

I Examens clés dans...

Le diagnostic des vascularites artérielles rétiniennes

RÉSUMÉ : Les vascularites rétiniennes artérielles sont beaucoup moins fréquentes que les vascularites rétiniennes veineuses. Leur présence doit faire évoquer un certain nombre d'étiologies spécifiques, au premier rang desquelles les causes infectieuses. Les atteintes systémiques liées aux vascularites rétiniennes artérielles sont dominées par le lupus, la maladie de Behçet et les vascularites systémiques nécrosantes. Les vascularites artérielles peuvent aussi être liées à des maladies de localisation préférentiellement ophtalmologique comme le syndrome d'IRVAN ou à des causes iatrogènes récemment décrites post-IVT.

Les éléments du bilan ophtalmologique permettent d'orienter les examens complémentaires extra-ophtalmologiques. Cet article permet de faire le point sur les examens clés à réaliser en présence de ce type particulier de vascularite rétinienne.



**F. FAJNKUCHEN, A. GIOCANTI-AURÉGAN,
T. SALES DE GAUZY, J.-B. MOREL,
B. BODAGHI**
Hôpital Avicenne, BOBIGNY.

Bien que les vascularites rétiniennes puissent toucher les artères et les veines, les atteintes artérielles isolées sont beaucoup moins fréquentes dans la pratique que les atteintes veineuses ou mixtes. Une atteinte artérielle prédominante doit faire évoquer des causes spécifiques, notamment infectieuses ou liées à des maladies systémiques particulières. Dans cet article, nous allons décrire les éléments du diagnostic des vascularites artérielles et préciser les examens permettant de contribuer à leur diagnostic étiologique.

Les vascularites artérielles : généralités et examens d'imagerie [1-3]

Le diagnostic de vascularite artérielle repose classiquement sur la présence au fond d'œil d'un engainement vasculaire artériel et la constatation à l'angiographie à la fluorescéine d'une hyperfluorescence pariétale avec diffusion.

>>> Signes fonctionnels : ils sont variables, certaines formes périphériques peuvent être asymptomatiques,

d'autres touchant le pôle postérieur peuvent être compliquées d'œdème ou comprendre des complications occlusives (occlusion de branche ou de l'artère centrale, ischémie maculaire ou complications néovasculaires) et peuvent s'accompagner de baisse d'acuité visuelle profonde. La baisse d'acuité visuelle peut aussi être la conséquence des signes cliniques ophtalmologiques d'accompagnement (inflammation du segment antérieur, hyalite, atteinte du nerf optique, décollement de rétine sur nécrose rétinienne...).

>>> Examen à la lampe à fente : distinguer une vascularite d'une vasculopathie n'est pas toujours aisé. L'examen du vitré, à la recherche d'une hyalite, conforte le diagnostic. Cependant, il existe des vascularites artérielles à vitré clair (lupus, vascularites systémiques). De la même manière, la présence d'une uvéite antérieure oriente vers une origine inflammatoire.

>>> Examen du fond d'œil à la recherche : – d'un engainement vasculaire : avec un aspect de manchon blanc-jaunâtre à bords flous et un aspect de vaisseau fantôme lorsque l'engainement est étendu.

Examens clés dans...

La lumière vasculaire peut être rétrécie, le diamètre du vaisseau irrégulier;

– de signes de nécrose rétinienne ou chori-rétinienne : ils doivent faire évoquer une origine infectieuse – notamment la toxoplasmose et une infection virale (herpès, virus varicelle-zona [VZV], cytomégalovirus [CMV]) –, mais sont aussi compatibles avec une maladie de Behçet (MB);

– d'infiltrats rétiens : ceux-ci s'observent notamment dans la maladie de Behçet et dans les uvéites infectieuses (syphilis, bartonellose...);

– d'hémorragies (témoins d'une obstruction vasculaire au moins partielle) et d'exsudats qui peuvent s'observer à la phase précoce;

– de nodules cotonneux : le lupus érythémateux disséminé (LED), la périartérite noueuse (PAN) et le syndrome de Churg-Strauss peuvent être associés à une occlusion artériolaire précapillaire rétinienne entraînant des nodules cotonneux;

– d'occlusions vasculaires et de zones de non-perfusion prédisposant aux complications néovasculaires;

– d'une neuropathie optique associée avec œdème papillaire.

>>> Angiographie à la fluorescéine : c'est l'examen clé des vascularites. L'angiographie contribue au diagnostic, à la surveillance et à la prise en charge des patients atteints de vascularite rétinienne.

L'angiographie à la fluorescéine :

– confirme le diagnostic de vascularite avec hyperfluorescence pariétale et diffusion du produit de contraste;

– précise si l'atteinte est artérielle, veineuse ou mixte;

– renseigne sur la topographie (pôle postérieur et/ou périphérie);

– montre la présence de diffusion dans la région maculaire;

– indique le caractère diffus, focal ou segmentaire de la vascularite;

– établit son caractère occlusif et identifie les éventuelles zones de non-perfusion péri-maculaires et périphériques;

– permet d'identifier une inflammation associée de la tête du nerf optique.

Les signes de l'angiographie (diffusion et logettes cystoïdes) peuvent aider à évaluer l'activité de la maladie. L'angiographie permet par ailleurs de faire le bilan des complications : ischémie maculaire, œdème maculaire et néovascularisation.

>>> Angiographie au vert d'indocyanine : c'est un examen qui doit être fait de façon routinière en cas d'uvéite, il contribue au diagnostic lésionnel en recherchant une participation choroïdienne et peut orienter le diagnostic étiologique.

>>> Imagerie grand champ : de nombreuses publications soulignent l'intérêt de l'imagerie grand champ, permettant d'identifier en périphérie des vascularites passées inaperçues avec les moyens d'imagerie standard.

>>> OCT : il recherche un œdème maculaire ou un décollement séreux rétinien (DSR) associé aux vascularites. Il permet par ailleurs de préciser la topographie des lésions associées aux vascularites : rétinite, choroïdite ou chori-rétinite.

>>> OCT-A : il ne permet pas de voir les phénomènes de diffusion périvasculaire, mais il pourrait être un bon examen complémentaire pour identifier les complications – élargissement de la zone avasculaire centrale, téléangiectasies et zone de non-perfusion.

