



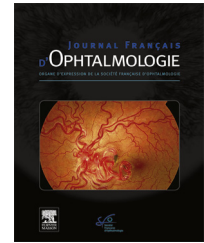
ELSEVIER

Disponible en ligne sur

ScienceDirect
www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France

EM|consulte
www.em-consulte.com



IMAGE

Les uvéites de l'enfant, à propos de 33 cas

Pediatric uveitis, report of 33 cases

S. Khalil*, L.O. Cherkaoui, W. Ibrahimy, M. Laghmari,
N. Boutimzine, S. Tachfouti, R. Daoudi

Service d'ophtalmologie A, hôpital des spécialités Rabat, 10000 Rabat, Maroc

Introduction

Les uvéites chez l'enfant sont une pathologie peu fréquente. Elles représentent 10% des uvéites. Leurs étiologies sont multiples et sont caractérisées par une symptomatologie insidieuse. Il s'agit d'une urgence ophtalmologique dont il faut évaluer la gravité afin d'entreprendre une prise en charge rapide et multidisciplinaire.

Le pronostic dépend de la rapidité de prise en charge afin d'éviter les séquelles et préserver la fonction visuelle.

Le but de notre étude est d'évaluer le profil épidémiologique des uvéites chez l'enfant ainsi que les modalités thérapeutiques de cette pathologie peu fréquente mais grave. Pour cela nous avons réalisé une étude rétrospective allant de 2005 à 2014 ayant colligé 33 cas d'uvéites de l'enfant dans un service universitaire d'ophtalmologie.

Patients et méthodes

Dans une étude rétrospective allant de 2005 à 2014, 33 cas d'uvéites de l'enfant ont été recensés au service d'ophtalmologie A de l'HSR, avec 21 garçons et 13 filles, âgés de 3 à 16 ans, avec une moyenne d'âge de 12,5 ans.

* Auteur correspondant. Lot PTT Chaumière 2, n° 36, Hay Riad, 10000 Rabat, Maroc.

Adresse e-mail : saloua.khalil@hotmail.com (S. Khalil).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.jfo.2015.09.015>
0181-5512/© 2016 Publié par Elsevier Masson SAS.

L'atteinte est unilatérale dans 8 cas (24%) et bilatérale dans 24 cas (76%), soit 58 yeux.

Tous nos patients ont bénéficié :

- d'un interrogatoire précis des parents et de l'enfant, quand son âge le permet, concernant les antécédents personnels et familiaux d'uvéite, d'arthralgie, d'infection virale, antécédent dermatologique (érythème, poliose), neurologique (céphalées, méningite) et le statut vaccinal ;
- un examen ophtalmologique complet et bilatéral avec mesure de l'acuité visuelle de loin et de près chez les enfants coopérants, et un examen à la lampe à fente. Dans certains cas, nous avons eu recours à un examen sous anesthésie générale en raison du manque de coopération des enfants ;
- un examen clinique général pédiatrique à la recherche d'arthrite, d'aphtose buccale et/ou génitale, d'érythème noueux et de pseudofolliculite.

Le bilan paraclinique initial comprenait un hémogramme, une vitesse de sédimentation, une CRP, un bilan hépatique et rénal, la recherche du facteur rhumatoïde et du facteur anti-nucléaire. D'autres examens sont demandés en fonction de l'orientation étiologique : l'IDR à la tuberculine, une radiographie du thorax, des sérologies syphilis, toxoplasmose, toxocarose, herpétique, CMV, rubéole, un bilan phosphocalcique, une ponction lombaire, une TDM et/ou une IRM cérébrale.

