

Gestion chirurgicale de l'effusion uvéale

RÉSUMÉ : Le syndrome d'effusion uvéale est une cause rare de décollement choroïdien associé à un décollement séreux rétinien. Il est lié à des phénomènes de transsudation à partir de la choriocapillaire. Il s'agit d'un diagnostic d'élimination qui ne doit pas être confondu avec une étiologie inflammatoire ou tumorale de décollement choroïdien, ou encore de décollement de rétine rhéghmatogène. L'élimination de ces diagnostics différentiels est importante car le traitement, chirurgical et difficile, ne repose pas sur la vitrectomie mais sur des techniques de chirurgie sclérale spécifique.

→ V. SOLER
CHU de TOULOUSE.

Le syndrome d'effusion uvéale (SEU) est une cause rare de décollement choroïdien (DC) associé à un décollement séreux rétinien (DSR). Ce syndrome a été décrit pour la première fois par Schepens et Brockhurst en 1963 [1]. Son incidence a été estimée entre 0,002 et 0,017 % dans une cohorte britannique [2]. Le SEU est classiquement associé à la nanophthalmie, définie soit par une longueur axiale inférieure ou égale à 20 mm, soit par une hypermétropie supérieure ou égale à 8 D [3], mais le SEU peut survenir en l'absence de cette anomalie de développement et de croissance oculaire [4].

■ Physiopathologie

Le SEU est une entité clinique caractérisée par un épaissement de la choroïde et par la présence secondaire de fluide sous-rétinien. Ces phénomènes font suite à une transsudation à partir des vaisseaux de la choriocapillaire, avec accumulation dans l'espace suprachoroïdien de protéines et, du fait du gradient osmotique, de liquide. Le SEU serait le résultat d'une congestion du système veineux choroïdien suite à un défaut d'évacuation du sang veineux par les vortiqueuses, qui sont comprimées par une sclère anormale [4]. Une autre

hypothèse physiopathogénique serait une diminution du drainage uvéo-scléral par des modifications de la perméabilité et/ou de la texture sclérale [5].

Au niveau histopathologique, la sclère est classiquement épaissie et présente une désorganisation du collagène, dont les fibres ne sont plus parallèles à la surface du globe oculaire [3]. Ces anomalies pourraient avoir une origine congénitale et/ou dépendre de modifications sclérales liées à l'âge et/ou de modifications hormonales [6].

Le SEU constitue un diagnostic d'élimination qui est retenu après avoir éliminé une hypotonie, une inflammation, une tumeur et les autres étiologies de DC. Il faut différencier le SEU sur nanophthalmie/microphtalmie postérieure d'une effusion uvéale postopératoire [7].

■ Classification

Trois types de SEU ont été décrits [8]. Le type I concerne les yeux nanophthalmes avec une longueur axiale inférieure à 19 mm, une forte hypermétropie ainsi qu'une sclère épaisse et rigide lors du geste chirurgical. Le type II concerne les yeux non nanophthalmes, de longueur axiale normale et sans erreur réfractive notable, mais avec une sclère anormale, à savoir épaisse et rigide. Le type III concerne les yeux non nanophthalmes de

longueur axiale normale et de réfraction normale, avec une sclère normale.

■ Clinique

Sur le plan clinique, il s'agit d'une pathologie rare concernant plus souvent des hommes d'âge moyen, plutôt unilatérale [3], même si l'anomalie anatomique (nanophthalmie) est bilatérale. L'association DSR-DC est une des caractéristiques du SEU. Le DSR et le DC sont plus fréquemment localisés en extrême périphérie. Le DSR peut être majeur (*fig. 1*). Les autres caractéristiques cliniques possibles du SEU sont une association à une microphtalmie postérieure (*fig. 2*), une

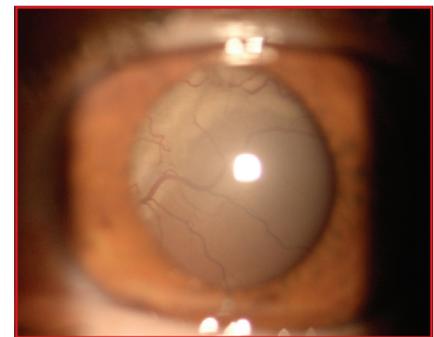


Fig. 1 : Décollement de rétine exsudatif majeur visualisé derrière le cristallin au seul examen à la lampe à fente (œil gauche/acuité visuelle: perception lumineuse; avril 2018). Patiente de 55 ans dans le cadre d'une effusion uvéale sur microphtalmie postérieure bilatérale (antécédents ophtalmologiques: longueur axiale de 16 mm aux deux yeux; œil droit: +13,25 [-1 à 177°]; œil gauche: +13,25 [-1 à 173°]).

choroïde centrale épaissie, un décollement ciliaire, une amputation du champ visuel, des exsudats sous-rétiniens et une chambre antérieure étroite en présence d'une pression intraoculaire normale [3].