Vascularite artérielle : bilan étiologique [4-5]

La démarche étiologique doit permettre de distinguer les vascularites infec-

tieuses des vascularites non infectieuses. L'origine infectieuse doit toujours être évoquée car :

– les vascularites artérielles sont beaucoup plus fréquentes en cas d'uvéite infectieuse qu'en cas d'uvéite non infectieuse;

– il est possible de donner un traitement adapté;

– le retard à l'instauration du traitement peut être très préjudiciable sur le plan visuel;

– la prescription de corticoïdes peut être contre-indiquée à la phase initiale en l'absence de couverture anti-infectieuse.

Les causes infectieuses les plus fréquentes de vascularites artérielles sont les vascularites secondaires à une origine virale (HSV, VZV, CMV), à une toxoplasmose, à une syphilis ou à une tuberculose.

Dans le cas d'atteinte non infectieuse, les vascularites rétinienne peuvent être :

– idiopathiques;

– s'intégrer dans une maladie purement ou à prédominance oculaire (syndrome IRVAN [*idiopathic retinal vasculitis-aneurysms-neuroretinitis*], iatrogène);

– ou faire partie d'une maladie de système (notamment dans le cadre d'un lupus et de vascularites nécrosantes systémiques [VNS], mais aussi associées à une sarcoïdose, une maladie de Behçet ou une sclérose en plaques).

Nous allons présenter dans un premier temps les causes de vascularites rétinienne pour lesquelles l'atteinte artérielle est prédominante et habituelle (infections, lupus, vascularite nécrosante systémique, Behçet, Susac, IRVAN, **tableau I**), puis nous décrirons les formes pour lesquelles l'atteinte artérielle est plus rare.

Infections	Herpès virus, toxoplasmose, syphilis, tuberculose (maladie de Lyme, virus West Nil, HTLV1, bartonellose, rickettsiose...)
Maladies de système	Lupus, vascularite systémique nécrosante, maladie de Behçet, syndrome de Susac
Atteintes ophtalmologiques	Syndrome IRVAN, vascularite idiopathique

Tableau I : Principales causes des artérites rétinienne.

Vascularites rétinienne avec atteinte artérielle : les causes les plus fréquentes

1. Vascularites artérielles d'origine infectieuse [5-6]

Les vascularites artérielles sont beaucoup plus fréquentes en cas d'uvéïte infectieuse qu'en cas d'uvéïte non infectieuse.

● La toxoplasmose [7]

>>> Généralités : près d'un tiers de la population de la planète est touché par l'infection à *Toxoplasma gondii*. En ophtalmologie, la toxoplasmose est considérée comme la cause la plus fréquente d'uvéïte postérieure d'origine infectieuse (18 à 49 % des uvéïtes postérieures). Terrain : patient entre 20 et 40 ans.

>>> Bilan ophtalmologique : la toxoplasmose oculaire se manifeste généralement au fond d'œil par une rétinite ou chori-rétinite nécrosante localisée, siégeant souvent au pôle postérieur (dans plus de 50 % des cas). La lésion caractéristique apparaît comme un foyer gris-blanc de nécrose rétinienne au bord d'une cicatrice chori-rétinienne pigmentée préexistante, associée à une hyalite parfois sévère.

Une atteinte vasculaire concomitante est habituelle, touchant artères et veines (la vascularite rétinienne implique plus souvent la vascularisation veineuse, cependant, des artères rétinienne peuvent être impliquées). Une vascularite unilatérale segmentaire en regard d'un foyer chori-rétinien est habituelle mais une vascularite diffuse peut éga-



Fig. 1 : Artérite sur rétinochoroïdite toxoplasmique.

lement survenir à distance de la lésion active. La vascularite est plus sévère lorsque le vaisseau traverse la zone de rétinite que lorsque le foyer reste à distance des vaisseaux, avec un plus grand risque d'occlusion notamment artérielle. Une artérite segmentaire est parfois observée (ex-artérite de Kyrieleis, *fig. 1*).

>>> Autres examens : le tableau clinique suffit souvent au diagnostic de toxoplasmose. En cas de doute, d'autres examens peuvent être utiles.

Une sérologie toxoplasmique négative permet d'éliminer le diagnostic. Des IgM élevées permettent de faire le diagnostic de primo-infection récente. Dans les autres cas, la positivité de la sérologie n'apporte aucun argument diagnostique en raison de la forte prévalence de la toxoplasmose dans la population générale.

En cas de doute diagnostique, une analyse est habituellement réalisée dans l'humeur aqueuse avec le calcul du coefficient de Goldmann-Witmer et/ou la réalisation d'un *western blot* (WB) à la recherche d'une synthèse intraoculaire d'anticorps (Ac) spécifiques, et/ou la réalisation d'une PCR.

● Les atteintes virales (VZV, HSV, CMV) : nécrose rétinienne aiguë [8-9]

>>> Généralités : il s'agit d'une affection rare au pronostic redoutable en raison du risque élevé de complications, notamment d'un décollement de rétine, et en raison d'une évolution possible vers l'atrophie optique. La nécrose rétinienne aiguë est la conséquence d'une infection par un virus de la famille des herpès virus. Le plus souvent il s'agit du VZV, puis de l'herpès simplex 1 et 2 (HSV-1, HSV-2) et plus rarement du CMV. La nécrose rétinienne aiguë comprend constamment une vascularite touchant les artérols.

Terrain : distribution bimodale avec deux pics autour de 20 et 50 ans. Il s'agit d'une

pathologie du sujet immunocompétent. Elle est initialement unilatérale mais une atteinte de l'autre œil est fréquente (1/3 des cas), avec un délai habituel entre les deux yeux de quelques semaines à quelques années.