Nous avons instauré chez ces patients un traitement médical par voie locale, à base de corticoïdes, d'AINS, de cycloplégiques, et parfois d'hypotonisants quand une hyper-tonie est mise en évidence, et également un traitement par voie générale :

- traitement spécifique, surtout dans les étiologies infectieuses (toxoplasmose, toxocarose, tuberculose) ;
- les corticoïdes, utilisés sous forme de méthylprédnisolone en intraveineux à raison de 1 g/1,73m² de surface corporelle pendant 3 jours avec surveillance étroite, puis un relais par la prednisone à raison de 1,5 à 2 mg/kg/j, puis à doses dégressives. Un traitement adjuvant est associé à la corticothérapie, à savoir, un pansement gastrique, une supplémentation potassique, et du calcium et de la vitamine D pour la croissance ;
- les immunosuppresseurs en cas d'uvéïtes corticorésistantes – l'azathioprine (Imurel®), la cyclophosphamide, le méthotrexate, ou la ciclosporine.

Cinq de nos patients ont été opérés pour cataracte, 5 autres pour glaucome (trabéculéctomie avec mitomycine C) et trois pour vitrectomie postérieure, à but thérapeutique dans 2 cas (condensations vitréennes persistantes, vitrectomie à but optique), et diagnostique dans 1 cas.

Résultats

Le recul chez nos patients varie de 7 mois à 7 ans, avec un âge moyen au diagnostic de 12,5 ans. Les principales étiologies et la répartition des patients selon la classification anatomique internationale sont résumées dans les Tableaux 1 et 2.

Les principales étiologies retrouvées étaient la maladie de Behçet dans 24,5% des cas, l'AJI dans 12% des cas, et la

Tableau 1 Principales étiologies retrouvées.

Étiologies	Nombre de patients
Maladie de Behçet	8 (24,5%)
Arthrite juvénile idiopathique (AJI)	4 (12%)
Maladie de Harada	3 (9%)
Uvéïte post-streptococcique	2 (6%)
Toxoplasmose	1 (3%)
Toxocarose	1 (3%)
Ophtalmie sympathique	1 (3%)
Maladie coeliaque	1 (3%)
Sarcoïdose	1 (3%)
Indéterminée	11 (33,5%)

Tableau 2 Répartition des patients selon la classification anatomique internationale.

Topographie	Nombre de patients
Uvéïte antérieure	8 (24,5%)
Uvéïte intermédiaire	2 (6%)
Uvéïte postérieure	17 (51,5%)
Uvéïte totale	6 (18%)

maladie de Harada dans 9% des cas. Dans 33,5% des cas, la cause n'a pas été retrouvée.

L'atteinte a été unilatérale dans 8 cas (24%) et bilatérale dans 25 cas.

Dans 80% des cas, il s'agissait d'une atteinte grave, à type maculaire pour 16 yeux et papillaire pour 15 yeux. La kératite en bandelette a été retrouvée dans 8 yeux, et 7 de nos patients ont présenté une vascularite. Devant la gravité de ces atteintes, le recours aux immunosuppresseurs s'est fait dans 7 cas : 4 cas de maladie de Behçet, chez 3 enfants présentant la maladie de Harada, et chez 1 enfant ayant une AJI.

Des complications ont été retrouvées dans 66,5% des cas. Il s'agissait de cataracte, de kératopathie en bandelette, de glaucome, d'hypotonie, d'œdème maculaire et de décollement de rétine tractionnel (Tableau 3).

Nous avons constaté une amélioration anatomique et fonctionnelle sous traitement chez 33% de nos patients, qui ont récupéré une acuité visuelle supérieure à 5/10 avec disparition des signes inflammatoires, alors que ce taux n'était que de 14% à l'admission. Cependant, dans 15% des cas, l'évolution a été jugée défavorable, avec une acuité visuelle inférieure à 1/10, une résistance au traitement et/ou l'apparition de complications locales.

Discussion

Les uvéïtes représentent 25% de causes de cécité dans les pays en voie de développement, et 20% en Europe et Amérique du Nord [1]. Leur incidence est de 52,4 cas pour 100 000 habitants dans le monde occidental [2]. Les uvéïtes de l'enfant sont nettement moins fréquentes que celles de l'adulte. Elles représentent 2 à 13% des uvéïtes [3]. La plupart des séries occidentales retrouvent une légère prédominance féminine (53 à 55%). Dans notre série, l'âge moyen au diagnostic (12,5 ans) est proche de celui rapporté dans la littérature (8 à 10 ans), c'est-à-dire l'âge préscolaire et l'adolescence, avec une prédominance masculine.

