

I Revues générales

Uvéites : éviter les pièges

RÉSUMÉ : La diversité des étiologies d'uvéite et l'hétérogénéité de leur présentation rend nécessaire une démarche codifiée pour que leur prise en charge soit optimisée. Il est donc important d'avancer de façon méthodique afin d'éviter certains pièges. Après avoir éliminé une pseudo-uvéite, réalisé un fond d'œil bilatéral et précisé la forme anatomo-clinique de l'uvéite, la priorité reste d'éliminer une cause infectieuse. Une fois toutes les données recueillies, une prescription raisonnée d'exams complémentaires pourra être proposée.

Les objectifs de cette démarche sont d'arriver à un diagnostic étiologique, d'évaluer la sévérité des manifestations, puis de définir une stratégie thérapeutique adaptée.



E. BOUAYED-BRAHAM
Ophtalmopôle, Hôpital Cochin, PARIS.

Les uvéites constituent un problème de pratique courante important qui requiert une approche diagnostique et une prise en charge conduites avec la plus grande rigueur afin d'éviter certains pièges.

Prendre pour une uvéite ce qui n'est pas une uvéite

Certaines pathologies non inflammatoires peuvent mimer un grand nombre d'éléments sémiologiques d'une uvéite et égarer ainsi le diagnostic, on parle alors de "pseudo-uvéites" ou de *masquerade syndrome* chez les Anglo-Saxons. Le diagnostic différentiel est parfois très difficile, mais certains éléments cliniques et évolutifs comme la chronicité, la corticorésistance et les âges extrêmes doivent orienter vers le diagnostic de pseudo-uvéite. Ces pseudo-uvéites regroupent des entités très variées, allant de la réaction inflammatoire à un corps étranger méconnu jusqu'aux lymphomes intraoculaires (**tableau I**) [1].

>>> Le lymphome intraoculaire primitif (LIOP)

La localisation oculaire du LIOP est de diagnostic difficile. Une atteinte céré-

brale est associée dans 80 % des cas, mettant ainsi en jeu le pronostic vital [2]. Cliniquement, cette affection touche les patients de plus de 50-60 ans avec une prédominance féminine. Les myodésopsies sont souvent la première manifestation clinique. Le diagnostic d'uvéite intermédiaire ou postérieure est souvent posé à tort et les patients sont alors traités par corticoïdes après un bilan négatif. La corticothérapie peut être partiellement efficace au début mais, rapidement, une corticorésistante s'installe.

● Syndrome de dispersion pigmentaire (Tyndall pigmenté en chambre antérieure)
● Hyphéma
● Hémorragie intravitréenne
● Syndrome irido-cornéo-endothélial
● Corps étranger intraoculaire
● Endophtalmies
● Pathologies tumorales : rétinoblastome diffus, lymphome intraoculaire, mélanome malin, métastases, autres tumeurs
● Pathologies vitréorétiniennes dégénératives : amylose, vitréorétinopathie héréditaire

Tableau I : Manifestations susceptibles d'être confondues avec une uvéite (pseudo-uvéites).

Revue générale

À l'examen, la hyalite est constante, volontiers à gros grains, souvent plus dense en périphérie, donnant un aspect de "bouée" très évocateur. Le segment antérieur est généralement peu inflammatoire, sans synéchies iridocristalliniennes, avec quelques précipités rétrodescemétiques (PRD). L'atteinte rétinienne peut être de type d'infiltrats sous-rétiens, vasculaires ou encore de nécrose rétinienne.

La ponction de chambre antérieure avec un dosage de l'interleukine (IL) 10 et 6 constitue la première étape diagnostique. Un rapport IL10/6 > 1 est suspect.

>>> La dispersion pigmentaire

La dispersion pigmentaire est prise fréquemment à tort pour une uvéite antérieure réfractaire. Le diagnostic est clinique en soulignant le caractère

pigmenté du Tyndall et la présence d'un faisceau de Krukenberg (fig. 1).

Passer à côté de l'interrogatoire et manquer un élément extraoculaire

L'examen ophtalmologique n'est qu'un des éléments du diagnostic étiologique. L'interrogatoire à lui seul doit occuper une grande part du temps de la consultation, mais une longue anamnèse est déconseillée. Il est essentiel tout d'abord de préciser le mode d'installation des signes fonctionnels, les symptômes, la latéralité des poussées. L'interrogatoire est ensuite dirigé en fonction des hypothèses diagnostiques issues de l'examen clinique à la recherche de manifestations extraoculaires.