>>> Bilan ophtalmologique : en ophtalmoscopie, la nécrose rétinienne se présente sous la forme de plaques multifocales bien délimitées d'infiltrats blanc-jaunâtre en périphérie au niveau de la rétine profonde et de l'épithélium pigmentaire rétinien. La frontière entre la nécrose et la rétine normale semble bien définie et géographique. L'*American Uveitis Society* a établi les critères de diagnostic suivants pour la nécrose rétinienne aiguë :

1. un ou plusieurs foyers de nécrose rétinienne à limites distinctes situés dans la rétine périphérique ;
2. progression rapide en l'absence de traitement antiviral ;
3. propagation circonférentielle ;
4. vasculopathie occlusive, affectant les artérols ;
5. hyalite importante et/ou inflammation de la chambre antérieure (*fig. 2*).

Les zones de nécrose produisent une atrophie rétinienne. La rétine atrophique



Fig. 2 : Nécrose rétinienne aiguë et vascularite artérielle, infection à HSV2.

Examens clés dans...

mince contribue souvent au développement de trous ou de déchirures rétinienues. Les trous rétinienues, combinés aux tractions vitréennes, conduisent à un décollement de la rétine à la fois rhéomatogène et tractionnel. Une névrite optique survient dans de nombreux yeux atteints. Une artérite segmentaire est parfois observée.

>>> Autres examens : le diagnostic de nécrose rétinienne aiguë est généralement basé sur l'apparence et l'évolution cliniques et la PCR. Le prélèvement de chambre antérieure avec réalisation d'une recherche par PCR a une sensibilité voisine de 90 %.

● La syphilis [10-11]

>>> Généralités : la recherche d'une syphilis doit être systématique en cas de vascularite artérielle en raison, d'une part, de la résurgence de cette affection et, d'autre part, du grand polymorphisme de l'atteinte qui peut prendre de nombreux aspects au niveau rétinien. Et cela d'autant plus que, sous traitement antibiotique, les signes régressent le plus souvent de façon spectaculaire et qu'en l'absence de traitement, une évolution délétère peut être rapidement observée. L'atteinte oculaire est potentiellement plus grave et plus fréquente en cas de co-infection par le VIH. La recherche de comportements sexuels à risque, d'une séropositivité pour le VIH ou d'un antécédent de syphilis permettent d'évoquer le diagnostic d'une syphilis.

>>> Bilan ophtalmologique : les modes de présentation les plus souvent rencontrés en cas d'uvéite postérieure syphilitique sont :

- une chorioretinite syphilitique ;
- la plaçoïde postérieure syphilitique aiguë ;
- la rétinite ponctuée interne syphilitique.

Ces trois atteintes peuvent comporter une vascularite artérielle. C'est dans la rétinite ponctuée interne syphilitique

que l'artériolite est la plus constante. L'inflammation intraoculaire syphilitique peut également se manifester sous la forme d'une vascularite rétinienne isolée.

■ La rétinite interne syphilitique

La baisse d'acuité visuelle est généralement importante. L'atteinte peut être uni- ou bilatérale. Une hyalite est habituelle ainsi qu'une inflammation du segment antérieur, le plus souvent non granulomateuse.

Au fond d'œil, la rétinite ponctuée interne comprend une artérite rétinienne ayant une distribution segmentaire touchant les artérioles en périphérie, des lésions de rétinite uni- ou multifocales et de multiples infiltrats rétinienues superficiels ayant l'aspect de précipités blanc-jaunâtre dans la périphérie. D'autres manifestations sont parfois observées : papillite, hémorragies intrarétiniennes. Une artérite segmentaire est parfois présente.

En angiographie à la fluorescéine, les précipités rétinienues superficiels sont responsables d'une hypofluorescence précoce par masquage sans diffusion ni imprégnation tardive. Le territoire de la rétinite est le siège d'une hyperfluorescence diffuse, avec parfois une accumulation du colorant si un DSR est associé. L'OCT objective les précipités comme des lésions superficielles et adhérentes à la rétine. La présence d'un décollement séreux rétinien n'est pas exceptionnelle.

■ Les vascularites rétinienues isolées

Les artères rétinienues, les artérioles, les capillaires et les veines peuvent tous être affectés en cas de syphilis. Les manifestations cliniques peuvent aller d'une coloration vasculaire évidente uniquement en angiographie à la fluorescéine à une augmentation de la tortuosité vasculaire, une exsudation périvasculaire étendue et une fibrose, et à une oblitération des vaisseaux par une vascularite occlusive, justifiant la recherche d'une

syphilis dans le cadre d'une vascularite rétinienne isolée.

>>> Autres examens : le test TPHA (tréponémique), fait en première intention, permet de faire le diagnostic de la syphilis et le VDRL (non tréponémique) renseigne sur le caractère actif de la maladie. Il est un bon reflet de l'efficacité thérapeutique. Un diagnostic positif de syphilis doit amener à contrôler la sérologie HIV en raison de la fréquence de la co-infection. L'atteinte du système nerveux central peut être asymptomatique mais est fréquente en cas d'uvéite postérieure, ce qui justifie la réalisation systématique d'une ponction lombaire.

● La tuberculose [12]

>>> Généralités : les uvéites sont les manifestations ophtalmologiques les plus fréquentes de la tuberculose. Dans ce cadre, la choroïde est le tissu le plus souvent touché. Mais les vaisseaux rétinienues peuvent l'être également. Dans 50 %, les manifestations ophtalmologiques ne s'accompagnent d'aucune anomalie sur la radiographie pulmonaire. Par ailleurs, la plupart des patients ayant une atteinte ophtalmologique n'ont pas d'antécédents connus de tuberculose pulmonaire.

>>> Bilan ophtalmologique : au niveau choroïdien, la présence des granulomes de localisation uni- ou multifocale est la forme la plus habituelle. Un aspect de pseudo-choroïdite serpiginieuse est aussi fréquemment retrouvé. Au niveau rétinien, la présence d'une vascularite rétinienne est la manifestation la plus fréquente, touchant le plus souvent les veines (avec aspect de maladie d'Eales) mais pouvant aussi toucher les artères. Ces vascularites sont rarement isolées et s'associent le plus souvent à une atteinte de la choroïde. La vascularite est le plus souvent périphérique et atteint plus rarement le pôle postérieur que dans les atteintes virales.

>>> Autres examens : il convient de réaliser en première intention une radiogra-

phie pulmonaire, un IDR à la tuberculine ainsi qu'un Quantiferon. Les prélèvements oculaires (étude bactériologique et PCR) ont une faible rentabilité dans cette indication et ne sont pas en pratique contributifs au diagnostic. Chez les patients ayant une vascularite isolée, la PCR sur prélèvement oculaire est contributive au diagnostic de tuberculose dans moins d'un tiers des cas.

