



كلية الطب  
والصيدلة - مراكش  
FACULTÉ DE MÉDECINE  
ET DE PHARMACIE - MARRAKECH

Année 2019

Thèse N° 195

# Les vascularites rétiniennes en Médecine interne

---

## THÈSE

PRÉSENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 15/07/2019

PAR

Mr. **Abdelhamid ELMOULA**

Né Le 27 Octobre 1991 à Essaouira

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MÉDECINE

---

## MOTS-CLÉS

Vascularites rétiniennes - Angiographie - Behcet - Evolution  
Biothérapie- cécité

---

## JURY

Mr.	<b>M.ZYANI</b> Professeur de Médecine Interne	PRESIDENT
Mme.	<b>L.ESSAADOUNI</b> Professeur de Médecine Interne	RAPPORTEUR
Mme.	<b>M. ZAHLANE</b> Professeur de Médecine Interne	} JUGES
Mr.	<b>S.KADDOURI</b> Professeur de Médecine Interne	

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

سبحانك لا علم لنا إلا ما علمتنا

إننا أنت العليم الحكيم

سورة البقرة: الآية: 32

صَدَقَ اللَّهُ الْعَظِيمَ



## *Serment d'Hippocrate*

*Au moment d'être admis à devenir membre de la profession médicale, je m'engage solennellement à consacrer ma vie au service de l'humanité.*

*Je traiterai mes maîtres avec le respect et la reconnaissance qui leur sont dus.*

*Je pratiquerai ma profession avec conscience et dignité. La santé de mes malades sera mon premier but.*

*Je ne trahirai pas les secrets qui me seront confiés.*

*Je maintiendrai par tous les moyens en mon pouvoir l'honneur et les nobles traditions de la profession médicale.*

*Les médecins seront mes frères.*

*Aucune considération de religion, de nationalité, de race, aucune considération politique et sociale, ne s'interposera entre mon devoir et mon patient.*

*Je maintiendrai strictement le respect de la vie humaine dès sa conception. Même sous la menace, je n'userai pas mes connaissances médicales d'une façon contraire aux lois de l'humanité.*

*Je m'y engage librement et sur mon honneur.*

***Déclaration Genève, 1948***



*Liste des  
professeurs*



**UNIVERSITE CADI AYYAD**  
**FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE**  
**MARRAKECH**

Doyens Honoraires : Pr. Badie Azzaman MEHADJI  
: Pr. Abdelhaq ALAOUI YAZIDI

ADMINISTRATION

Doyen : Pr. Mohammed BOUSKRAOUI  
Vice doyen à la Recherche et la Coopération : Pr. Mohamed AMINE  
Vice doyen aux Affaires Pédagogiques : Pr. Redouane EL FEZZAZI  
Secrétaire Générale : Mr. Azzeddine EL HOUDAIGUI

**Professeurs de l'enseignement supérieur**

Nom et Prénom	Spécialité	Nom et Prénom	Spécialité
ABKARI Imad	Traumato-orthopédie	FINECH Benasser	Chirurgie – générale
ABOU EL HASSAN Taoufik	Anesthésie-réanimation	FOURAIJI Karima	Chirurgie pédiatrique
ABOUCHADI Abdeljalil	Stomatologie et chir maxillo faciale	GHANNANE Houssine	Neurochirurgie
ABOULFALAH Abderrahim	Gynécologie-obstétrique	GHOUNDALE Omar	Urologie
ABOUSSAIR Nisrine	Génétique	HAJJI Ibtissam	Ophtalmologie
ADERDOUR Lahcen	Oto- rhino- laryngologie	HOCAR Ouafa	Dermatologie
ADMOU Brahim	Immunologie	JALAL Hicham	Radiologie
AGHOUTANE EI Mouhtadi	Chirurgie pédiatrique	KAMILI EI Ouafi EI Aouni	Chirurgie pédiatrique
AIT AMEUR Mustapha	Hématologie Biologique	KHALLOUKI Mohammed	Anesthésie-réanimation

AIT BENALI Said	Neurochirurgie	KHATOURI Ali	Cardiologie
AIT BENKADDOUR Yassir	Gynécologie-obstétrique	KHOUCHANI Mouna	Radiothérapie
AIT-SAB Imane	Pédiatrie	KISSANI Najib	Neurologie
AKHDARI Nadia	Dermatologie	KOULALI IDRISSE Khalid	Traumato-orthopédie
ALAOUI Mustapha	Chirurgie-vasculaire périphérique	KRATI Khadija	Gastro-entérologie
AMAL Said	Dermatologie	KRIET Mohamed	Ophtalmologie
AMINE Mohamed	Epidémiologie-clinique	LAGHMARI Mehdi	Neurochirurgie
AMMAR Haddou	Oto-rhino-laryngologie	LAKMICH Mohamed Amine	Urologie
AMRO Lamyae	Pneumo-phtisiologie	LAOUAD Inass	Néphrologie
ARSALANE Lamiae	Microbiologie - Virologie	LOUZI Abdelouahed	Chirurgie – générale
ASMOUKI Hamid	Gynécologie-obstétrique	MADHAR Si Mohamed	Traumato-orthopédie
ASRI Fatima	Psychiatrie	MANOUDI Fatiha	Psychiatrie
BEN DRISS Laila	Cardiologie	MANSOURI Nadia	Stomatologie et chiru maxillo faciale
BENCHAMKHA Yassine	Chirurgie réparatrice et plastique	MOUDOUNI Said Mohammed	Urologie
BENELKHAIAT BENOMAR Ridouan	Chirurgie - générale	MOUFID Kamal	Urologie
BENJILALI Laila	Médecine interne	MOUTAJ Redouane	Parasitologie
BOUAITY Brahim	Oto-rhino-laryngologie	MOUTAOUAKIL Abdeljalil	Ophtalmologie
BOUCHENTOUF Rachid	Pneumo-phtisiologie	NAJEB Youssef	Traumato-orthopédie
BOUGHALEM Mohamed	Anesthésie - réanimation	NARJISS Youssef	Chirurgie générale
BOUKHIRA Abderrahman	Biochimie - chimie	NEJMI Hicham	Anesthésie-réanimation
BOUMZEBRA Drissi	Chirurgie Cardio-Vasculaire	NIAMANE Radouane	Rhumatologie

BOURROUS Monir	Pédiatrie	NOURI Hassan	Oto rhino laryngologie
BOUSKRAOUI Mohammed	Pédiatrie	OUALI IDRISSE Mariem	Radiologie
CHAFIK Rachid	Traumatologie-orthopédie	OULAD SAIAD Mohamed	Chirurgie pédiatrique
CHAKOUR Mohamed	Hématologie Biologique	QACIF Hassan	Médecine interne
CHELLAK Saliha	Biochimie- chimie	QAMOUSS Youssef	Anesthésie-réanimation
CHERIF IDRISSE EL GANOUNI Najat	Radiologie	RABBANI Khalid	Chirurgie générale
CHOULLI Mohamed Khaled	Neuro pharmacologie	RAFIK Redda	Neurologie
DAHAMI Zakaria	Urologie	RAJI Abdelaziz	Oto-rhino-laryngologie
EL ADIB Ahmed Rhassane	Anesthésie-réanimation	SAIDI Halim	Traumatologie-orthopédie
EL ANSARI Nawal	Endocrinologie et maladies métaboliques	SAMKAOUI Mohamed Abdenasser	Anesthésie-réanimation
EL BARNI Rachid	Chirurgie-générale	SAMLANI Zouhour	Gastro-entérologie
EL BOUCHTI Imane	Rhumatologie	SARF Ismail	Urologie
EL BOUIHI Mohamed	Stomatologie et chir maxillo faciale	SORAA Nabila	Microbiologie - Virologie
EL FEZZAZI Redouane	Chirurgie pédiatrique	SOUMMANI Abderraouf	Gynécologie-obstétrique
EL HAOURY Hanane	Traumatologie-orthopédie	TASSI Noura	Maladies infectieuses
EL HATTAOUI Mustapha	Cardiologie	YOUNOUS Said	Anesthésie-réanimation
EL HOUDZI Jamila	Pédiatrie	ZAHLANE Mouna	Médecine interne
EL KARIMI Saloua	Cardiologie	ZOUHAIR Said	Microbiologie
ELFIKRI Abdelghani	Radiologie	ZYANI Mohammed	Médecine interne
ESSAADOUNI Lamiaa	Médecine interne		