Devant une uvéite non granulomateuse unilatérale ou encore à bascule, il faut

interroger le patient sur d'éventuelles lombalgies matinales. Devant une uvéite intermédiaire, il faut s'intéresser à d'éventuels signes neurologiques. Cependant, quelques questions systématiques restent nécessaires, comme interroger le patient sur une aptose (tableau II). Le diagnostic de maladie de Behçet se fait presque à l'interrogatoire alors que la mention de cette aptose par le patient à son ophtalmologiste n'est pas spontanée [3]. Enfin, il faut se renseigner sur le traitement par voie générale à la recherche de médicaments inducteurs d'uvéites, comme la rifabutine ou les biphosphonates (fig. 2).

Ne pas rechercher les éléments sémiologiques d'orientation du segment antérieur

Certaines entités comme la cyclite de Fuchs, l'uvéite antérieure herpétique ou encore le syndrome de Posner-Schlossman ne nécessitent pas d'examen complémentaires et le diagnostic est purement clinique. Il est important de bien analyser les éléments du segment antérieur afin d'éviter de demander une batterie de tests inutiles et instaurer ainsi un traitement adéquat.

L'examen s'attarde à rechercher des PRD fins spiculés distribués sur la totalité de la surface cornéenne et une hétérochromie irienne, très évocateurs de la cyclite de Fuchs (fig. 3). L'hétérochromie, secondaire à une atrophie du stroma irien, peut être plus difficile à évaluer lorsque l'atteinte est bilatérale (15 % des cas). L'œil atteint apparaît plus clair. Des nodules iriens peuvent parfois être retrouvés. La présence de synéchies iridocristalliniennes ou d'œdème maculaire avant chirurgie de la cataracte élimine le diagnostic (tableau III).

L'uvéite herpétique (UH) typiquement aiguë, unilatérale, granulomateuse, synéchiante et hypertensive est souvent associée à une atrophie de l'iris

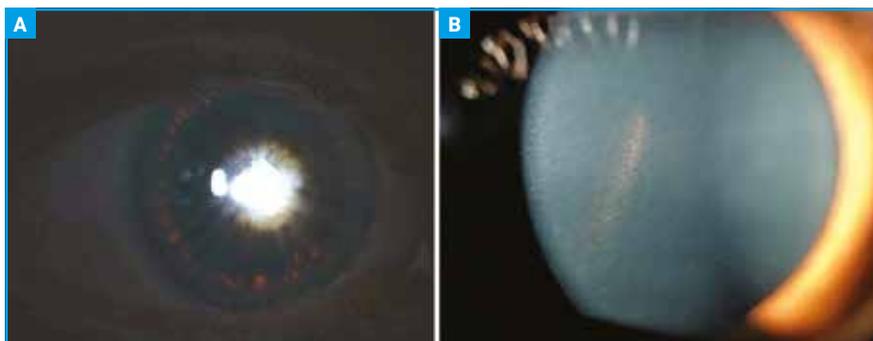


Fig. 1 : Dispersion pigmentaire. A : transillumination irienne. B : faisceaux de Krukenberg sur l'endothélium cornéen.

● Herpès buccal ?
● Aptose buccale ou génitale ?
● Contage tuberculeux ?
● Origine géographique ?
● Piqûres de tiques ?
● Animaux domestiques ?
● Ankylose dorsale matinale ?
● Prise médicamenteuse ?

Tableau II : Interrogatoire "minimal" devant une uvéite.



Fig. 2 : Uvéite non granulomateuse à hypopion chez une patiente de 65 ans sous rifabutine.

