Conduite à tenir devant une vascularite rétinienne. In : Bodaghi B, LeHoang P. Uvéite. Paris, Elsevier, 2009 : 344-355.

L'auteur a déclaré ne pas avoir de conflits d'intérêts concernant les données publiées dans cet article.