## Professeurs Agrégés

Nom et Prénom	Spécialité	Nom et Prénom	Spécialité
ABIR Badreddine	Stomatologie et Chirurgie maxillo faciale	GHAZI Mirieme	Rhumatologie
ADALI Imane	Psychiatrie	HACHIMI Abdelhamid	Réanimation médicale
ADARMOUCH Latifa	Médecine Communautaire (médecine préventive, santé publique et hygiène)	HAROU Karam	Gynécologie-obstétrique
AISSAOUI Younes	Anesthésie - réanimation	HAZMIRI Fatima Ezzahra	Histologie – Embryologie - Cytogénétique
AIT BATAHAR Salma	Pneumo-phtisiologie	IHBIBANE fatima	Maladies Infectieuses
ALJ Soumaya	Radiologie	KADDOURI Said	Médecine interne
ANIBA Khalid	Neurochirurgie	LAHKIM Mohammed	Chirurgie générale
ATMANE El Mehdi	Radiologie	LAKOUICHMI Mohammed	Stomatologie et Chirurgie maxillo faciale
BAIZRI Hicham	Endocrinologie et maladies métaboliques	LOUHAB Nisrine	Neurologie
BASRAOUI Dounia	Radiologie	MAOULAININE Fadl mrabih rabou	Pédiatrie (Neonatalogie)
BASSIR Ahlam	Gynécologie-obstétrique	MARGAD Omar	Traumatologie - orthopédie
BELBACHIR Anass	Anatomie-pathologique	MATRANE Aboubakr	Médecine nucléaire
BELBARAKA Rhizlane	Oncologie médicale	MEJDANE Abdelhadi	Chirurgie Générale
BELKHOU Ahlam	Rhumatologie	MLIHA TOUATI Mohammed	Oto-Rhino - Laryngologie
BENHIMA Mohamed Amine	Traumatologie - orthopédie	MOUAFFAK Youssef	Anesthésie - réanimation
BENJELLOUN HARZIMI Amine	Pneumo-phtisiologie	MOUHSINE Abdelilah	Radiologie

BENLAI Abdeslam	Psychiatrie	MSOUGGAR Yassine	Chirurgie thoracique
BENZAROUEL Dounia	Cardiologie	NADER Youssef	Traumatologie - orthopédie
BOUKHANNI Lahcen	Gynécologie-obstétrique	OUBAHA Sofia	Physiologie
BOURRAHOUEAT Aicha	Pédiatrie	RADA Nouredine	Pédiatrie
BSISS Mohamed Aziz	Biophysique	RAIS Hanane	Anatomie pathologique
CHRAA Mohamed	Physiologie	RBAIBI Aziz	Cardiologie
DAROUASSI Youssef	Oto-Rhino - Laryngologie	ROCHDI Youssef	Oto-rhino-laryngologie
DRAISS Ghizlane	Pédiatrie	SAJIAI Hafsa	Pneumo-phtisiologie
EL AMRANI Moulay Driss	Anatomie	SALAMA Tarik	Chirurgie pédiatrique
EL HAOUATI Rachid	Chirurgie Cardio-vasculaire	SEDDIKI Rachid	Anesthésie - Réanimation
EL IDRISSE SLITINE Nadia	Pédiatrie	SERGHINI Issam	Anesthésie - Réanimation
EL KHADER Ahmed	Chirurgie générale	TAZI Mohamed Illias	Hématologie-clinique
EL KHAYARI Mina	Réanimation médicale	TOURABI Khalid	Chirurgie réparatrice et plastique
EL MEZOUARI EI Moustafa	Parasitologie Mycologie	ZAHLANE Kawtar	Microbiologie - virologie
EL MGHARI TABIB Ghizlane	Endocrinologie et maladies métaboliques	ZAOUI Sanaa	Pharmacologie
EL OMRANI Abdelhamid	Radiothérapie	ZARROUKI Youssef	Anesthésie - Réanimation
FADILI Wafaa	Néphrologie	ZEMRAOUI Nadir	Néphrologie
FAKHIR Bouchra	Gynécologie-obstétrique	ZIADI Amra	Anesthésie - réanimation
FAKHRI Anass	Histologie-embryologie cytogénétique	ZIDANE Moulay Abdelfettah	Chirurgie Thoracique

### Professeurs Assistants

Nom et Prénom	Spécialité	Nom et Prénom	Spécialité
ABDELFETTAH Youness	Rééducation et Réhabilitation Fonctionnelle	ELOUARDI Youssef	Anesthésie réanimation
ABDOU Abdessamad	Chiru Cardio vasculaire	ELOQATNI Mohamed	Médecine interne
AIT ERRAMI Adil	Gastro- entérologie	ESSADI Ismail	Oncologie Médicale
AKKA Rachid	Gastro - entérologie	FDIL Naima	Chimie de Coordination Bio- organique
ALAOUI Hassan	Anesthésie - Réanimation	FENNANE Hicham	Chirurgie Thoracique
AMINE Abdellah	Cardiologie	GHOZLANI Imad	Rhumatologie
ARABI Hafid	Médecine physique et réadaptation fonctionnelle	HAJJI Fouad	Urologie
ARSALANE Adil	Chirurgie Thoracique	HAMMI Salah Eddine	Médecine interne
ASSERRAJI Mohammed	Néphrologie	Hammoune Nabil	Radiologie
AZIZ Zakaria	Stomatologie et chirurgie maxillo faciale	JALLAL Hamid	Cardiologie
BAALLAL Hassan	Neurochirurgie	JANAH Hicham	Pneumo- phtisiologie
BABA Hicham	Chirurgie générale	LAFFINTI Mahmoud Amine	Psychiatrie
BELARBI Marouane	Néphrologie	LAHLIMI Fatima Ezzahra	Hématologie clinique
BELFQUIH Hatim	Neurochirurgie	LALYA Issam	Radiothérapie
BELGHMAIDI Sarah	OPhtalmologie	LOQMAN Souad	Microbiologie et toxicologie environnementale
BELHADJ Ayoub	Anesthésie - Réanimation	MAHFOUD Tarik	Oncologie médicale
BELLASRI Salah	Radiologie	MILOUDI Mohcine	Microbiologie - Virologie
BENANTAR Lamia	Neurochirurgie	MOUNACH Aziza	Rhumatologie

BENNAOUI Fatiha	Pédiatrie	NAOUI Hafida	Parasitologie Mycologie
BOUCHENTOUF Sidi Mohammed	Chirurgie générale	NASSIH Houda	Pédiatrie
BOUKHRIS Jalal	Traumatologie - orthopédie	NASSIM SABAH Taoufik	Chirurgie Réparatrice et Plastique
BOUTAKIOUTE Badr	Radiologie	NYA Fouad	Chirurgie Cardio - Vasculaire
BOUZERDA Abdelmajid	Cardiologie	OUEIAGLI NABIH Fadoua	Psychiatrie
CHETOUI Abdelkhalek	Cardiologie	OUMERZOUK Jawad	Neurologie
CHETTATI Mariam	Néphrologie	RAISSI Abderrahim	Hématologie clinique
DAMI Abdallah	Médecine Légale	REBAHI Houssam	Anesthésie - Réanimation
DOUIREK Fouzia	Anesthésie- réanimation	RHARRASSI Isam	Anatomie- patologique
EL- AKHIRI Mohammed	Oto- rhino- laryngologie	SAOUAB Rachida	Radiologie
EL AMIRI My Ahmed	Chimie de Coordination bio-organnique	SAYAGH Sanae	Hématologie
EL FAKIRI Karima	Pédiatrie	SEBBANI Majda	Médecine Communautaire (médecine préventive, santé publique et hygiène)
EL HAKKOUNI Awatif	Parasitologie mycologie	TAMZAOURTE Mouna	Gastro - entérologie
EL HAMZAOUI Hamza	Anesthésie réanimation	WARDA Karima	Microbiologie
EL KAMOUNI Youssef	Microbiologie Virologie	ZBITOU Mohamed Anas	Cardiologie
ELBAZ Meriem	Pédiatrie	ELOUARDI Youssef	Anesthésie réanimation