La baisse d'acuité visuelle survient lors du soulèvement maculaire par le DSR. Un DSR maculaire minime et des remaniements de l'épithélium pigmentaire (*leopard spots*) peuvent être obser-

vés dans les formes chroniques (**fig. 2 et 3**) [1]. Le diagnostic est aisé lorsqu'une effusion uvéale survient en postopératoire : le DC apparaît marron ou sombre, éventuellement multilobé [9].

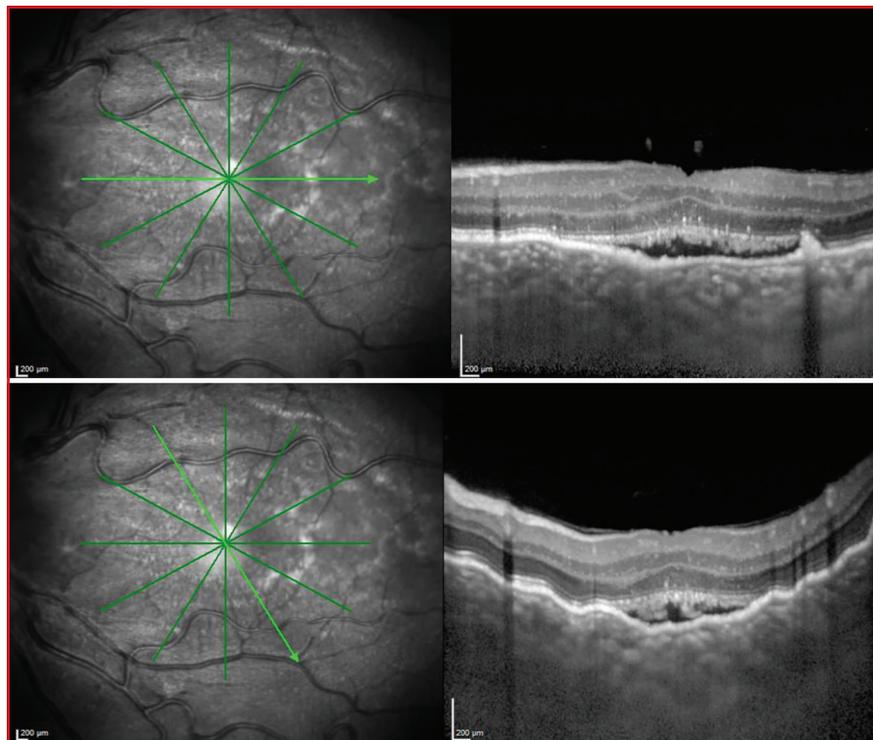


Fig. 2 : Décollement séreux rétinien et choroïde épaissie à l'OCT maculaire de l'œil gauche chez la même patiente de 55 ans présentant une baisse d'acuité visuelle à 0,2 au début de l'effusion uvéale (janvier 2017). Les images **en haut** montrent une coupe horizontale réalisée dans l'axe des plis choroidiens (qui sont donc non visualisés), alors que les images **en bas** montrent une coupe réalisée selon un autre axe, faisant apparaître les plis choroidiens associés à la microphthalmie postérieure.



Fig. 3 : Angiographie rétinienne à la fluorescéine de l'œil gauche de la même patiente (**à gauche** temps précoce, **à droite** temps tardif ; septembre 2017). Les clichés montrent des alternances d'hypo-/hyperfluorescence liées aux altérations de l'épithélium pigmentaire (aspect en taches de léopard), associées à quelques *pin-points* sur les temps tardifs. Les **flèches jaunes** désignent des lignes hypofluorescentes révélant les plis choroidiens.

■ Diagnostics différentiels

Le diagnostic différentiel habituel est le mélanome uvéal, notamment ciliaire/annulaire [1, 5]. Les autres diagnostics différentiels [1, 10] sont les suivants : chorioretinopathie séreuse centrale et épithéliopathie rétinienne diffuse, sclérite postérieure, décollement de rétine rheimatogène avec décollement choroidien sur hypotonie, choroïdite multifocale, métastase, choroïdopathie hypertensive, maladie de Vogt-Koyanagi-Harada, etc.