Les uvéïtes de l'enfant sont plus souvent bilatérales que celles de l'adulte [3] avec 70 à 80% d'uvéïtes bilatérales contre 30 à 60% chez l'adulte. Le taux de bilatéralité de notre série était de 76%. Cette bilatéralité s'applique principalement aux uvéïtes antérieures, intermédiaires et aux panuvéïtes.

Selon la classification de l'International Uveitis Study Group, les uvéïtes antérieures représentent 30 à 40% des cas [4] (24% dans notre série), les postérieures 40 à 50% [5] (51% dans notre série) et les intermédiaires 10 à 20% des cas [6] (6% dans notre série). La fréquence des panuvéïtes est généralement de 5 à 10% chez l'enfant [6] (19% dans notre étude). Sur le plan étiologique, 33,5% des uvéïtes sont restées idiopathiques, ce qui rejoint les données de Stoffel et al. [7] qui rapportent un taux d'uvéïte idiopathique de 54%. Signalons que dans notre série, les causes infectieuses ont été recherchées uniquement sur des sérologies plasmatiques sans recours à des sérologies sur ponction de la chambre antérieure et/ou à l'identification du germe par PCR sur le liquide de ponction.

Les uvéïtes antérieures sont représentées essentiellement par l'arthrite juvénile idiopathique (AJI), 25 à 30%

Tableau 3 Complications selon l'étiologie.

Complication Étiologie	Cataracte	Kératopathie en bandelette	Hypertonie/ glaucome	Hypotonie	Œdème maculaire	Décollement de rétine tractionnel
Maladie de Behçet	2	2	3	0	2	0
AJI	2	3	1	0	0	0
Maladie de Harada	0	1	0	0	0	0
Toxoplasmose	0	0	0	0	0	0
Toxocarose	0	0	0	0	0	0
Ophtalmie sympathique	0	0	0	1	1	1
Sarcoïdose	0	0	0	0	0	0
Maladie cœliaque	0	0	0	0	0	0
Uvéite post-streptococcique	0	0	0	0	0	0
Origine indéterminée	1	2	2	2	3	1

des cas, surtout dans sa forme oligo-articulaire (12% dans notre série). Les principaux facteurs de risque sont l'âge inférieur à 6 ans, le sexe féminin et la présence d'anticorps antinucléaires (AAN) [8,9]. Elle touche principalement les filles, comme cela a été le cas dans notre série (3 filles pour 1 garçon), et évolue de façon insidieuse. En effet, elle est asymptomatique au début, avec un œil classiquement blanc et une acuité visuelle conservée. La baisse d'acuité visuelle peut longtemps passer inaperçue chez l'enfant, d'où la nécessité d'un examen ophtalmologique systématique et régulier dans un but de dépistage. Il n'existe pas de parallélisme entre la gravité de l'atteinte oculaire et l'importance de l'atteinte articulaire. La bilatéralisation se fait dans l'année qui suit le diagnostic de l'uvéite. La recherche d'AAN est d'un grand apport diagnostique. Le facteur rhumatoïde est rarement positif. Le diagnostic d'AJI a été posé grâce aux critères de l'International League of Associations for Rheumatology (ILAR) et aux résultats biologiques (facteur rhumatoïde et anticorps antinucléaires).

Les uvéites intermédiaires sont souvent bilatérales, insidieuses, avec hyalite et exsudats au niveau de la pars plana. Les complications de type œdème maculaire cystoïde sont très fréquentes (25 à 65% des cas) [10]. Devant ce tableau, il faut toujours rechercher une sarcoïdose, une SEP, et dans notre contexte méditerranéen, une maladie de Behçet.

Les uvéites postérieures et les panuvéites sont responsables d'une atteinte grave qui nécessite un diagnostic et l'instauration d'un traitement en urgence. Les étiologies sont nombreuses, elles peuvent être d'origine infectieuse (virale, parasitaire) ou immunologique (maladie de Behçet ou Vogt-Koyanagi-Harada).