**LISTE ARRÊTÉE LE 22/04/2019**



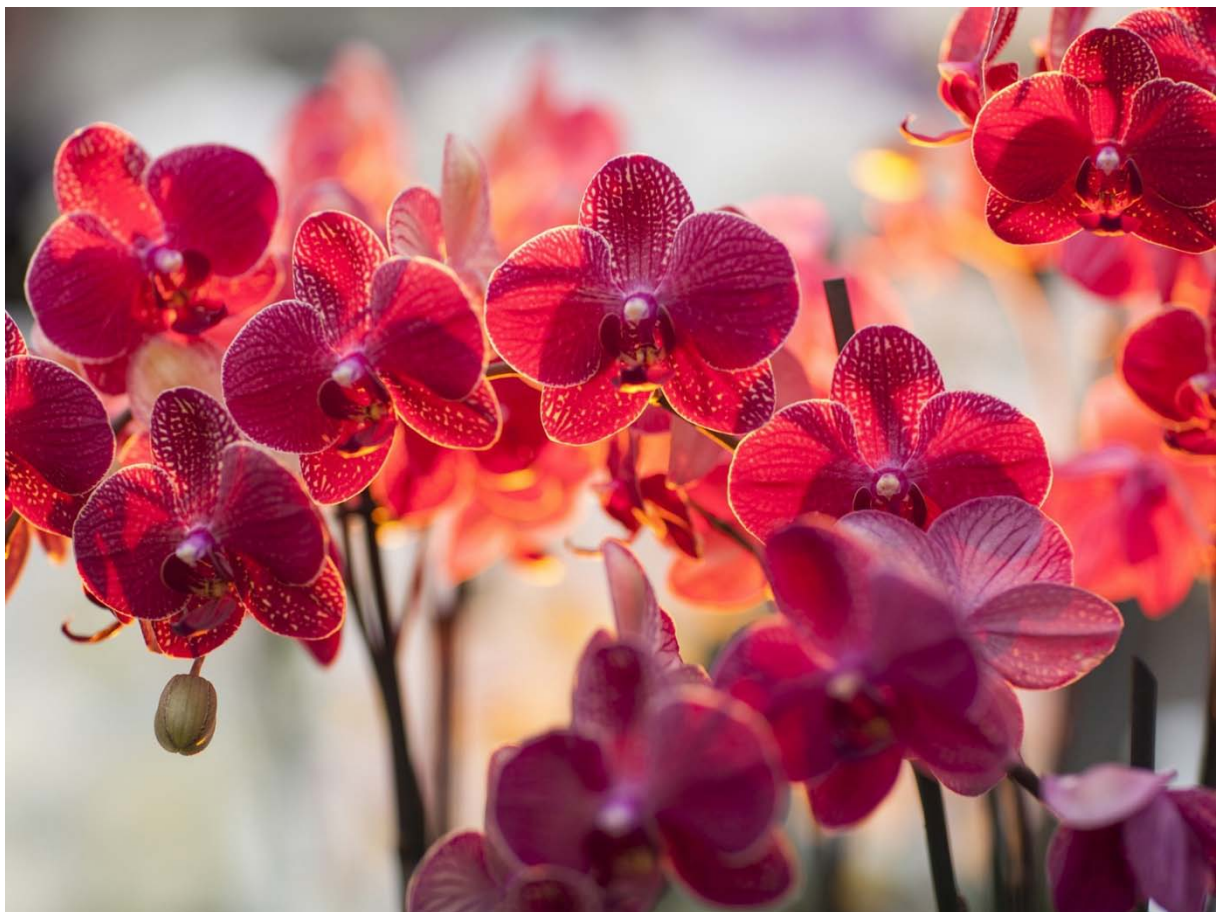
# *Dédicaces*



*« Soyons reconnaissants aux personnes qui nous donnent du bonheur, elles sont les charmants jardiniers par qui nos âmes sont fleuries »*

*Marcel Proust.*

*Je me dois d'avouer pleinement ma reconnaissance à toutes les personnes qui m'ont soutenue durant mon parcours et qui ont su me hisser vers le haut pour atteindre mon objectif. C'est avec amour, respect et gratitude que je leur dédie cette thèse ...*



الله

*Louange à Dieu tout puissant,  
qui m'a permis de voir ce jour tant attendu.*

## *A ma très chère mère Zahra BAINE*

*A une personne qui m'a tout donné sans compter. Aucun hommage ne saurait transmettre à sa juste valeur, l'amour, le dévouement et le respect que je porte pour toi. Sans toi, je ne suis rien, mais grâce à toi je suis devenu médecin. Je te dédie ce travail qui, grâce à toi a pu voir le jour. Tu n'as pas cessé de me soutenir et m'encourager. Ton amour, ta générosité exemplaire et ta présence constante ont fait de moi ce que je suis aujourd'hui. Tes prières ont été pour moi un grand soutien tout au long de mes études. J'implore Dieu tout puissant de te préserver de tout mal, te combler de santé, de bonheur et t'accorder une longue et heureuse vie afin que je puisse te rendre un minimum de ce que je te dois. Merci d'être la maman la plus parfaite du monde*

## *A Mon très cher père Esseddik ELMOULA*

*Tous les mots du monde ne sauraient exprimer l'immense amour que je ressens envers toi, ni la profonde gratitude que je te témoigne pour tous les efforts et les sacrifices que tu n'as cessé de consentir pour mon instruction et mon bien-être. C'est à travers tes encouragements que j'ai opté pour cette noble profession, et c'est à travers vos critiques que je me suis réalisé. J'espère avoir répondu aux espoirs que tu as fondés en moi et réalisé aujourd'hui l'un de tes rêves. Je te rends hommage par ce modeste travail en guise de ma reconnaissance éternelle. Que Dieu tout puissant te garde et te procure santé, bonheur et longue vie pour que tu demeures le flambeau qui illumine mon chemin.*



***A ma très chère femme Fadoua ELKAYLA***

*Ton encouragement et ton soutien étaient la bouffée d'oxygène qui me ressourçait dans les moments pénibles, de solitude et de souffrance. Merci d'être toujours à mes côtés, par ta présence, par ton amour dévoué et ta tendresse, pour donner du goût et du sens à notre vie de famille. En témoignage de mon amour, de mon admiration et de ma grande affection, je te prie de trouver dans ce travail l'expression de mon estime et mon sincère attachement. Je prie dieu le tout puissant pour qu'il te donne bonheur et prospérité.*

***A mon très cher frère Abdelhakim et ma chère petite sœur Kenza***

*Je ne peux exprimer à travers ces lignes tous mes sentiments d'amour et de tendresse envers vous. Je vous remercie énormément et j'espère que vous trouverez dans cette thèse l'expression de mon affection pour vous. Je vous souhaite un avenir florissant et une vie pleine de bonheur, de santé et de prospérité. Je suis très fier de vous. Que Dieu vous protège et consolide les liens sacrés qui nous unissent. Merci d'être toujours là pour moi.*

***A mes très chères sœurs Meryam et Ghizlane, et à leurs époux Mehdi et Ouadi ainsi que leurs enfants : Fadl, Ghita, Razane et Ghali***

*Merci pour la joie que vous me procurez, merci infiniment pour votre soutien, votre aide et votre générosité qui ont été pour moi une source de courage et de confiance. Vous m'avez toujours soutenue tout au long de mon parcours. Je vous dédie ce travail en témoignage de l'amour et des liens de sang qui nous unissent. Puissions-nous rester unies et fidèles à l'éducation que nous avons reçue. Puisse DIEU, le tout puissant, vous préserver du mal, vous combler de santé et de bonheur vous et votre petites familles.*