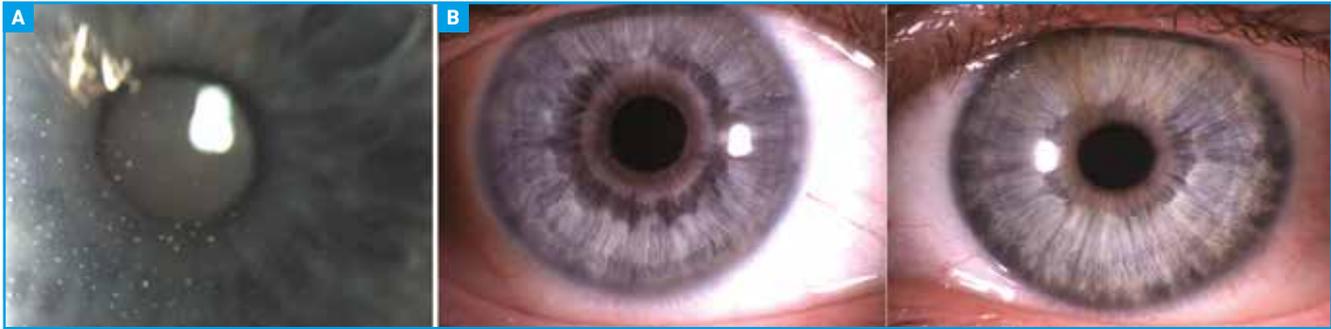


Fig. 3 : Iridocyclite de Fuchs. **A :** précipités rétrocornéens stellaires et diffus sur l'ensemble de la cornée avec cataracte blanche totale sans synéchies iridocristalliniennes. **B :** hétérochromie irienne. Sur les yeux clairs, l'œil atteint à gauche apparaît plus foncé avec atrophie du stroma irien.

● Absence de symptomatologie aiguë, œil "blanc"
● Atrophie stromale irienne diffuse avec ou sans hétérochromie
● Précipités rétrocornéens diffus fins, étoilés, stellaires disposés de manière caractéristique sur toute la hauteur de l'endothélium cornéen
● Jamais de synéchies postérieures
● Présence d'une inflammation minime de chambre antérieure
● Hyalite antérieure quasi constante
● Absence d'œdème maculaire avant une chirurgie de la cataracte
● Inefficacité des corticoïdes

Tableau III : Principales caractéristiques cliniques d'une cyclite hétérochromique de Fuchs.

et/ou une atteinte cornéenne. L'atrophie irienne retrouvée dans la moitié des cas, d'une grande valeur diagnostique, est typiquement sectorielle (**fig. 4**). Évidente mais parfois plus discrète, elle doit être recherchée systématiquement. Un examen clinique minutieux recher-

chera l'atteinte cornéenne qui peut être cicatricielle ou encore active, notamment à type d'endothélite ou d'œdème stromal. Une hypoesthésie, minime ou modérée, est fréquente. Les précipités rétrocornéens de l'UH sont typiquement granulomateux, centraux, épais ou de

taille moyenne, pavimenteux, grisâtres ou pigmentés, avec une disposition en "peau de léopard" (**fig. 5C**).

Le syndrome de Posner-Schlossman est caractérisé par la survenue de crises récidivantes unilatérales d'uvéite antérieure hypertensive aiguë peu inflammatoire. La symptomatologie inflammatoire discrète s'oppose au niveau de pression intraoculaire souvent très élevé. Le diagnostic du syndrome de Posner-Schlossman est clinique. Les principaux éléments sémiologiques sont détaillés dans le **tableau IV**.

Méconnaître le caractère granulomateux d'une uvéite

La reconnaissance du caractère granulomateux d'une uvéite permet de restreindre la liste des étiologies d'uvéite à un nombre limité. Il ne faut pas oublier que la présentation initiale non granulomateuse ne permet pas d'exclure une étiologie d'uvéite granulomateuse. Certaines uvéites sont connues pour ne jamais être granulomateuses comme l'uvéite HLA-B27, l'uvéite pédiatrique associée à l'arthrite juvénile idiopathique (AJI) ou l'uvéite associée à la maladie de Behçet.

Le caractère granulomateux est défini par la présence de PRD granulomateux et/ou de nodules iriens. Les PRD peuvent être fins et spiculés, de taille moyenne plus ou moins centraux, de grande taille

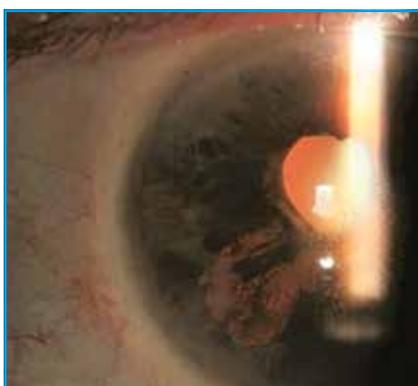


Fig. 4 : Uvéite herpétique avec atrophie sectorielle de l'iris et précipités granulomateux bruns centraux. Noter la présence d'une synéchie iridocristallinienne en supérieur.