La rétinocoroïdite toxoplasmique, infection parasitaire, représente dans certains pays la première cause d'uvéite postérieure (1 cas dans notre série). L'incidence de la forme congénitale a diminué depuis la surveillance systématique des femmes séronégatives pendant la grossesse. Dans le cas le plus typique, on retrouve un foyer blanchâtre au fond d'œil, avec parfois des hémorragies rétinienne. L'évolution spontanée ou sous traitement se fera vers la cicatrisation du foyer pour aboutir à une lésion pigmentée. Le pronostic dépend de la localisation du foyer. Le traitement est à base d'antiparasitaires (pyriméthamine et sulfadiazine) associés aux corticoïdes. L'atteinte postérieure peut être associée à une hyalite dense et/ou une iridocyclite. Dans notre cas, le diagnostic de certitude a été fait par PCR.

La toxocarose a été retrouvée chez un patient de notre série. Une vitrectomie postérieure à but diagnostique et thérapeutique a été préférée à une ponction de chambre antérieure réalisée en raison de la présence d'un décollement de rétine et l'importance des condensations vitréennes. Le diagnostic a été fait grâce au Western Blot. Le plus souvent, l'enfant se contamine par l'ingestion d'aliments souillés. L'infection peut être asymptomatique. Cliniquement, le granulome du pôle postérieur du jeune enfant de sept ans est le cas le plus fréquemment rencontré [11]. Elle peut être associée à une inflammation du vitré, faisant suspecter une endophtalmie. La toxocarose ne doit pas être confondue avec le rétinoblastome. Dans notre cas, l'âge de l'enfant (12 ans) et l'imagerie réalisée ont permis d'éliminer le diagnostic de rétinoblastome.

Les rétinopathies herpétiques nécrosantes constituent un ensemble de rétinopathies virales à évolution rapide et de pronostic sévère. La bilatéralisation peut se faire en l'espace de 3 mois. Le diagnostic est souvent tardif, d'où l'importance de suspecter une infection virale devant toute nécrose rétinienne et de faire une ponction de chambre antérieure.

Les autres principales causes infectieuses des uvéites postérieures sont les uvéites tuberculeuses, fréquentes dans notre pays, la maladie de Lyme, et la maladie des griffes du chat.

Les causes non infectieuses d'uvéite postérieure ne doivent pas être négligées.

En effet, la maladie de Behçet est fréquemment retrouvée dans notre série (24%). La forme familiale représente 18% des formes de l'enfant [12]. Comme chez l'adulte, l'atteinte oculaire est bilatérale et sévère, liée à une vascularite occlusive et nécrosante [13]. Deux de nos patients se sont présentés avec une uvéite à hypopion. Mais cette uvéite antérieure est rarement isolée et s'accompagne d'une uvéite postérieure avec une vascularite qui menace le pronostic visuel. Très souvent, le traitement nécessite le recours aux immunosuppresseurs et/ou à la biothérapie. Le diagnostic de maladie de Behçet s'est basé sur les critères de l'International Study Group pour le diagnostic de la maladie de Behçet (ISBBD).

Le critère majeur est l'ulcération buccale récidivante (au moins trois poussées par an), associé à au moins deux des critères suivants :

- ulcération génitale récidivante ou lésions cicatricielles ;

- lésion oculaire (uvéïte antérieure ou postérieure et/ou vascularite rétinienne);
- lésions cutanées (érythème noueux, pseudofolliculite ou lésion papulopustuleuse ou nodule acnéiforme);
- Pathergy Test.

La grande fréquence de la maladie de Behçet dans notre série est probablement en rapport avec notre localisation méditerranéenne, et notre étroite collaboration avec les autres centres en ce qui concerne cette pathologie. De plus, il s'agit de patients hospitalisés en ophtalmologie, contrairement aux enfants atteints d'AJI, qui sont quant à eux hospitalisés en pédiatrie pour la plupart. En effet, les études épidémiologiques montrent une fréquence allant de 0,7% [14], à 8,2% [15], et 40% [16]. L'étiologie varie fortement selon le lieu de l'étude.