*A la memoire de mes grands parents : Amina et Benkassem*

*J'aurai tant aimé que vous soyez présents aujourd'hui. Je vous dédie ce travail en témoignage de mes sentiments les plus sincères. Puissent vos âmes reposent en paix, Que Dieu, le tout puissant, vous couvre de sa sainte miséricorde et vous accueille dans son éternel paradis.*

*A ma adorable grand-mère Mi Fatima et a mon cher grand-père Ahmed*

*Merci pour votre amour et votre attention. Je vous dédie ce travail en témoignage de ma profonde affection et mon attachement en vous souhaitant beaucoup de bonheur, de santé.*

*A mes chers oncles, tantes, leurs époux et épouses*

*A mes chers cousins et cousines*

*J'espère que vous trouverez à travers ce travail l'expression de mon respect le plus profond et mon affection la plus sincère. Que ce travail vous apporte l'estime, et la considération que je porte à votre égard, et soit la preuve du désir que j'ai depuis toujours pour vous honorer. Tous mes vœux de bonheur et de santé.*

*A ma chere belle-famille*

*Je remercie Dieu de m'avoir procuré une belle famille autant affectueuse et chaleureuse, de m'avoir considéré comme l'un des vôtres, et Merci encore pour vos encouragements, vos prières et votre amour. Je vous dédie ce travail en guise de reconnaissance, de respect et de gratitude.*

*A mes très chers amis: Imad Rhioui, Hefssa EL HADRI et Ismail BAKANNJ*

*Avec qui j'ai partagé des moments fous Merci pour votre soutien et votre amour C'est grâce à vous que j'ai trouvé le courage de continuer, C'est grâce à vous que je suis devenu ce que je suis. Merci d'avoir croisé ma vie et choisir d'y rester.*

*A mes très chers amis,*

*Zakaria, Said, Salah, Abdellah, Yassine, Khalid, Soukaina, Ikram, Mehdi  
, Rachid, Imane, Raouia, Oussama, Abdelkrim....*

*Merci pour ces moments de joie qu'on a pu partager ensemble .toux mes vœux de  
réussite et de santé.*

*A Docteur Jaouad YOUSSEFI*

*Ce travail n'allait pas voir jour sans ton aide précieuse et reconnue, merci pour  
ton temp, ta disponibilité et tes conseils.*

*A toutes personnes que je n'ai pu citer*

*Merci pour chaque moment passé ensemble Merci pour votre soutien et amour  
inconditionnel*

*Merci de me donner l'envie de devenir meilleur*



# *Remerciements*



*A NOTRE MAITRE ET PRESIDENT DE THESE PROFESSEUR  
MOHAMMED ZYANI PROFESSEUR ET CHEF DE SERVICE DE  
MEDECINE INTERNE A L'HOPITAL MILITAIRE AVICENNE  
MARRAKECH*

*Nous sommes très honoré de vous avoir comme président du jury de notre thèse.  
Votre compétence professionnelle incontestable ainsi que vos qualités humaines  
vous valent l'admiration et le respect de tous.*

*Vous êtes et vous serez pour nous l'exemple de rigueur et de droiture dans  
l'exercice de la profession.*

*Veillez, cher Maître, trouvé dans ce modeste travail l'expression de notre  
haute considération, de notre sincère reconnaissance et de notre profond respect.*

*A NOTRE MAITRE ET RAPPORTEUR DE THESE PROFESSEUR  
LAMIAA ESSADOUNI  
PROFESSEUR ET CHEF DE SERVICE DE MEDECINE INTERNE  
AU CHU MOHAMMED VI DE MARRAKECH*

*C'est avec un grand plaisir que je me suis adressé à vous dans le but de  
bénéficier de votre encadrement et j'étais très touché par l'honneur que vous  
m'avez fait en acceptant de me confier ce travail. Vous m'avez toujours réservé  
le meilleur accueil malgré vos obligations professionnelles.*

*Je vous remercie infiniment, chère Maître, pour avoir consacré à ce travail une  
partie de votre temps précieux et de m'avoir guidé avec rigueur et bienveillance.*

*Je suis très fier d'avoir appris auprès de vous et j'espère avoir été à la hauteur  
de votre attente.*

*Veillez accepter, chère maître, dans ce travail l'assurance de mon estime et de  
mon profond respect.*

*À NOTRE MAÎTRE ET JUGE DE THÈSE PROFESSEUR MOUNA  
ZAHLANE PROFESSEUR EN MEDECINE INTERNE AU CHU  
MOHAMMED VI DE MARRAKECH*

*Nous vous remercions d'avoir voulu répondre à notre souhait de vous avoir  
parmi nos membres de jury En acceptant de juger notre travail, vous nous  
accordez un très grand honneur. Veuillez trouver, chère maître, dans ce travail,  
l'expression de notre profond respect.*

*A NOTRE MAITRE ET JUGE DE THESE PROFESSEUR SAID  
KADDOURI PROFESSEUR EN MEDECINE INTERNE A  
L'HOPITAL MILITAIRE AVICENNE MARRAKECH*

*Nous vous remercions, cher professeur pour avoir accepté d'être présent pour  
juger ce travail. Votre bonté, votre modestie, votre compréhension, ainsi que vos  
qualités professionnelles ne peuvent que susciter ma grande estime. Vous êtes  
un exemple à suivre. Veuillez trouver ici, l'assurance de mon profond respect,  
ma grande admiration et ma sincère gratitude.*



# *Abréviations*



## Liste des abréviations

<b>AAN</b>	:	Anticorps anti-nucléaire
<b>ACAID</b>	:	Déviation immunitaire associée à la chambre antérieure.
<b>AINS</b>	:	<i>Anti-inflammatoires non stéroïdiens.</i>
<b>AJ/</b>	:	<i>Artérite juvénile idiopathique</i>
<b>AO</b>	:	Atrophie optique
<b>ARN</b>	:	Nécrose rétinienne aigue
<b>BAV</b>	:	Baisse de l'acuité visuelle
<b>BHR</b>	:	Barrière hémato-rétinienne
<b>BK</b>	:	Bacille de koch
<b>CLD</b>	:	Compte des doigts
<b>CMV</b>	:	Cytomégalovirus
<b>CTC</b>	:	Corticothérapie
<b>CRP</b>	:	Protéine c réactive
<b>DR</b>	:	Décollement de la rétine
<b>DT1 , DT2</b>	:	Diabète de type 1 et type 2
<b>ECA</b>	:	Enzyme de conversion de l'angiotensine
<b>EULAR</b>	:	La société française de rhumatologie
<b>FLR</b>	:	Fiessinger-Leroy-Reiter
<b>FO</b>	:	Fond d'œil
<b>FR</b>	:	Facteur rhumatoïde
<b>HIV</b>	:	Hémorragie intra-vitréenne
<b>HTA</b>	:	Hypertension artérielle
<b>HTIC</b>	:	Hypertension intracrânien
<b>HTO</b>	:	Hypertension oculaire
<b>HVB</b>	:	Virus de l'hépatite B
<b>HVC</b>	:	Virus de l'hépatite C
<b>ICBD</b>	:	International criteria behcet disease

<b>IDR</b>	:	Intradermo-réaction à la tuberculine
<b>IGRA</b>	:	Interferon-gamma releasing assay
<b>IL-6</b>	:	Interleukine 6
<b>ISG</b>	:	International study groupe for <i>Behcet's</i> disease
<b>IV</b>	:	Intraveineux
<b>LCR</b>	:	Liquide céphalo-rachidien
<b>MB</b>	:	Maladie de behcet
<b>MDD</b>	:	Perçoit le mouvement des doigts
<b>MICI</b>	:	Maladie inflammatoire chronique de l'intestin
<b>NFS</b>	:	Numération formulaire sanguin
<b>NO</b>	:	Neuropathie optique/oxyde nitrique
<b>OCT</b>	:	Tomographie en cohérence optique
<b>OD , OG</b>	:	Œil droit ,œil gauche
<b>OM,OMC</b>	:	Œdème maculaire , œdème maculaire cystoïde
<b>OP</b>	:	Œdème papillaire
<b>OVCR</b>	:	Occlusion de la veine centrale de la rétine
<b>PAN</b>	:	Périarthrite noueuse
<b>PCA</b>	:	Ponction de la chambre antérieure
<b>PCR</b>	:	Ponction de chambre antérieure
<b>PE</b>	:	Potentiel évoqué visuel
<b>PL</b>	:	Perçoit la lumière
<b>PPR</b>	:	Photo-coagulation pan-rétinienne
<b>PR</b>	:	Polyarthrite rhumatoïde
<b>RCH</b>	:	Rectocolite hémorragique
<b>RX</b>	:	Radiographie
<b>SD</b>	:	Syndrome
<b>SEP</b>	:	Sclérose en plaque
<b>SNC</b>	:	Système nerveux central
<b>SPA</b>	:	Spondylarthrite ankylosante