● **Autres causes infectieuses**

D'autres maladies infectieuses peuvent donner des artérites rétinienne : maladie de Lyme, virus West Nil, HTLV1, bartonellose, rickettsiose...

2. Vascularites artérielles et maladies systémiques

Le lupus et les vascularites nécrosantes systémiques s'accompagnent de vascularites artérielles. Dans la maladie de Behçet, une participation artérielle est fréquente. Le syndrome de Susac associe atteinte ophtalmologique, ORL et neurologique.

● **Le lupus** [13]

>>> Généralités : les manifestations ophtalmologiques du lupus sont observées chez un tiers des patients atteints de lupus. Les manifestations ophtalmologiques pourraient être un marqueur de l'activité systémique de l'affection. On observe une prédominance féminine (80 % des cas) avec un âge de survenue moyen de 30 ans, et une plus grande fréquence et sévérité chez les Afro-Américains.

>>> Bilan ophtalmologique : les principales atteintes ophtalmologiques du LED sont le syndrome sec et la rétinopathie. La rétinopathie touche 3 à 30 % des patients lupiques. Un facteur de risque important est la présence d'un anticorps anticardiolipine, présent chez 14 % des patients avec une rétinopathie contre 1 % sans rétinopathie. Il existe une forte corrélation entre la présence d'une rétinopathie

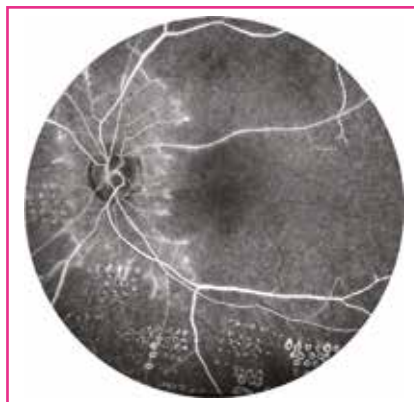


Fig. 3 : Artérite occlusive sur lupus.

et une maladie du système nerveux central. Trois types de tableau clinique rétinien sont associés au lupus : la microangiopathie, les manifestations vaso-occlusives sévères et les vascularites (**fig. 3**).

La présentation la plus courante de rétinopathie est la microangiopathie lupique. Les nodules cotonneux sont les manifestations cliniques les plus fréquentes de cette rétinopathie lupique avec présence d'hémorragies intrarétiniennes, de microanévrismes et d'occlusion vasculaire.

Les manifestations vaso-occlusives sévères comprennent des territoires de non-perfusion capillaire rétinienne généralisée, avec occlusions de branches artérielles multiples et survenue potentielle de complications néovasculaires. Les occlusions de la veine centrale de la rétine ou de l'artère peuvent également survenir.

La vascularite rétinienne, à proprement parler, peut affecter les artérols ou veinules rétiniennes. Son retentissement visuel est souvent important et son mode de présentation est aigu.

>>> Autres examens : le diagnostic initial peut être difficile mais il doit être fait précocement car certaines manifestations viscérales peuvent mettre en jeu le pronostic vital.

Les critères de l'ACR (*American College of Rheumatology*) et ceux du groupe

SLICC (*Systemic Lupus International Collaborating Clinics*) font référence pour classer la maladie lupique. Les critères ACR nécessitent la présence de 4 éléments parmi 11, présents soit de façon simultanée, soit successive :

- une atteinte cutanéomuqueuse : 1. érythème malaire, 2. rash discoïde, 3. photosensibilité, 4. ulcérations buccales ou nasopharyngées ;
- 5. arthrites sans érosion articulaire ;
- 6. pleurésie, péricardite ;
- 7. atteinte rénale (protéinurie persistante > 0,5 g/jour ou cylindrurie) ;
- 8. atteinte du système nerveux central ;
- 9. atteinte hématologique (anémie hémolytique, leucopénie < 4 g/L, lymphopénie < 1,5 g/L) ;
- 10. biologie : Ac anti-DNA natifs, Ac anti-Sm, Ac anti-phospholipides ;
- 11. Ac anti-nucléaires.

● **Les vascularites nécrosantes systémiques** [14-15]

>>> Généralités : il est à noter que les vascularites rétiniennes sont rarement des manifestations rétiniennes de vascularites systémiques. Les VNS sont des maladies rares. Elles peuvent toucher des sujets de tous les âges, avec une plus grande fréquence entre 40 et 60 ans, sans prédominance sexuelle.

La périartérite noueuse est une vascularite nécrosante qui touche les artères de moyen calibre, parfois de petit calibre. La granulomatose avec polyangéite (maladie de Wegener) et la granulomatose éosinophilique avec polyangéite (syndrome de Churg et Strauss) sont, comme la PAN, des vascularites nécrosantes. Mais, contrairement à la PAN, elles touchent les vaisseaux de petit calibre, touchent artères et veines et sont en général ANCA+. La confirmation diagnostique repose avant tout sur la biopsie d'un organe ou d'un tissu atteint.

>>> Bilan ophtalmologique : c'est dans la granulomatose avec polyangéite que les manifestations ophtalmologiques sont les plus fréquentes, elles surviennent

Examens clés dans...

dans un tiers des cas, la fréquence d'une atteinte oculaire est voisine de 10 % dans la PAN et dans la granulomatose éosinophilique avec polyangéite. Les atteintes du segment postérieur les plus fréquentes sont les vascularites et l'inflammation de la tête du nerf optique. Elles sont plus fréquentes en cas de PAN.

L'incidence de l'atteinte oculaire au cours de la PAN varie de 10 à 20 %. Elle est le plus souvent liée à la vascularite des artères choroïdiennes et rétinienne. L'angiographie à la fluorescéine est l'examen clé, l'ischémie choriocapillaire aiguë multifocale est très évocatrice. La rétinopathie hypertensive n'est pas rare.

Dans la granulomatose de Wegener, les lésions les plus souvent rencontrées sont les atteintes orbitaires inflammatoires pseudotumorales, les sclérites parfois nécrosantes, avec ou sans kératopathie, les épisclérites, les conjonctivites.