■ Traitement... chirurgical

La chirurgie est le traitement définitif de l'effusion uvéale dans le cadre d'un SEU sur nanophthalmie, le taux de succès serait de 83 % après la première chirurgie [4]. La moitié des patients qui ont nécessité une chirurgie sur un œil seront opérés du deuxième œil [1]. Les techniques utilisées peuvent être : une décompression des veines vortiqueuses, une sclérotomie avec ou sans infusion en chambre antérieure, une sclérectomie partielle ou de pleine épaisseur (avec ou sans utilisation de mitomycine C), une sclérotomie échoguidée ou une mise en place d'un système de drainage de type Ex-Press [3, 4].

Hormis la décompression des veines vortiqueuses, les chirurgies incluent des techniques de drainage direct par voie sclérale et/ou d'amincissement scléral afin d'avoir une action directe sur les collections liquidiennes intraoculaires (DC et DR), mais aussi une action indirecte secondaire par décompression des veines vortiqueuses. Les sclérotomies de drainage sont parfois proposées avec une technique de coagulation choroïdienne pour prévenir une éventuelle

hémorragie choroïdienne qui pourrait se révéler dramatique [3, 4, 6, 10].

Les techniques sclérales de sclérectomie/sclérotomie partielle ou de pleine épaisseur semblent les plus pertinentes en termes de réponse physiopathologique du SEU et de résultats anatomiques.

Kong *et al.* ont décrit une technique de volet scléral de pleine épaisseur, sans sclérectomie à proprement parler, de 3 mm de longueur antéropostérieure et de 6 mm de largeur, distant du limbe de 6 mm [6]. Dans cette technique, les auteurs réalisent un volet par quadrant, effectuent une sclérotomie de drainage et suturent les volets scléraux. Nous l'avons utilisée de façon modifiée (absence de suture sclérale et application de mitomycine C) chez une patiente présentée dans les **figures 1 à 5**.

La sclérectomie partielle décrite par Ozgonul est pratiquée dans plusieurs quadrants selon une dissection lamellaire de volets de 4 × 4 mm, débutée à 1 mm en arrière de l'insertion des muscles sur une épaisseur des deux tiers de la sclère jusqu'à une exposition délicate de la choroïde, avec ou sans ponction choroïdienne (après coagulation punctiforme de la choroïde avec une sonde d'endolaser) [3]. La technique peut être associée, après la découpe du volet scléral réséqué, à une application de mitomycine C 0,4 mg/mL pendant 2 minutes suivie d'un rinçage abondant au sérum salé isotonique [3]. D'autres auteurs ont proposé l'utilisation de mitomycine C dans la chirurgie sclérale de l'effusion uvéale [2, 7, 11, 12].

Mansour *et al.* ont proposé une technique de sclérectomie partielle extensive circconférentielle, avec excision sclérale sur 90 % de son épaisseur, sur 3 quadrants sur 4, avec des résultats intéressants [2]. La pose d'un *shunt* de type Ex-Press, destiné à drainer l'espace suprachoroïdien par une sclérotomie oblique, a été proposée par Yopez *et al.* avec des résultats satisfaisants en termes de traitement curatif et de prévention [13].

Par ailleurs, de façon évidente, le traitement d'un décollement choroïdien secondaire repose avant tout sur le traitement étiologique (inflammatoire, tumoral...).

Les techniques chirurgicales à éviter

Le traitement chirurgical du SEU doit avoir un but curatif mais aussi préventif vis-à-vis d'une récurrence exsudative. Ainsi, la vitrectomie sans chirurgie sclé-

rale adaptée n'a pas de sens [10] car elle ne traite pas la résistance au drainage transscléral de la congestion veineuse choroïdienne. Encore faut-il avoir identifié correctement que le patient présente bien une effusion uvéale et non un décollement de rétine rhégmato-gène associé à un décollement choroïdien par hypotonie.