● Adulte jeune
● Unilatéral
● Crises récidivantes
● Symptômes et réaction inflammatoire discrets
● Hypertonie importante > 40 mmHg
● Précipités blancs, centraux, peu nombreux
● Angle iridocornéen ouvert
● Absence de synéchies

Tableau IV : Sémiologie du syndrome de Posner-Schlossman.

Revue générale

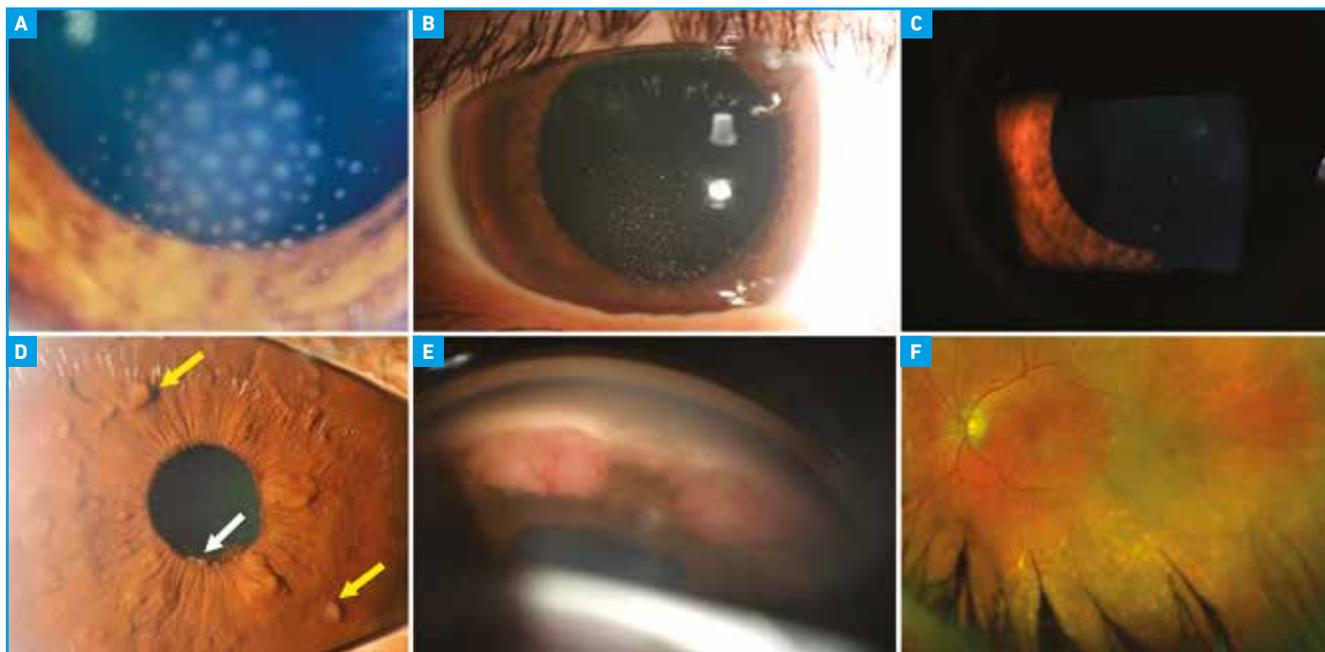


Fig. 5 : Uvéite granulomateuse. **A :** précipités granulomateux en “graisse de mouton” au cours d’une sarcoïdose. **B :** précipités centraux pigmentés en “peau de léopard” d’une uvéite herpétique. **C :** précipités nummulaires centraux dans un Posner-Schlossman. **D :** nodules iriens de Koepple (bord pupillaire) et de Busacca (stroma irien). **E :** gros granulomes iriens de l’angle dans une sarcoïdose. **F :** aspect de choroïdite multifocale au fond d’œil dans une sarcoïdose.

à disposition triangulaire dite en “graisse de mouton”. Les nodules iriens sont dits de Koepple lorsqu’ils sont situés sur le rebord pupillaire et de Busacca lorsqu’ils se trouvent au niveau du stroma irien. Certains granulomes peuvent être retrouvés au niveau de l’angle, notamment dans la sarcoïdose. Un aspect de choroïdite multifocale périphérique sera également évocateur d’une atteinte granulomateuse (fig. 5).