Dans la granulomatose éosinophilique avec polyangéite, les manifestations oculaires sont rares et peuvent toucher tous les segments de l'œil et de l'orbite. Les formes les plus fréquentes d'atteinte oculaire décrites dans la littérature sont l'occlusion rétinienne et la pseudo-tumeur orbitaire.

>>> Autres examens : la maladie de Wegener associe la triade clinique atteinte ORL (sinusite, rhinite hémorragique, perforation de la cloison, déformation nasale), pulmonaire (toux, dyspnée, hémoptysie) et rénale (glomérulonéphrite), dans un contexte inflammatoire avec fièvre et altération de l'état général (AEG). La granulomatose éosinophilique avec polyangéite comprend aussi ces trois localisations. Le principal diagnostic différentiel est l'asthme, d'autant plus que les éosinophiles sont élevés. Un tableau d'asthme sévère de survenue tardive doit faire évoquer ce diagnostic. Les mononévrites sont fréquentes. L'atteinte comprend aussi des localisations digestives, cutanées, neurologiques et cardiaques. Dans ces deux

affections, il existe histologiquement des granulomes et des signes de vascularites nécrosantes. Les deux affections sont ANCA+ (c-ANCA+ pour le Wegener, p-ANCA pour le Churg et Strauss).

La périartérite noueuse comprend des manifestations cliniques variées : AEG, douleurs articulaires et musculaires, mononévrites multiples, atteinte rénale (atteinte des artères rénales et infarctus à l'origine d'une hypertension artérielle [HTA] avec morbidité cardiovasculaire associée) et cutanée (purpura, nodules sous-cutanés, livedo). Histologiquement, on observe une vascularite avec nécrose fibrinoïde segmentaire. Sur le plan du bilan immunologique, les ANCA sont négatifs. L'artériographie abdomino-rénale objective des dilatations anévrysmales artérielles. La sérologie de l'hépatite B est systématique, le virus est suspect d'être un des médiateurs de l'inflammation.

● La maladie de Behçet [16]

>>> Généralités : l'âge de survenue de la maladie de Behçet se situe dans la troisième décennie et elle est plus sévère chez l'homme. Elle est ubiquitaire mais plus fréquente chez les patients issus du bassin méditerranéen, du Moyen-Orient et d'Asie. En l'absence de prise en charge adaptée, le pronostic visuel est redoutable.

>>> Bilan ophtalmologique : la maladie de Behçet se manifeste le plus souvent au niveau oculaire comme une panuvéïte non granulomateuse avec forte participation vitréenne et rétinienne. L'angiographie, si elle est pratiquée, ne retrouve pas de participation choroïdienne. L'angiographie à la fluorescéine est l'examen clé pour révéler l'étendue et la gravité de la vascularite et apprécier l'importance des diffusions et zones d'occlusion.

La vascularite est le plus souvent veineuse, mais l'atteinte vasculaire est mixte de façon non exceptionnelle, avec une fréquence d'atteinte artérielle qui varie

selon les séries entre 10 et 77 %. La vascularite rétinienne est bilatérale, sévère, occlusive et nécrosante avec présence d'infiltrats rétiens multiples nécrotico-hémorragiques. Une baisse d'acuité visuelle sévère est la conséquence de la survenue d'une néovascularisation, d'un œdème maculaire et d'une atrophie optique.

>>> Autres examens : le diagnostic est essentiellement clinique, du fait de l'absence de critère biologique spécifique. Les critères de classification internationaux les plus utilisés sont ceux de l'*International criteria for the classification of Behçet's disease* révisés en 2013. La maladie de Behçet est retenue si le score est ≥ 4 points :

- aphtes buccaux : 2 points ;
- aphtes génitaux : 2 points ;
- atteinte oculaire : 2 points ;
- atteinte cutanée (pseudo-folliculite, lésions acnéiformes, hyperréactivité cutanée aspécifique aux agressions de l'épithélium, érythème noueux...) : 1 point ;
- atteinte vasculaire (thrombophlébite superficielle et profonde) : 1 point ;
- atteinte neurologique (touchant le système nerveux central) : 1 point ;
- pathergy test positif : 1 point.

L'aphtose est récidivante et doit comporter au moins 3 poussées par an. D'autres atteintes sont fréquentes : articulaires, digestives. Enfin, il existe une forte association entre la maladie de Behçet et l'HLA B51. Cet allèle est retrouvé chez environ 30 à 60 % des patients alors qu'il n'est présent que chez 10 à 20 % des personnes en population générale.

● Le syndrome de Susac [17]

>>> Généralités : la prédominance est féminine (3 femmes pour 1 homme), entre la 2^e et la 4^e décennie. L'affection comprend une triade clinique associant encéphalopathie aiguë ou subaiguë pouvant se manifester par un large spectre de symptômes (troubles de la mémoire, confusion, troubles du comportement, ataxie, dysarthrie, psychose

paranoïde, céphalées...), perte auditive neurosensorielle avec atteinte des fréquences basses et moyennes et grand vertige rotatoire, et occlusion artérielle rétinienne de branche. Le diagnostic est difficile, la triade clinique étant souvent incomplète. Toutes les caractéristiques cliniques peuvent ne pas être présentes en même temps et peuvent fluctuer sur une période de 1 à 2 ans, ce qui entraîne souvent un retard dans le diagnostic.

>>> Bilan ophtalmologique : sur le plan fonctionnel, il existe des amputations du champ visuel, qui sont le plus souvent périphériques et donc asymptomatiques.

Au fond d'œil, on constate :

- la présence de multiples occlusions de branches artérielles rétiniennes sans embole ;
- des plaques de Gass. Il s'agit de plaques blanc-jaunâtre, parfois réfractiles, éloignées des bifurcations artériolaires rétiniennes, contrairement aux plaques de Hollenhorst qui sont orange et situées au niveau de ces bifurcations.

L'angiographie révèle des zones d'hyperfluorescence de la paroi artériolaire au niveau des plaques de Gass (**fig. 4**) et des zones d'occlusions segmentaires artérielles qui ne correspondent pas nécessairement aux zones où siègent les plaques de Gass.