La maladie de Vogt-Koyanagi-Harada (VKH) est plutôt rare chez l'enfant (3 cas dans notre série, dont une forme compliquée de plusieurs récurrences). Tous les auteurs soulignent la sévérité de l'uvéïte et son début atypique, la fréquence des récurrences et la corticorésistance [17,18]. Dans sa forme typique, il s'agit d'une panuvéïte bilatérale, associée à des manifestations extraoculaires, méningées, cutanées et intéressantes de l'oreille interne. Il faut également signaler la haute incidence des complications qui conditionnent le pronostic visuel (cataracte, glaucome, atrophie de l'épithélium pigmentaire).

Les formes idiopathiques ne doivent plus être considérées comme une entité présumée clinique absolue.

Il faut toujours réévaluer l'étiologie spécifique d'uneuvéïte si l'examen clinique ne permet pas de mettre en évidence une cause potentielle ou si l'évolution thérapeutique sous corticoïdes et/ou immunosuppresseurs semble atypique.

Les complications sont fréquentes et agressives: 66,5% des cas dans notre série (entre 51 à 76% dans la littérature [15,16,19]):

- cataracte;
- kératopathies en bandelette;
- glaucomes secondaires;
- maculopathie;
- atteintes du NO.

Elles sont plus fréquentes dans l'AJI et la maladie de VKH.

Le traitement est avant tout médical et doit être instauré rapidement en raison du risque d'amblyopie. Plus le traitement est instauré rapidement, meilleur sera le pronostic.

Il doit tenir compte du type d'uvéïte, de sa cause et de l'existence ou non de complications.

Les corticoïdes sont la base du traitement: par voie locale, avec le risque de glaucome et de cataracte. Les injections sous-conjonctivales et sous-ténoniennes sont souvent difficiles à réaliser et nécessitent une sédation de l'enfant.

Les corticoïdes par voie générale sont réservés auxuvéïtes sévères: un bolus relayé par un traitement per os. La posologie est diminuée progressivement en fonction de l'évolution de l'inflammation intraoculaire. Les mesures associées sont les mêmes que chez l'adulte (traitement [ttt] adjuvant, surveillance étroite par équipe multidisciplinaire). Il s'agit d'une thérapeutique très lourde, non

anodine chez un enfant en pleine croissance, pouvant entraîner des troubles de la croissance, obésité, diabète.

Les immunosuppresseurs quant à eux sont utilisés dans lesuvéïtes graves, les cas de corticorésistance et/ou corticodépendance. Leurs effets secondaires sont graves et durent dans le temps, pouvant mettre en jeu le pronostic vital de l'enfant: infections, leucémie, stérilité...

La biothérapie avec les anti-TNF est efficace malgré le risque de névrite optique persistante après arrêt du traitement. [20,21]. Le traitement spécifique est toujours de mise (antibiotiques, antiviraux...). Le traitement chirurgical est réservé aux complications: chirurgie de cataracte ou glaucome après une période d'accalmie de 6 mois. La surveillance de l'acuité visuelle précise est difficile à apprécier en raison du manque de collaboration de l'enfant. Le pronostic visuel reste souvent réservé malgré un traitement précoce et bien conduit avec le risque important d'amblyopie [15,16,19]. Dans notre série, l'évolution a été jugée très mauvaise dans 15% de nos patients qui ont gardé une acuité visuelle inférieure à 1/10, ce qui globalement est plutôt favorable.

Conclusion

Lesuvéïtes de l'enfant sont souvent de début et d'évolution insidieuse avec un risque d'amblyopie, voire de cécité. Il s'agit d'une urgence thérapeutique nécessitant une démarche diagnostique précise, un traitement lourd chez un enfant en pleine croissance d'où l'importance d'une coopération étroite avec pédiatre. La réfraction et la cure d'une éventuelle amblyopie sont indispensables afin de préserver la fonction visuelle. Le pronostic visuel est souvent réservé chez ces enfants.

Déclaration de liens d'intérêts

Les auteurs déclarent ne pas avoir de liens d'intérêts.