<b>TBK</b>	:	Tuberculose
<b>VKH</b>	:	Vogt-koyanagi-harrada
<b>VR</b>	:	Vascularite rétinienne
<b>VEGF</b>	:	Facteur de croissance de l'endothélium vasculaire
<b>VRI ,VRNI</b>	:	Vascularite rétinienne idiopathique , vascularite rétinienne non idiopathique
<b>VS</b>	:	Vitesse de sédimentation
<b>VX</b>	:	Vaisseaux
<b>Y</b>	:	Yeux



*Plan*



<b>INTRODUCTION</b>	1
<b>PATIENTS ET METHODES</b>	4
<b>I. Matériel</b>	5
1. Type et période de l'étude	5
2. Cadre de l'étude	5
3. Population de l'étude	5
<b>II. Méthode d'étude</b>	6
1. Méthodologie	6
2. Variables de l'étude	6
<b>III. Analyse statistique des données:</b>	7
<b>RÉSULTATS</b>	8
<b>I. Profil épidémiologique</b>	9
1. Sexe	9
2. Âge	9
3. Répartition géographique	10
4. Antécédents et mode de vie	10
<b>II. Données cliniques :</b>	11
1. Motif de consultation	11
2. Délai de consultation	13
3. Mode d'installation	13
4. Caractéristiques de la VR	14
1.1. Latéralité de la VR	14
1.2. Topographie de la VR	15
1.3. Types de la VR	15
1.4. Atteintes ophtalmologiques associées	16
1.5. Complications	18
5. Données de l'examen général	19
<b>III. Données paraclinique</b>	19
1. A visée ophtalmologique	19
2. A visée étiologique	22
<b>IV. Analyse étiologique</b>	28
<b>V. Traitement</b>	30

1. Traitement des VR	30
1.1. Les corticostéroïdes	30
1.2. Les immunosuppresseurs	31
1.3. La biothérapie	31
1.4. Les antituberculeux	31
2. Autres traitements médicaux	32
3. Traitement chirurgical	33
<b>VI. Evolution et complications dues aux traitements</b>	34
<b>DISCUSSION</b>	36
<b>I. Rappel anatomo–physiologique :</b>	37
1. Anatomie générale du globe oculaire	37
2. La rétine	38
3. Rappel physiologique	46
<b>II. physiopathologie</b>	51
1. Inflammation et l’œil	51
2. Etiopathogénie des VR	54
<b>III. Epidémiologie</b>	56
<b>IV. Etude clinique</b>	56
1. Interrogatoire	57
2. Circonstances de découverte et signes fonctionnels	58
3. Examen ophtalmologique	58
4. Examen clinique	64
<b>V. Etude paraclinique :</b>	66
1. Les bilans a visée ophtalmologique	66
1.1. Angiographie à la fluorescéine	66
1.2. Angiographie au vert d’indocyanine	70
1.3. OCT	70
1.4. Echographie oculaire	72
1.5. PEV	73
1.6. Champ visuelle	73
2. Les bilans a visée étiologique	74
2.1. Bilans biologiques	74
2.2. Bilans cyto–histologiques	78

2.3. Bilans radiologiques	78
2.4. Autres bilans	79
<b>VI. Les formes cliniques :</b>	79
1. Les artérites :	79
2. Les formes topographiques :	80
3. Les formes évolutives	81
4. les formes compliquées	82
5. VR de l'enfant	82
<b>VII. Etiologies :</b>	82
1. VR d'origine infectieuse	83
2. VR associées à une pathologie systémique	94
3. VR associées à une pathologie strictement oculaire	114
4. VR idiopathiques	120
<b>VIII. Complications</b>	121
<b>IX. Traitement</b>	124
1. Buts et principes	124
2. Moyens thérapeutiques	125
3. Traitement des complications	135
<b>IX. Discussion de nos résultats</b>	136
1. Profil épidémiologique	136
2. Profil clinique	139
3. Profil paraclinique	146
4. Profil étiologique	147
5. Profil thérapeutique	150
6. Evolution et pronostique	153
<b>CONCLUSION</b>	155
<b>RÉSUMÉS</b>	157
<b>ANNEXES</b>	164
<b>BIBLIOGRAPHIE</b>	175



# *Introduction*



Une vascularite rétinienne (VR) correspond à une inflammation focale, segmentaire ou diffuse des parois des vaisseaux rétiniens (vascularites ou périvasculaires) et/ou des capillaires. Il s'agit d'une atteinte des veines rétiniennes ou des veines et des artères, et plus rarement les artères seules [1].

Les vascularites rétiniennes sont des manifestations relativement fréquentes au cours des uvéites intermédiaires, postérieures et totales mais pouvant être isolées, On distingue :

- Les phlébites ou périphlébites : inflammations intéressant les veines
- Les artérites ou périartérites : inflammations des artères
- Les capillarites : inflammations du lit capillaire [2]

Cette atteinte inflammatoire peut engendrer la fonction visuelle voir la cécité.

Le diagnostic est avant tout clinique, basé sur l'examen du fond d'oeil, et confirmé par l'angiographie rétinienne à la fluorescéine.

Il est impératif de rechercher et d'éliminer une pathologie infectieuse initialement qui conduirait à un traitement spécifique (herpès, toxoplasmose, syphilis, tuberculose). Parmi les causes non infectieuses, on sépare les pathologies oculaires pures des pathologies systémiques.

Le pronostic visuel est variable en fonction de la cause et de la fréquence des complications occlusives [1], d'atteinte maculaire ou de néovascularisation.

La thérapeutique est souvent urgente et agressive en fonction des étiologies, pour conserver l'acuité visuelle et limiter les conséquences de l'inflammation et de l'ischémie chronique, utilisant notamment la corticothérapie générale, les immunosuppresseurs, la photocoagulation par laser, les injections intra-vitréennes d'anti-VEGF et plus récemment, a bénéficié de l'apport majeur des biothérapies [3].

L'objectif de notre travail est de mettre le point sur le profil épidémiologique, ainsi que les différents aspects cliniques, paracliniques, thérapeutiques et évolutifs des vascularites

rétiniennes ; à travers une étude rétrospective portant sur une série de 100 patients; colligés aux service de Médecine Interne du Centre Hospitalier Universitaire (CHU) Mohamed VI de Marrakech, sur une période de 8 ans (de 01Janvier 2010 au 31 Décembre 2018) et dans l'optique d'avoir une idée préliminaire sur leurs profils et de pouvoir y adapter notre démarche diagnostique et thérapeutique dans le futur.



## *Patients & méthodes*



## I. Matériels :

### 1. Type et période de l'étude :

Il s'agit d'une étude descriptive rétrospective de 100 cas de vascularite rétinienne, sur une période de huit ans allant du 01 Janvier 2010 au 31 Décembre 2018.

### 2. Cadre de l'étude :

Nous avons effectué le travail à partir de l'exploitation du registre d'archive du Service de médecine interne situé au centre hospitalier universitaire Mohammed VI Marrakech.

### 3. Population de l'étude :

Cent patients suivis pour vascularite rétinienne ont été inclus dans cette étude.

#### ❖ Critères d'inclusion :

Nous avons inclus dans notre étude :

- Tous les patients suivis pour vascularite rétinienne en médecine interne, confirmée par une angiographie à la fluorescéine, faite par des médecins ophtalmologistes de CHU, du secteur privé ou publique.