>>> Autres examens : l'IRM retrouve typiquement des hypersignaux T2 et FLAIR de la substance blanche et grise prédominant au niveau du corps calleux. L'audiogramme retrouve des troubles cochléovestibulaires avec hypoacousie de perception endocochléaire, de survenue brutale, bilatérale dans 50 % des cas et prédominant sur les fréquences basses.

3. Vascularites artérielles associées à une pathologie oculaire

● Le syndrome IRVAN [18]

>>> Généralités : ce syndrome affecte généralement des individus jeunes et



Fig. 4 : Artérite dans le cadre d'un syndrome de Susac.

en bonne santé, avec une prépondérance féminine. Il n'a généralement pas d'association systémique, même si des articles récents ont révélé qu'il pourrait être associé à une vascularite allergique et d'hypersensibilité. Il s'agit généralement d'une maladie asymptomatique mais, si elle n'est pas traitée, elle peut entraîner une perte visuelle sévère.

>>> Bilan ophtalmologique : il s'agit d'une atteinte généralement bilatérale, mais quelques cas d'atteinte unilatérale ou de bilatéralisation secondaire ont également été signalés.

La vascularite artérielle est une constatation habituelle dans les cas d'IRVAN. Elle s'associe à de multiples dilatations anévrysmales des artérols rétiniennes et de la tête du nerf optique. Ces anomalies vasculaires mesurent 75 à 300 µm de diamètre et sont présentes au niveau ou à proximité des sites de ramification sur les artérols rétiniennes. Les autres caractéristiques de cette affection comprennent une non-perfusion capillaire périphérique, une néovascularisation rétinienne et une exsudation maculaire.

Le diagnostic est facilité par l'angiographie à la fluoresceïne, de préférence par système ultra-grand champ.

Vascularites rétiniennes avec atteinte artérielles : les causes classiques mais moins fréquentes

● La sarcoïdose [19-20]

>>> Généralités : toutes les structures de l'œil peuvent être touchées. L'uvéite

survient dans 30 % des cas et l'uvéite antérieure est la présentation ophtalmologique la plus fréquente. L'atteinte ophtalmologique est précoce au cours de la maladie et parfois inaugurale. Terrain : prédominance féminine, avec deux pics d'âge entre 20 et 30 ans et entre 50 et 60 ans.

>>> Bilan ophtalmologique : une vascularite rétinienne est fréquente chez les patients atteints de sarcoïdose et survient dans 10 à 83 % des cas. Dans la plupart des cas, il s'agit de périphlébites bilatérales, périphériques et non ischémiques, avec typiquement aspect de pars planite en banquette et *snowballs*.

Une vascularite artérielle est plus rare mais n'est pas exceptionnelle, certaines séries retrouvent même jusqu'à 20 % d'atteinte artérielle. La vascularite s'associe parfois à des macroanévrismes artériels (**fig. 5**). L'angiographie à la fluoresceïne objective au mieux ces lésions vasculaires, l'angio-ICG permet de visualiser une potentielle atteinte choroïdienne associée (choroïdite multifocale périphérique).



Fig. 5 : Vascularite artérielle sur sarcoïdose compliquée de macroanévrismes : lésions en nasal supérieur de la papille, noter l'œuf de fourmi en inférieur.

>>> Autres examens : près de 90 % des patients présentant une sarcoïdose ont des manifestations thoraciques. La recherche d'une atteinte médiastino-pulmonaire est donc au centre du bilan diagnostique. Ce bilan comprend :

- une radiographie du thorax et un scanner thoracique à la recherche d'adénopathies médiastinales et d'une atteinte du parenchyme pulmonaire ;
- une enzyme de conversion (qui s'élève dans 60 à 90 % des formes de sarcoïdose active), un lysosyme sérique qui s'élève, une NFS avec lymphopénie ;

Examens clés dans...

- une scintigraphie au gallium et un TEP-scan permettant de préciser les localisations extra-oculaires de la sarcoïdose ;
- un lavage bronchoalvéolaire qui retrouve une alvéolite lymphocytaire avec prédominance de CD4 ;
- un test Mantoux : négatif, il est évocateur du diagnostic.

Le diagnostic de certitude repose sur la mise en évidence histologique d'un granulome non caséux. Une biopsie peut se faire au niveau d'un follicule conjonctival, qui peut être évocateur, mais est le plus souvent réalisée au niveau des glandes salivaires accessoires voire au niveau thoracique.

● La sclérose en plaques [21]

>>> Généralités : l'âge de survenue se situe entre 20 et 40 ans, avec une prédominance féminine. La neuropathie optique et les uvéites intermédiaires sont les deux manifestations oculaires les plus fréquemment associées à la sclérose en plaques. La présence d'une atteinte vasculaire rétinienne est un facteur de risque de poussées neurologiques de l'affection.

>>> Bilan ophtalmologique : les vascularites rétinienne sont plus souvent observées en cas de poussées de sclérose en plaques (jusqu'à 45 % des cas) et moins fréquentes en période de rémission (9 à 23 %). Elles s'intègrent le plus souvent dans le cadre d'une uvéite intermédiaire avec présence d'une exsudation blanchâtre en banquise en rétine périphérique et d'agrégats inflammatoires en vitré inférieur. Les vascularites sont majoritairement veineuses et beaucoup plus rarement artérielles (**fig. 6**). Elles peuvent se compliquer d'ischémie rétinienne et de néovaisseaux.