Omettre un examen systématique et bilatéral du fond d’œil chez tout patient présentant une poussée d’uvéite antérieure

Une uvéite antérieure peut cacher une inflammation du segment postérieur : un examen systématique minutieux du fond d’œil doit donc compléter l’analyse d’une uvéite antérieure. Il s’agit d’un temps capital de l’examen. Il permet de savoir si l’atteinte est uniquement antérieure et si elle est uni- ou bilatérale. Il pourra retrouver, devant une uvéite anté-

rieure, une nécrose rétinienne aiguë, un foyer de choroïdite toxoplasmique actif parfois très périphérique ou encore des signes d’une maladie de Behçet (fig. 6) ou d’une sarcoïdose.

Quand le fond d’œil est inaccessible lors de la première consultation, il ne faut pas hésiter à renouveler l’examen après 24-48 heures de traitement topique afin d’identifier une éventuelle atteinte postérieure. L’examen de la périphérie rétinienne permet également de rechercher des signes associés comme des œufs

de fourmis et des exsudats en banquise, ce qui différencie une uvéite antérieure avec réaction vitréenne d’une uvéite intermédiaire avec réaction antérieure.

Demander une batterie de tests à l’aveugle

La prescription d’examen complémentaires systématiques non orientés chez tout patient présentant une uvéite constitue une stratégie inadaptée. Elle doit être raisonnée, fondée sur les hypothèses

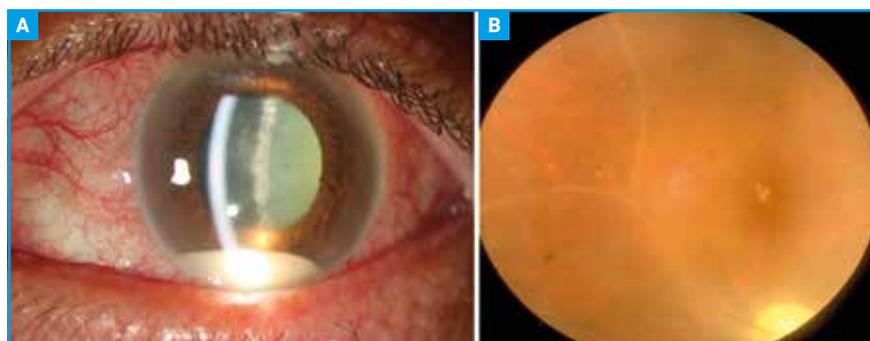


Fig. 6 : Maladie de Behçet. **A :** uvéite non granulomateuse à hypopyon. **B :** au fond d’œil, vascularite occlusive étendue avec multiples foyers de rétinite.

Revue générale

déoulant de l'examen clinique. Pour certaines uvéites, un examen clinique seul peut suffire à affirmer l'étiologie. Cependant, dans la plupart des cas, les hypothèses diagnostiques nécessitent une confirmation.

Un bilan minimal est alors proposé et complété en fonction des hypothèses diagnostiques. Certains examens ne sont demandés que si la présentation de l'uvéite est compatible avec l'étiologie recherchée. Par exemple, le typage HLA-B27 est demandé uniquement devant une uvéite non granulomateuse (*tableau V*).

Les résultats doivent toujours être analysés à la lumière de l'examen clinique du patient. Certains résultats peuvent être de simples coïncidences (7 % de la population occidentale est porteuse de l'antigène HLA-B27) [4]. Les sérologies de certaines maladies infectieuses peuvent être faussement positives (par exemple sérologie de la maladie de Lyme).

Ne pas identifier une cause infectieuse

Il faut savoir évoquer une cause infectieuse devant toute uvéite unilatérale et d'autant plus si elle est granulomateuse,

● Numération formule sanguine (NFS)
● VS, CRP
● Sérologie syphilis (TPHA, VDRL)
● Dosage de l'enzyme de conversion
● Radio du thorax
● IDR à la tuberculine, Quantiferon
● Typage HLA-B27 si uvéite non granulomateuse
● Anticorps antinucléaire (FAN) en cas d'uvéite de l'enfant
● IRM cérébrale si uvéite intermédiaire

Tableau V: Bilan minimal à réaliser devant une uvéite.