Références

- [1] Cunningham Jr ET. Uveitis in children. *Ocul Immunol Inflamm* 2000;8:251–61.
- [2] Gritz DC, Wong IG. Incidence and prevalence of uveitis in Northern California: The Northern California Epidemiology of Uveitis Study. *Ophthalmology* 2004;111:491–500.
- [3] Kump LI, Cervantes-Castaneda RA, Androudi SN, Foster CS. Ocular Immunology and Uveitis Foundation, Boston, Massachusetts, USA. Analysis of pediatric uveitis cases at a tertiary referral center. *Ophthalmology* 2005;112:1287–92.
- [4] Bloch-Michel E, Nussenblatt RB. International Uveitis Study Group recommendations for the evaluation of intraocular inflammatory disease. *Am J Ophthalmol* 1987;103:234–5.
- [5] Bodaghi B, LeHoang P. Œil et pathologie inflammatoire chez l'enfant. *Rev Rhum* 2003;70:493–9.
- [6] Holland GN, Stiehm ER. Special considerations in the evaluation and management of uveitis in children. *Am J Ophthalmol* 2003;135:867–78.
- [7] Stoffel PB, Sauvain MJ, von Vigier RO, et al. Non-infectious causes of uveitis in 70 Swiss children. *Acta Paediatr* 2000;89:955–8.

- [8] Saurenmann RK, Levin AV, Feldman BM, Rose JB, Laxer RM, Schneider R, et al. Girls and boys with juvenile idiopathic arthritis. *Arthritis Rheum* 2007;56:647–57.
- [9] Chang J, McCluskey P, Grigg J. Recurrent hypopyon in chronic anterior uveitis of pauciarticular juvenile idiopathic arthritis. *Br J Ophthalmol* 2006;90:1327–8.
- [10] Pivetti-Pezzi P. Uveitis in children. *Eur J Ophthalmol* 1996;6:293–8.
- [11] Okada AA, Johnson RP, Liles WC, et al. Endogenous bacterial edophthalmitis: report of a ten-year retrospective study. *Ophthalmology* 1994;101:832–8.
- [12] Kone-Paul I, Bernard JL. La maladie de Behçet chez l'enfant : mise au point. *Arch Fr Pediatr* 1993;50:145–54.
- [13] Fujikawa S, Suemitsu T. Behçet disease in children: a nation wide retrospective survey in Japan. *Acta Paediatr Jpn* 1997;39:285–9.
- [14] Tugal-Tutkun I, et al. Uveitis in Behçet's disease: an analysis of 880 patients. *Am J Ophthalmol* 2004;138:337–80.
- [15] Chebil A, Chaabani L, Kort F, Ben Youssef N, Turki F, Matri LEL. Étude épidémiologique des uvéites de l'enfant : à propos de 49 cas. *J Fr Ophtalmol* 2011;35:30–4.
- [16] Laghmari M, Karim A, Guedira K, Ibrahimy W, Dahreddine M, Essakalli NH, et al. Les uvéites de l'enfant à propos de 20 cas. *J Fr Ophtalmol* 2003;26:609–13.
- [17] Urvoy M, et al. Les uvéites de l'enfant. *Bull Soc Ophtalmol Fr* 1997;143–7 [Rapport annuel – numéro spécial].
- [18] Moorthy RS, Inomato H, Narsing AR. Vogt-Koyanagi-Harada syndrome. *Surv Ophthalmol* 1995;39.
- [19] Hamade IH, Al Shamsi HN, Al Dhibi H, Chacra CB, Abu El-Asrar AM, Tabbara KF. Uveitis survey in children. *Br J Ophthalmol* 2009;93:569–72.
- [20] Hale S, Lightman S. Anti-TNF therapies in the management of acute and chronic uveitis. *Cytokine* 2006;33:231–7.
- [21] Fery-Blanco C, Schwartz C, Gil H, Curlier E, Prati C, Delbosc B. Utilisation des anti-TNF dans les uvéites au CHU de Besançon. *J Fr Ophtalmol* 2011;34:697–702.