L'historique décompression des veines vortiqueuses [14] n'est pas recommandée en première intention car elle est de réalisation difficile [6] et expose à des

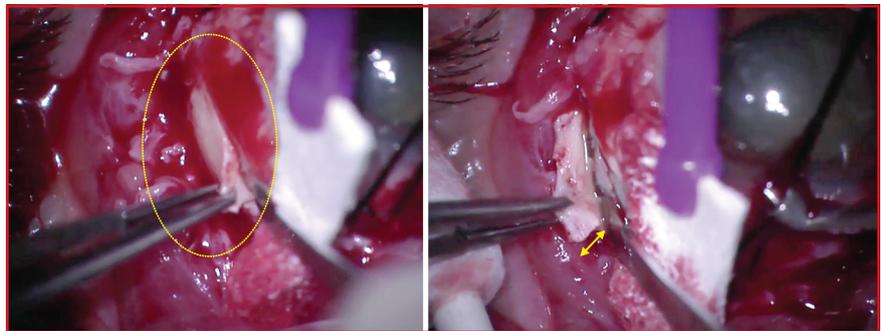


Fig. 4 : Extraits de chirurgie sclérale selon la technique de Kong modifiée (même patiente que les *fig. 1 à 3*). **À gauche**, réalisation d'un volet (**cercle en pointillés**) de 3 mm de longueur antéropostérieure et de 6 mm de largeur, à 6 mm du limbe. **À droite**, le volet est soulevé, laissant apparaître une sclère épaissie (**double flèche jaune**). La suite de la chirurgie n'est pas illustrée : drainage par sclérotomie, injection intravitréenne de 0,3 cc de SF6, application de mitomycine C diluée pendant 2 minutes sur le lit scléral. Puis la sclère et la conjonctive ont été repositionnées avec suture uniquement conjonctivale (sans suture sclérale).

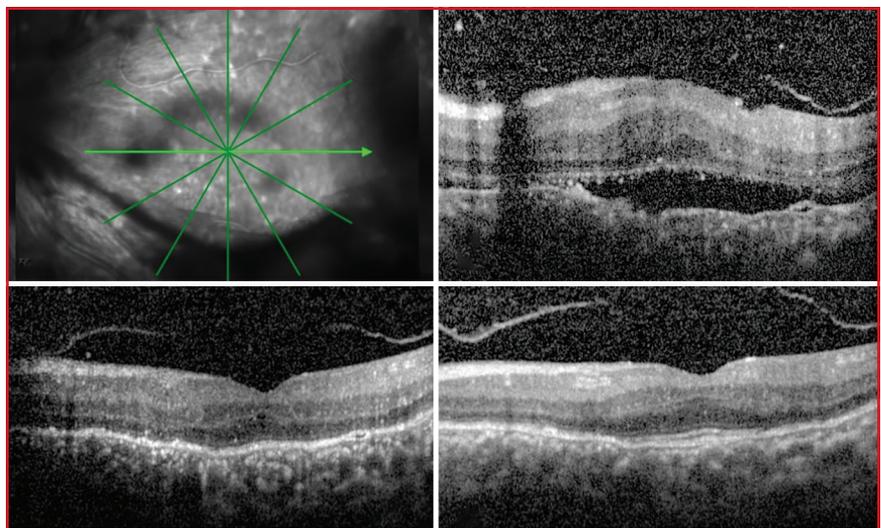


Fig. 5 : OCT postopératoire de l'œil gauche après chirurgie sclérale. Le cliché infrarouge montre la coupe. Les images à 1 mois, 3 mois et 2 ans de la chirurgie montrent une réapplication progressive de la rétine, une atténuation des plis choroïdiens, une disparition des points hyperréflectifs et une restauration rétrofovéale de la ligne ellipsoïde. L'acuité visuelle est progressivement remontée jusqu'à 4/10 à 7 mois postopératoires puis a diminué du fait du développement d'une cataracte.

POINTS FORTS

- Le syndrome d'effusion uvéale est caractérisé par des décollements choroïdiens périphériques associés à des décollements séreux rétinien secondaires.
- Schématiquement, le syndrome d'effusion uvéale fait suite à un défaut d'évacuation du sang veineux par les vortiqueuses, comprimées par une sclère anormale.
- Le syndrome d'effusion uvéale est plus fréquent en cas de nanophthalmie.
- Le diagnostic différentiel est important : il faut se méfier entre autres des étiologies tumorales et inflammatoires mais aussi des décollements choroïdiens associés aux décollements de rétine (origine exsudative ou rhégmato-gène ?).
- La chirurgie est sclérale et ne repose pas sur la vitrectomie.

complications, telles que la rupture des veines vortiqueuses ou la thrombose de celles-ci [2, 3], alors que les techniques de sclérectomie ont démontré leur efficacité [3].

Schneiderman *et al.* ont proposé, en association à une technique de sclérectomie partielle, le drainage du fluide sous-rétinien par voie interne lors d'une vitrectomie [15]. L'idée sous-jacente est que cela permettrait de limiter le risque hémorragique choroïdien qui existe lors d'une évacuation du liquide sous-rétinien par une sclérotomie. Cette dernière technique de drainage par voie interne ne semble pas avoir été reprise dans la littérature.