POINTS FORTS

- Il faut savoir éliminer une pseudo-uvéite. L'évoquer devant une uvéite qui résiste aux traitements usuels ou qui survient à des âges extrêmes.
- Toujours penser à éliminer une cause infectieuse.
- Toujours faire un examen du fond d'œil, parfois 24 à 48 heures après l'examen initial.
- Aucun examen complémentaire ne doit être systématique. La prescription d'examens complémentaires doit être raisonnée, fondée sur les hypothèses découlant de l'examen clinique. Ce dernier peut suffire à poser un diagnostic dans certains cas.

corticorésistante ou corticodépendante. Passer à côté d'une cause infectieuse peut conduire à l'usage inadéquat de corticoïdes et assombrir le pronostic.

La syphilis est à rechercher de façon systématique par une sérologie devant toute uvéite. Elle est surnommée "la

grande simulatrice" car elle mime de nombreuses maladies et présente une grande variété de manifestations ophtalmologiques. Ne pas la rechercher serait une erreur importante. Le tableau le plus caractéristique est l'uvéite postérieure sous forme de choriorétinite en plaques (*fig. 7*).

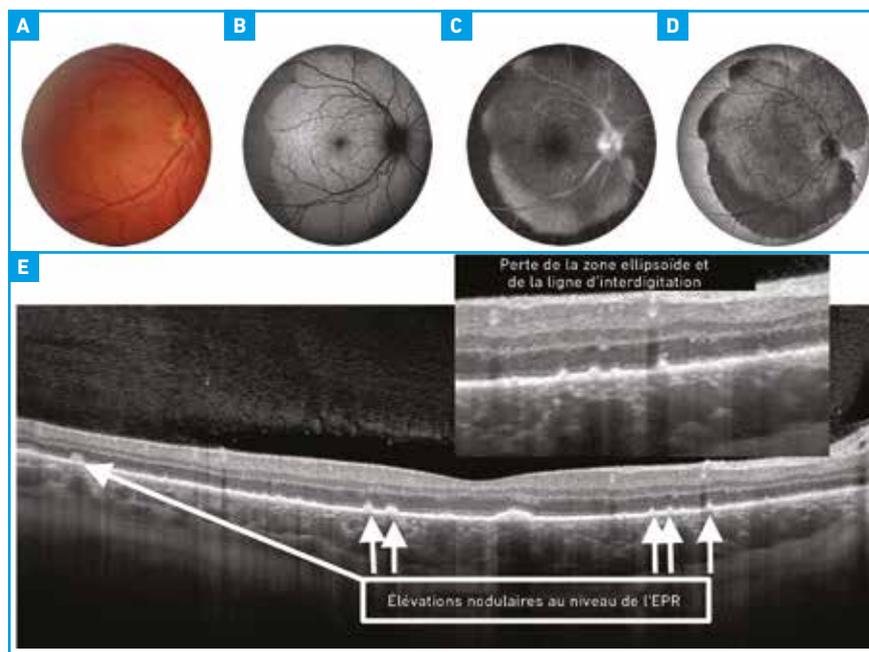


Fig. 7: Choriorétinite plaçoïde postérieure syphilitique de l'œil droit. **A:** photographie du fond d'œil, altération du reflet fovéolaire. **B:** cliché en autofluorescence, hyperautofluorescence en plaque au pôle postérieur. **C:** angiographie à la fluorescéine aux temps tardifs, imprégnation tardive granulaire de la lésion, diffusion papillaire du colorant et vascularite veineuse. **D:** angiographie à l'indocyanine aux temps tardifs, lésion hypofluorescente. **E:** image OCT-SD, épaississement irrégulier de l'épithélium pigmentaire avec présence de lésions nodulaires et altérations de la ligne ellipsoïde.