#### ❖ Critères d'exclusion :

Nous avons exclus de notre étude :

- Les patients pris en charge dans d'autres services.
- Les dossiers incomplets (sans angiographie).

## II. Méthode d'étude :

### 1. Méthodologie :

Pour chaque dossier une analyse a été réalisée pour ressortir les facteurs épidémiologiques, cliniques, paracliniques, thérapeutiques et évolutifs de chaque patient, ces facteurs ont été inscrits sur une fiche d'exploitation préétablie (annexe 1), avant d'être saisies dans des fichiers de tabulations et de statistiques. A partir desquels, plusieurs données ont été regroupées et calculées.

### 2. Variables de l'étude :

Pour chaque patient les variables étudiées ont été : l'âge, le sexe, les antécédents personnels et familiaux, le motif de consultation, le délai de consultation, les signes fonctionnels ophtalmologiques, les données de l'examen ophtalmologique avec une mesure de l'acuité visuelle, l'examen à la lampe à fente, le fond d'œil et l'angiographie à la fluorescéine.

Les données de la tomographie en cohérence optique (OCT), TDM et IRM cérébrale ont été précisées quand elles étaient réalisées, les manifestations extra-oculaires étaient relevées afin de préciser leur apport parmi les critères diagnostiques et pronostiques, ainsi que le traitement instauré et l'évolution.

Les données d'angiographie à la fluorescéine précisent les caractéristiques du vaisseau atteint : son type (artère ou veine), sa topographie (pôle postérieur ou périphérie rétinienne), le type de la capillaropathie (œdémateuse ou ischémique) ainsi que les autres atteintes oculaires associées et les complications.

Le bilan étiologique a été analysé selon les données épidémiologiques, cliniques et ophtalmologiques.

Il comporte : une numération formule sanguine (NFS), vitesse de sédimentation (VS), protéine C réactive (CRP), un ionogramme sanguin comprenant un bilan phosphocalcique,

un ECBU, des sérologies : TPHA / VDRL, VIH, HVC, HVB, CMV, EBV et toxoplasmose, une radiographie thoracique, une IDR à la tuberculine, AAN, ANCA, ECA, TDM et IRM.

Le suivi a été maintenu après la sortie des patients par des contrôles réguliers afin d'évaluer l'efficacité du traitement, guetter ses complications ou d'éventuels nouveaux signes d'appels pouvant révéler une étiologie jusque là méconnue.

Toutes ces données sont recueillies sur une fiche d'exploitation individuelle (annexe1).

### **III. Analyse statistique des données :**

Nous avons utilisé le logiciel Microsoft Excel version 2016 pour la confection de la base des données, pour le traitement des données et pour l'élaboration des graphiques, La saisie des textes a été faite sur le logiciel Word version 2016.



*Résultats*

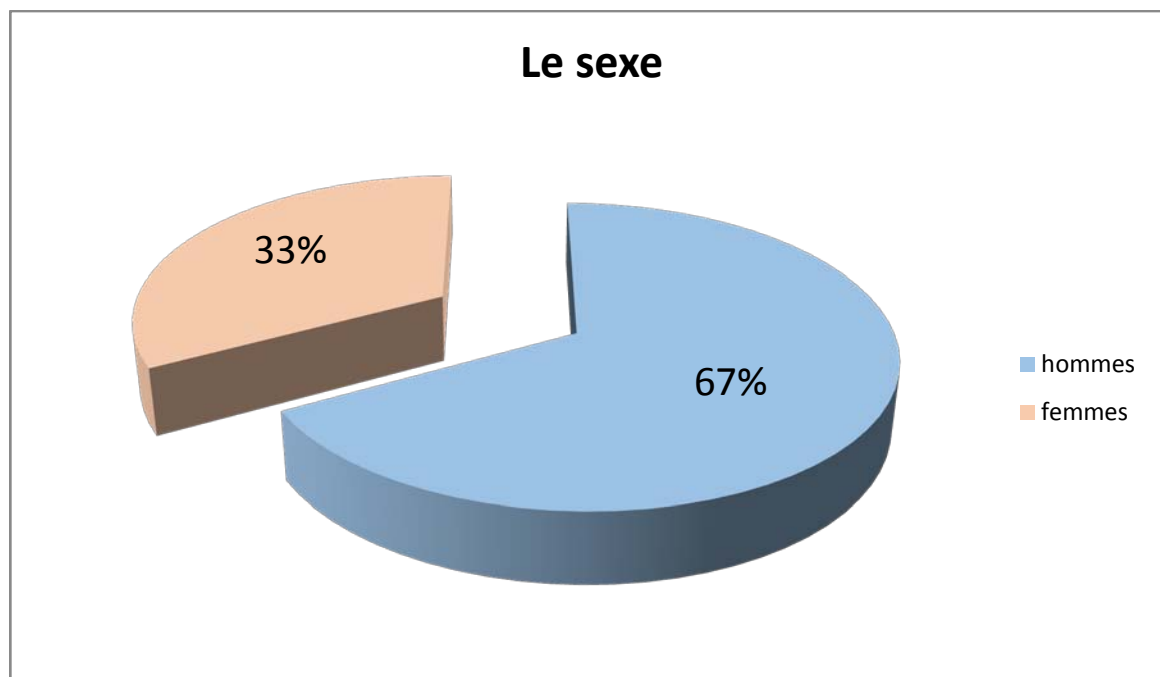


## I. Le Profil épidémiologiques :

### 1. Sexe :

Sur notre série qui comporte 100 patients, il y avait 67 hommes et 33 femmes, soit un sexe-ratio de 2,03

(Figure 1)



**Figure n°1 : Répartition des patients selon le sexe**

### 2. Âge :

La moyenne d'âge dans notre série au moment du diagnostic est de 36 ans, avec des extrêmes d'âge allant de 10 ans à 70ans.

La tranche d'âge de [26-45 ans] a été la plus retrouvée avec 56 cas (56%) suivie successivement par les deux tranches d'âge [16- 25 ans] et [46-65ans] avec 21cas (21%) et 17 cas (17%) , alors que la vascularite rétinienne est rare dans les âges extrêmes [< 16 ans] avec 4 cas (4%) et [ > 65ans] avec 2 cas (2%). (Tableau 1)

**Tableau n°I:** Fréquences des différentes tranches d'âge

Tranche d'âge	< 16 ans	16– 25 ans	26– 45 ans	46– 65 ans	> 65 ans
Pourcentage	4 %	21%	56%	17%	2%

### 3. Répartition géographique :

La plupart de nos patients sont originaires des régions du centre et sud du Maroc, principalement de la région de Marrakech-Safi et Souss-Massa compte tenu de la proximité géographique, un pourcentage non négligeable est originaire des régions du sud (Guelmim et Laayoune).(tableau2)

**Tableau n° II :** Répartition du nombre de cas selon l'origine

Origine géographique	Nombre de cas	Pourcentage
Marrakech	55	55%
Safi	9	9%
Agadir	9	9%
Guelmim	6	6%
Beni mellal	5	5%
Autres (Essaouira , Ouarzazate,Taroudante...)	16	16%

### 4. Antécédents et mode de vie :

Dans notre série , les antécédents suivant ont été retrouvées : une hypertension artérielle (HTA) chez 9 patients sous traitement antihypertenseur , le diabète de type 2 chez 7 patients sous traitement (entre ADO et l'insuline ) alors que le diabète de type 1 présent chez 1 patient sous insuline , des antécédents de tuberculose (TBK) pulmonaire traitée chez 4 patients et chirurgicaux (appendicite ,cataracte et traumatologiques ) chez 6 patients qui ne sont plus suivies .

Dans notre étude on a noté :

- Cinq patients avaient des comportements sexuels à risque.
- Cinq patients avaient un contage tuberculeux.
- Vingt-deux patients présentaient des habitudes toxiques type de tabagisme.
- Pas de notion de contact particulier avec les animaux.

(Tableau 3).