>>> Autres examens : le diagnostic associe données cliniques et paracliniques. Sur le plan clinique, on observe une dissémination temporelle et spatiale des lésions avec atteintes neurologiques évocatrices d'une atteinte du système

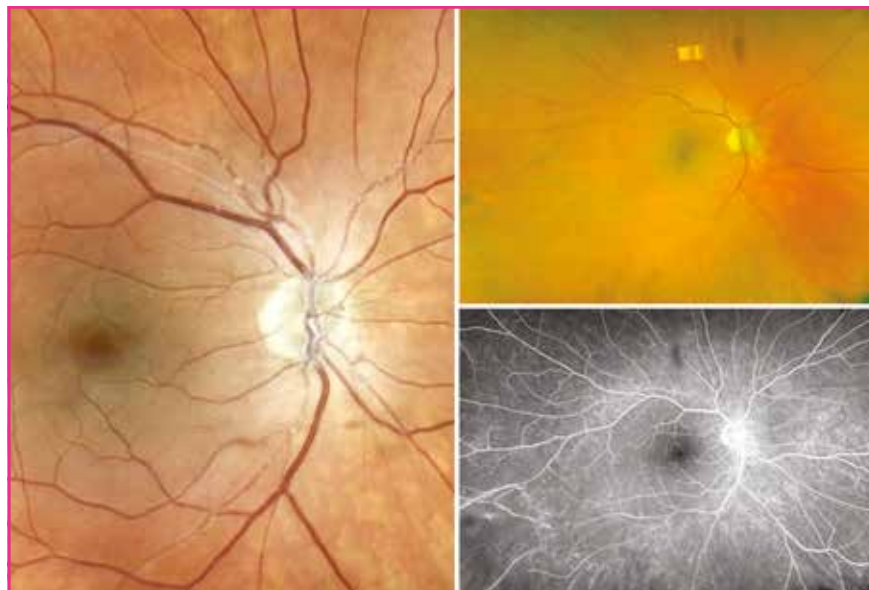


Fig. 6 : Vascularite mixte occlusive rétinienne dans une sclérose en plaques avec aspect évocateur d'artérite segmentaire.

nerveux central. L'IRM retrouve de multiples lésions arrondies, avec hyposignaux en T1 et hypersignaux en T2 (mieux visibles en séquences FLAIR), siégeant dans la substance blanche, notamment périventriculaire, sus- et sous-tentorielle. À la ponction lombaire, l'augmentation et le profil oligoclonal des IgG du liquide céphalo-rachidien (LCR) sont très évocateurs de sclérose en plaques mais n'en sont pas spécifiques. On observe aussi une hypercytose et une élévation des protéines totales dans le LCR. L'étude des potentiels évoqués auditifs, somesthésiques et surtout visuels peut être utile au diagnostic.

● La maladie de Takayasu [22-23]

>>> Généralités : l'artérite de Takayasu est une artériopathie inflammatoire granulomateuse non spécifique des artères de grande (notamment l'aorte et ses principales branches) et moyenne taille, de cause inconnue. Terrain : femme entre 20 et 40 ans, le plus souvent d'origine asiatique.

>>> Bilan ophtalmologique : une rétinopathie hypertensive est présente dans 30 % des cas, due à une hyperten-

sion rénovasculaire compliquant une atteinte des artères rénales par la maladie. La rétinopathie dite de Takayasu est observée chez 13,5 % des patients, secondaire à une sténose carotidienne provoquant une hypoperfusion oculaire chronique. Il existe des manifestations plus rares comme des cas de vascularites occlusives de branches artérielles rétinienne, d'occlusions de branches veineuses rétinienne, de neuropathie optique ischémique antérieure, de sclérites ou d'uvéites.

>>> Autres examens : la maladie évolue en deux phases, la phase initiale est peu spécifique, pré-occlusive, avec AEG, myalgie, arthralgie, fièvre, douleur sur le trajet des carotides, érythème noueux, mais aussi uvéite et épisclérite. Puis, après quelques années d'évolution, apparaissent les atteintes vasculaires plus spécifiques. C'est la phase occlusive : absence de perception du pouls, différence de tension artérielle entre les deux membres supérieurs. Une symptomatologie ischémique d'un membre supérieur ou inférieur avec une claudication intermittente, une hypertension rénovasculaire, des manifestations diverses d'ischémie cérébrale et d'in-

suffisance aortique sont également fréquentes. La confirmation diagnostique d'une artérite de Takayasu est apportée par un faisceau d'arguments basés sur l'âge et le sexe, la clinique et l'imagerie retrouvant une atteinte de l'aorte et/ou ses branches à type d'épaississement circonférentiel de la paroi artérielle avec sténose et parfois dilatation anévrysmale, souvent multifocale.

● Les vascularites idiopathiques

Les vascularites idiopathiques atteignent beaucoup plus souvent les veines et veinules que les artères et artéριοles. Il doit s'agir d'un diagnostic d'élimination, associé par définition à l'absence d'autres atteintes ophtalmologiques et extra-ophtalmologiques et strictement limité à l'atteinte des vaisseaux de la rétine.

● Les vascularites iatrogènes [24-25]

■ Brolucizumab

>>> Généralités : des inflammations intraoculaires, des vascularites artérielles et des occlusions artérielles rétinienne ont été constatées après injections intravitréennes de brolucizumab, de survenue retardée avec un intervalle libre de plusieurs jours (moyenne 3 à 4 semaines) entre l'injection et l'inflammation.

Terrain : prédominance féminine.

>>> Bilan ophtalmologique : on retrouve un Tyndall en chambre antérieure et une hyalite. Autres signes du segment antérieur : précipités rétro-cornéens non granulomateux, plis de Descemet, œdème de cornée, injection conjonctivale légère. Au fond d'œil, on observe un rétrécissement et/ou une occlusion artérielle, un engainement vasculaire pouvant affecter les vaisseaux de gros et de petit calibre, des plaques de Kyrieles, une occlusion artérielle avec œdème rétinien blanchâtre, une PAMM (*paracentral acute middle maculopathy*), des hémorragies

intrarétiniennes, des nodules cotonneux, un œdème du nerf optique, des atteintes veineuses et choroïdiennes.

■ Vancomycine

Des patients ayant bénéficié d'une prévention de l'endophtalmie par injection intracamerulaire de vancomycine ont pu développer une vascularite rétinienne occlusive hémorragique. Ces patients se présentent avec une perte de vision indolore à apparition retardée, une légère inflammation de la chambre antérieure et du vitré, des hémorragies rétinienne sectorielles dans les zones d'ischémie et une prédilection pour une atteinte des veinules en périphérie. Une participation artérielle est possible.