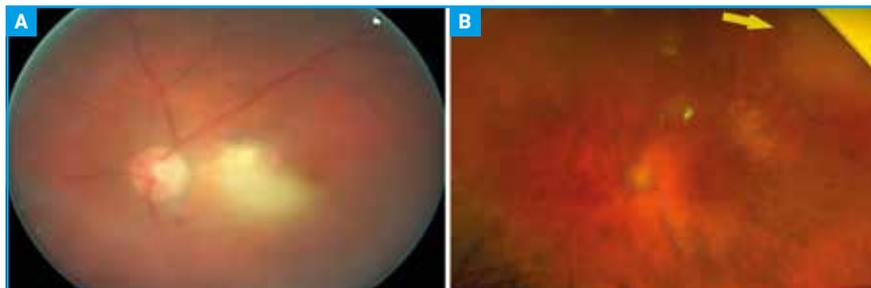


Fig. 8 : Toxoplasmose oculaire. **A :** forme typique. Foyer de rétinocoroïdite blanchâtre, profond, à bords flous, satellite d'une lésion ancienne atropho-pigmentaire. **B :** rétinite nécrosante toxoplasmique chez une patiente de 73 ans. Aspect de véritable rétinite nécrosante simulant une rétinite d'origine virale sous la forme d'un vaste placard jaunâtre apparaissant en extrême périphérie (flèche jaune), associée à une hyalite dense à gros grains.

En pratique courante, la toxoplasmose oculaire doit également être évoquée devant toute inflammation intraoculaire granulomateuse ou non. Le diagnostic repose alors sur un faisceau d'arguments (recherche d'un contagé, IDR, Quantiferon, imagerie thoracique, épreuve thérapeutique). Une kératouveïte ou une atrophie irienne sectorielle doivent faire évoquer une uvéite virale. Une panuvéite unilatérale et hypertensive doit faire éliminer en priorité une toxoplasmose oculaire (**fig. 8**) ou une rétinite virale [5, 6].

■ Mal conduire le traitement

La mesure de la balance bénéfique/risque doit toujours rester dans l'esprit de l'ophtalmologue avant de prescrire un traitement. Après avoir éliminé une cause infectieuse, le traitement anti-inflammatoire de choix reste la corticothérapie.

L'usage des corticoïdes topiques doit être proportionnel à l'intensité de l'inflam-

mation. Devant toute réaction inflammatoire intense du segment antérieur, typiquement dans l'uvéite HLA-B27 susceptible de se compliquer rapidement de synéchies iridocristalliniennes, il est important de réagir vite. Cela impose une prescription immédiate de traitement cycloplégique et d'une corticothérapie topique à forte dose, pouvant aller jusqu'à l'utilisation d'injections péri-oculaires. Une décroissance thérapeutique trop rapide peut conduire à des rebonds inflammatoires. Dans l'uvéite HLA-B27, une durée minimale de 6 semaines de traitement est recommandée sous peine de voir l'inflammation se prolonger. Une surveillance minutieuse de l'efficacité du traitement et la recherche d'éventuels effets secondaires (cataracte, hypertension) s'imposent.

L'institution d'une corticothérapie *per os* d'emblée, chez un patient en poussée d'uvéite alors que le diagnostic étiologique est inconnu, doit être évitée. Par ailleurs, pour certaines entités comme la cyclite de Fuchs ou l'épithéliopathie en plaques, l'intérêt d'un traitement n'est

pas démontré. Il faut savoir ne pas mettre en place un traitement qui s'avère inefficace et pourvoyeur de complications.

■ Conclusion

Certains automatismes cliniques lors de l'examen associés à des examens complémentaires simples permettent d'orienter les explorations supplémentaires et le traitement dans la bonne direction en évitant certains pièges.

BIBLIOGRAPHIE

1. GRANGE L, KOUCHOUK A, NUSSENBLATT R *et al.* Neoplastic masquerade syndromes in patients with uveitis. *Am J Ophthalmol*, 2014;157:526-531.
2. KIMURA K, USUI Y, GOTO H, Japanese Intraocular Lymphoma Study Group. Clinical features and diagnostic significance of the intraocular fluid of 217 patients with intraocular lymphoma. *Jpn J Ophthalmol*, 2012;56:383-389.
3. BODAGHI B, WECHSLER B, DU-BOUTIN LT. Uvéites chroniques sévères : classification, démarche diagnostique et principes thérapeutiques. *Rev Med Interne*, 2003;24:794-802.
4. MARTIN TM, ROSENBAUM JT. Genetics in uveitis. *Int Ophthalmol Clin*, 2005;45:15-30.
5. DELAIR E, LATKANY P, NOBLE AG *et al.* Clinical manifestations of ocular toxoplasmosis. *Ocul Immunol Inflamm*, 2011;19:91-102.
6. BALANSARD B, BODAGHI B, CASSOUX N *et al.* Necrotising retinopathies simulating acute retinal necrosis syndrome. *Br J Ophthalmol*, 2005;89:96-101.

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