**Tableau n°III : Fréquence des antécédents pathologiques et mode de vie**

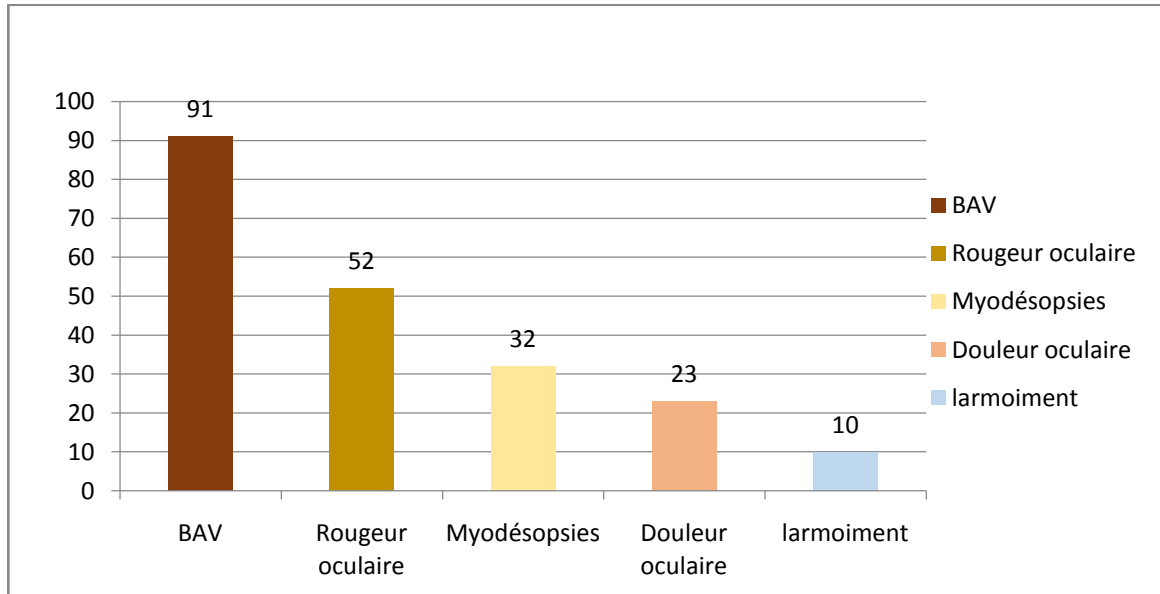
	Nombre de cas	Pourcentage
Habitudes toxiques	22	22%
HTA	9	9%
Diabète	8	8%
Chirurgicaux	6	6%
Comportements sexuel à risque	5	5%
Contage tuberculeux	5	5%
TBK traité	4	4%

## **II. Données cliniques :**

### **1. Motif de consultation :**

#### **1.1. Signes d'appel oculaires :**

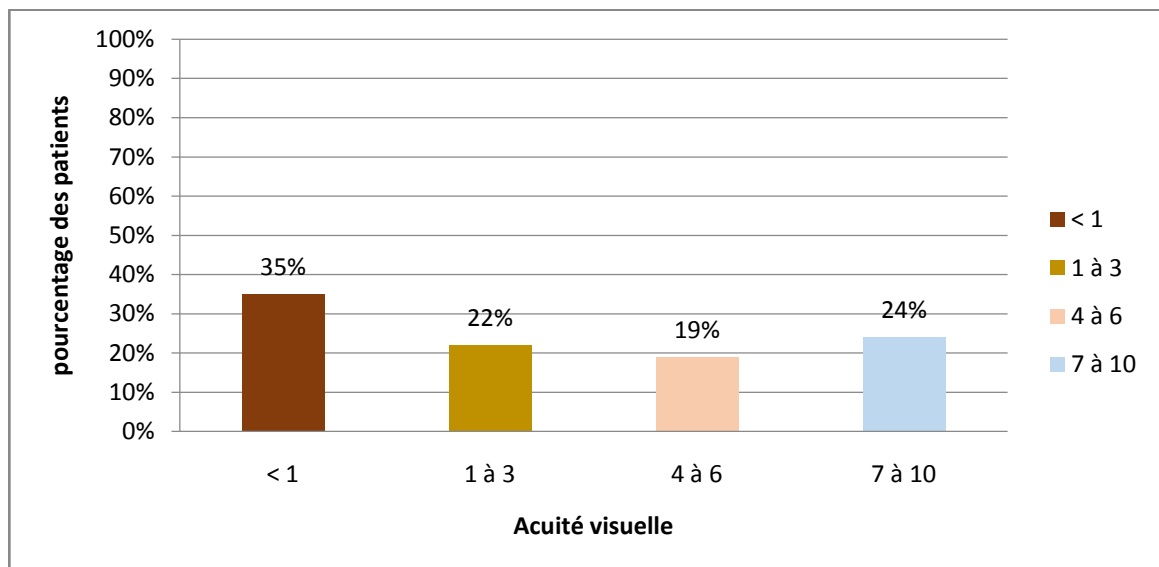
La baisse de l'acuité visuelle (BAV) constitue le principal motif de consultation chez nos patients avec 91 patients (91%), suivie par la rougeur oculaire chez 52 patients (52%). D'autres signes d'appels sont rapportés, notamment une myodésopsie chez 32 patients (32%), Douleur oculaire avec 23 cas (23%) surtout en cas d'uvéite associée et larmoiement dans 10 cas (10%). (Figure 2)



**Figure n° 2 :** Répartition des patients en fonction des signes d'appels ophtalmologiques

**1.2. Acuité visuelle (AV) initiale :**

La majorité des malades avaient une AV très basse au moment de diagnostic : 35% des patients avaient une AV <1 et 22% des patients avaient une AV entre [1 à 3], alors qu'elle varie entre 4/ 10ème et 6/ 10ème chez 19% des patients et supérieure à 7/ 10ème chez 24% des patients. (Figure 3).



**Figure n° 3 :** Répartition des patients en fonction de l'acuité visuelle initiale

## 2. Délai de consultation :

Le délai de consultation oscille entre 8 jours à 4 ans, uniquement 19% des patients ont consulté avant un mois du début de la symptomatologie, 40% des patients consultent entre 1 mois et 1 an, 25% des patients consultent entre 1 et 2 ans alors que 16% ont consulté après 2ans. (Tableau 4)

Tableau n° IV : Répartition des patients selon le délai de consultation

Délai	Nombre de cas	Pourcentage
<1 moi	19	19%
[1 moi-1 an]	40	40%
[1 an-2ans]	25	25%
>2ans	16	16%

## 3. Mode d'installation :

Le mode d'installation était le plus souvent progressif 77 cas (77%), l'installation brutale était rapportée dans 23 des cas (23%) (Figure 4)