Chirurgie de la cataracte et effusion uvéale chez le nanophthalme

La chirurgie de la cataracte chez le sujet nanophthalme est associée à un fort risque de complications cécitantes. Rajendrababu *et al.* ont montré, dans une étude à partir de 60 yeux, que la réalisation d'une sclérotomie prophylactique concomitante permet de prévenir une effusion uvéale [16], confortant les résultats d'autres études [2].

Conclusion

Le SEU est un diagnostic rare d'association de DC et de DSR. Il s'agit d'un diagnostic d'élimination survenant en général dans un contexte de nanophthalmie/microphtalmie postérieure. Le traitement est chirurgical et repose sur des techniques de chirurgie sclérale [3, 6, 10]. La vitrectomie n'est pas une option thérapeutique habituelle.

BIBLIOGRAPHIE

1. ELAGOZU M, STANESCU-SEGALL D, JACKSON TL. Uveal effusion syndrome. *Surv Ophthalmol*, 2010;55:134-145.
2. MANSOUR A, STEWART MW, SHIELDS CL *et al.* Extensive circumferential partial-thickness sclerectomy in eyes with extreme nanophthalmos and spontaneous uveal effusion. *Br J Ophthalmol*, 2019;103:1862-1867.
3. OZGONUL C, DEDANIA VS, COHEN SR *et al.* Scleral surgery for uveal effusion. *Retina*, 2017;37:1977-1983.
4. FRANCONI A, ROSALES D, LAVAQUE E *et al.* Type III uveal effusion syndrome: unilateral idiopathic serous detachment. *Ophthalmol Retina*, 2018;2:637-639.
5. MEUNIER I, MATSUNAGA H, DEFOORT-DHELLEMMES S *et al.* Syndrome d'effusion uvéale. In: CAPUTO G, METGE F, ARNDT C *et al.* *Décollements de rétine*. Rapport de la SFO. Elsevier-Masson, 2011:420-425.
6. KONG M, KIM JH, KIM SJ *et al.* Full-thickness sclerotomy for uveal effusion syndrome. *Korean J Ophthalmol*, 2013;27:294-198.
7. SUZUKI Y, NISHINA S, AZUMA N. Scleral window surgery and topical mitomycin C for nanophthalmic uveal effusion complicated by renal failure: case report. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol*, 2007;245:755-757.
8. UYAMA M, TAKAHASHI K, KOZAKI J *et al.* Uveal effusion syndrome: clinical features, surgical treatment, histologic examination of the sclera, and pathophysiology. *Ophthalmology*, 2000;107:441-449.
9. BECQUET F. Hémorragie expulsive, effusion uvéale. In: CAPUTO G, METGE F, ARNDT C *et al.* *Décollements de rétine*. Rapport de la SFO. Elsevier-Masson, 2011:256-262.
10. POPOV I, POPOVA V, KRASNİK V. Comparing the results of vitrectomy and sclerectomy in a patient with nanophthalmic uveal effusion syndrome. *Medicina*, 2021;57:120.
11. SABROSA NA, SMITH HB, MACLAREN RE. Scleral punch method with topical mitomycin C for safe revision of failed deep sclerectomy in nanophthalmic uveal effusion syndrome. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol*, 2009;247:999-1001.
12. AKDUMAN L, ADELBERG DA, DEL PRIORE LV. Nanophthalmic uveal effusion managed with scleral windows and topical mitomycin-C. *Ophthalmic Surg Lasers*, 1997;28:325-327.
13. YEPEZ JB, AREVALO JF. Ex-PRESS shunt for choroidal fluid drainage in uveal effusion syndrome type 2: a potentially novel technique. *JAMA Ophthalmol*, 2015;133:470-471.
14. BROCKHURST RJ. Nanophthalmos with uveal effusion. A new clinical entity. *Arch Ophthalmol*, 1975;93:1989-1999.
15. SCHNEIDERMAN TE, JOHNSON MW. A new approach to the surgical management of idiopathic uveal effusion syndrome. *Am J Ophthalmol*, 1997;123:262-263.
16. RAJENDRABABU S, BABU N, SINHA S *et al.* A randomized controlled trial comparing outcomes of cataract surgery in nanophthalmos with and without prophylactic sclerostomy. *Am J Ophthalmol*, 2017;183:125-133.



V. SOLER
CHU de TOULOUSE.

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