BIBLIOGRAPHIE

1. ABU EL-ASRAR AM, HERBERT CP, TABBARA KF. Retinal vasculitis. *Ocul Immunol Inflamm*, 2005;13:415-433.

POINTS FORTS

- En cas de vascularite artérielle, l'origine infectieuse doit toujours être évoquée : les vascularites artérielles sont beaucoup plus fréquentes en cas d'uvéïte infectieuse qu'en cas d'uvéïte non infectieuse.
- Les causes infectieuses les plus fréquentes de vascularites artérielles sont les vascularites secondaires à une origine virale (HSV, VZV, CMV), une toxoplasmose, une syphilis ou une tuberculose.
- En présence d'une vascularite artérielle à vitré clair, il convient de faire un bilan systémique étendu à la recherche d'un lupus, d'une PAN ou d'autres vascularites systémiques. En présence d'une hyalite, il convient d'évoquer des infections, une maladie de Behçet ou une sarcoidose.
- Les vascularites rétinienne sont rarement des manifestations rétinienne de vascularites systémiques.
- L'approche multidisciplinaire est souhaitable. Elle permet d'orienter les examens extra-ophtalmologiques en fonction des éléments d'orientation clinique oculaires.

2. SHEEMAR A, TEMKAR S, TAKKAR B *et al.* Ultra-wide field imaging characteristics of primary retinal vasculitis: risk factors for retinal neovascularization. *Ocul Immunol Inflamm*, 2019;27:383-388.
3. ABUCHAM-NETO JZ, TORRICELLI AAM, LUI ACF *et al.* Comparison between optical coherence tomography angiography and fluorescein angiography findings in retinal vasculitis. *Int J Retina Vitreous*, 2018;4:15.
4. Mandelcorn ED. Infectious causes of posterior uveitis. *Can J Ophthalmol*, 2013;48:31-39.
5. KABURAKI T, FUKUNAGA H, TANAKA R *et al.* Retinal vascular inflammatory and occlusive changes in infectious and non-infectious uveitis. *Jpn J Ophthalmol*, 2020;64:150-159.
6. WEBER M. Inflammation. In: COHEN SY, GAUDRIC A. *Rétine*. Ed Lavoisier, Paris, 2012.
7. BODAGHI B, TOUITOU V, FARDEAU C *et al.* Toxoplasmosis: new challenges for an old disease. *Eye*, 2012;26:241-244.
8. ROTHVA A, DE BOER JH, TEN DAM-VAN LOON NH *et al.* Usefulness of aqueous humor analysis for the diagnosis of posterior uveitis. *Ophthalmology*, 2008;115:306-311.

Examens clés dans...

9. HOLLAND GN. Standard diagnostic criteria for the acute retinal necrosis syndrome. Executive Committee of the American Uveitis Society. *Am J Ophthalmol*, 1994;117:663-667.
10. DE VIENCE EX, SCHECHET SA, CARNEY M *et al*. Syphilitic retinitis presentations: punctate inner retinitis and posterior placoid chorioretinitis. *Int Ophthalmol*, 2021;41:211-219.
11. FU EX, GERAETS RL, DODDS EM *et al*. Superficial retinal precipitates in patients with syphilitic retinitis. *Retina*, 2010;30:1135-1143.
12. AGRAWAL R, GUNASEKERAN DV, GRANT R *et al*. Collaborative Ocular Tuberculosis Study (COTS)–1 Study Group. Clinical features and outcomes of patients with tubercular uveitis treated with antitubercular therapy in the Collaborative Ocular Tuberculosis Study (COTS)-1. *JAMA Ophthalmol*, 2017;135:1318-1327.
13. SILPA-ARCHA S, LEE JJ, FOSTER CS. Ocular manifestations in systemic lupus erythematosus. *Br J Ophthalmol*, 2016;100:135-141.
14. ROSENBAUM JT, KU J, ALI A *et al*. Patients with retinal vasculitis rarely suffer from systemic vasculitis. *Semin Arthritis Rheum*, 2012;41:859-865.
15. ROTHSCHILD PR, PAGNOUX C, SEROR R *et al*. Ophthalmologic manifestations of systemic necrotizing vasculitides at diagnosis: a retrospective study of 1286 patients and review of the literature. *Semin Arthritis Rheum*, 2013;42:507-514.
16. TUGAL-TUTKUN I, OZDAL PC, ORAY M *et al*. Review for diagnostics of the year: multimodal imaging in Behçet uveitis. *Ocul Immunol Inflamm*, 2017;25:7-19.
17. DÖRR J, KRAUTWALD S, WILDEMANN B *et al*. Characteristics of Susac syndrome: a review of all reported cases. *Nat Rev Neurol*, 2013;9:307-316.
18. BAJGAI P, KATOCH D, DOGRA MR *et al*. Idiopathic retinal vasculitis, aneurysms, and neuroretinitis (IRVAN) syndrome: clinical perspectives. *Clin Ophthalmol*, 2017;11:1805-1817.
19. FAJNKUCHEN F, BADELON I, NGHIEM-BUFFET MH *et al*. Artérite rétinienne dans un cas de sarcoïdose. *J Fr Ophtalmol*, 2002;25:733-736.
20. FAJNKUCHEN F, BADELON I, BATTISTI JP *et al*. Vascularite rétinienne au cours de la sarcoïdose. *Presse Med*, 2000;29:1801-1806.
21. BRÉZIN A. *Les uvéites*. Rapport SFO 2010. Elsevier Masson, Paris, 2010.
22. NOEL N, BUTEL N, LE HOANG P *et al*. Small vessel involvement in Takayasu's arteritis. *Autoimmun Rev*, 2013;12:355-362.
23. Protocole national de diagnostic et de Soins. Artérite de Takayasu. HAS 2019. www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/2020-01/pnds_takayasu_fair_-_favamulti.pdf
24. BAUMAL CR, SPAIDE RF, VAJZOVIC L *et al*. Retinal vasculitis and intraocular inflammation after intravitreal injection of brodalumab. *Ophthalmology*, 2020;127:1345-1359.
25. WITKIN AJ, CHANG DF, JUMPER JM *et al*. Vancomycin-associated hemorrhagic occlusive retinal vasculitis: clinical characteristics of 36 eyes. *Ophthalmology*, 2017;124:583-595.

Les auteurs ont déclaré ne pas avoir de conflits d'intérêts concernant les données publiées dans cet article.