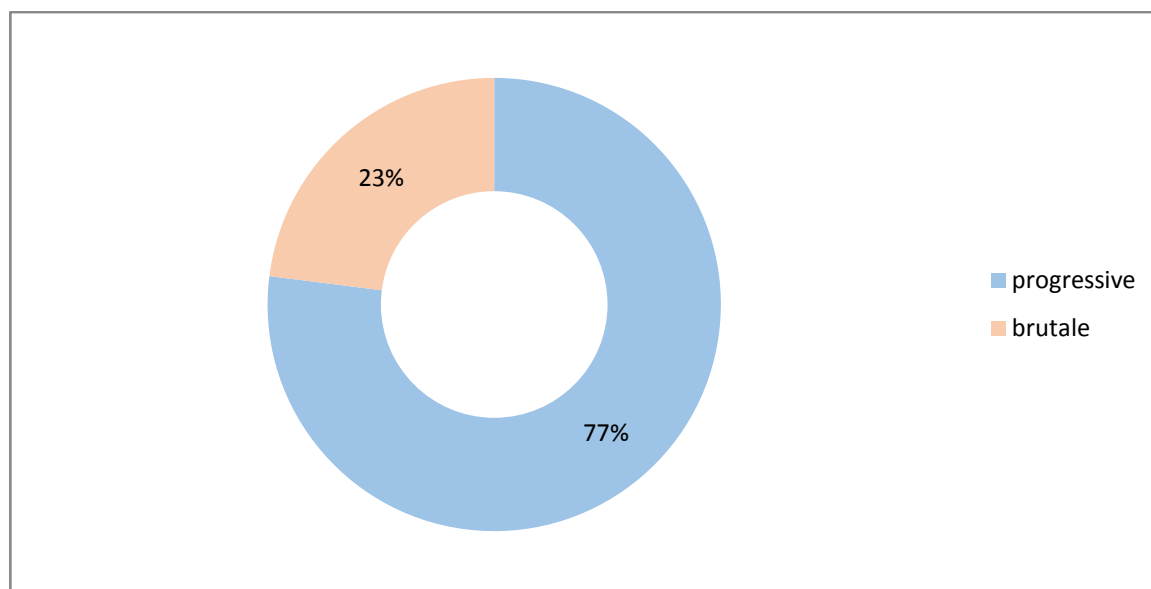
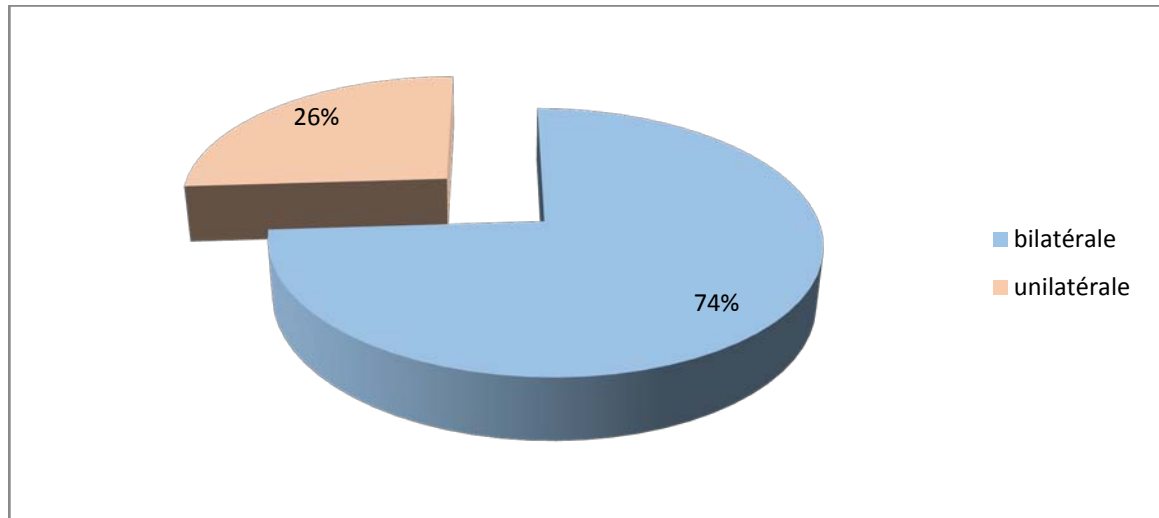


Figure n° 4 : Répartition des patients selon le mode d'installation

#### 4. Caractéristiques de la vascularite :

Nous avons colligé 192 yeux chez 100 patients dont 8 patients étaient monophthalmes à l'admission.

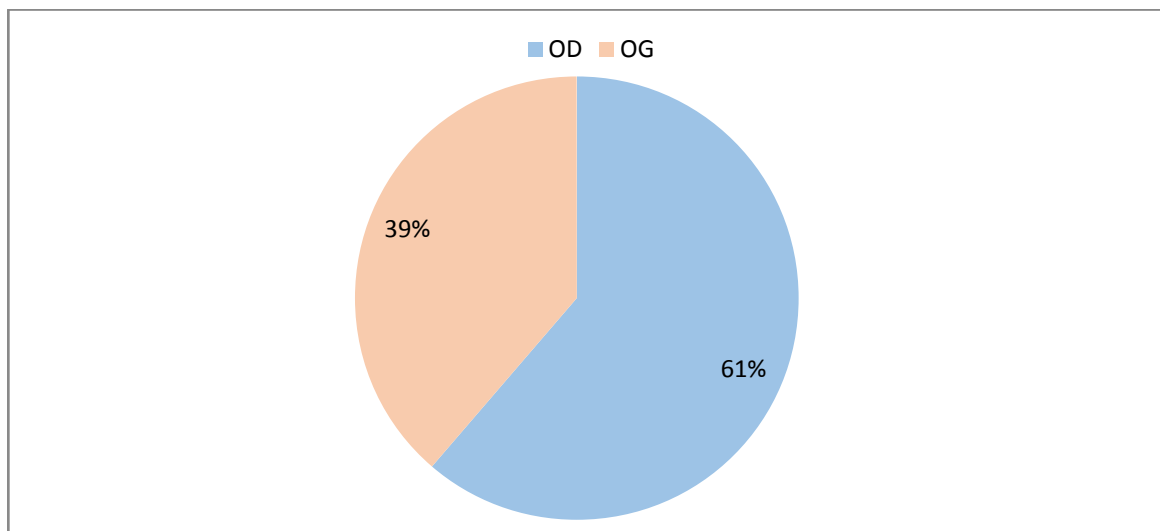
##### 4.1. Latéralité de la vascularite :



**Figure n°5 :** Répartition des patients selon la latéralité de la VR

La majorité des VR étaient bilatérales chez 74 patients (74%) alors que les formes unilatérales présentaient 26% des cas. (Figure 5)

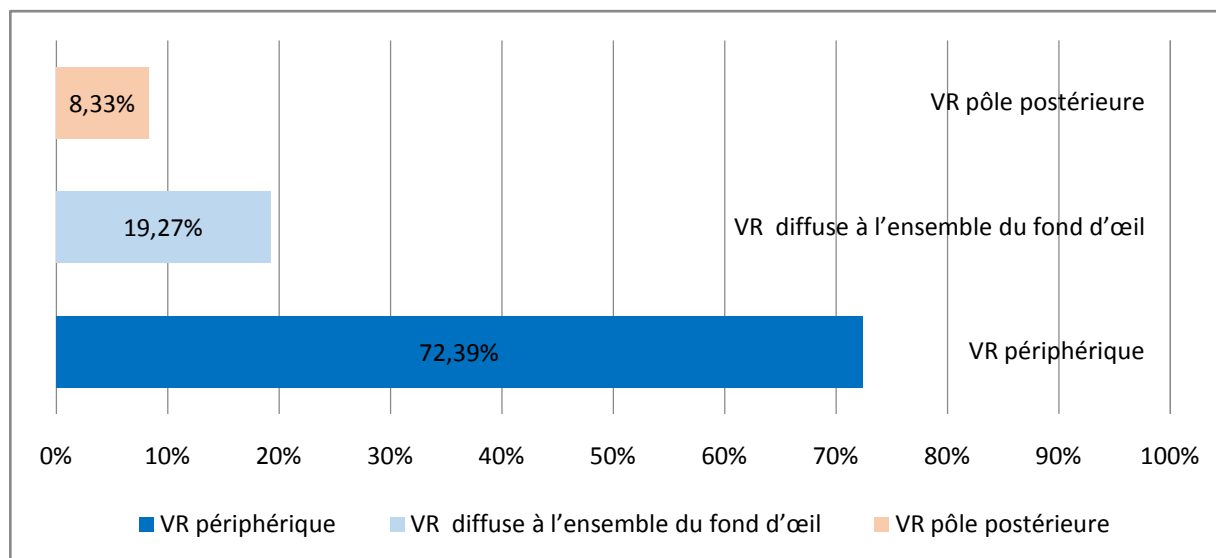
Dans les formes unilatérales, l'œil droit (OD) est le plus souvent atteint chez 18 patients et 8 patients avec une atteinte au niveau d'œil gauche (OG) (figure 6).



**Figure n°6:** L'œil atteinte au cours la VR dans les formes unilatérales

**4.2. Topographie de la vascularite :**

L'atteinte touchait la périphérie rétinienne dans 72,39 % des yeux (139/192 yeux), le pôle postérieur dans 8,33% des yeux (16/192 yeux) et diffuse à l'ensemble du fond d'œil dans 19,27% des yeux (37/192 yeux). (Figure 7).



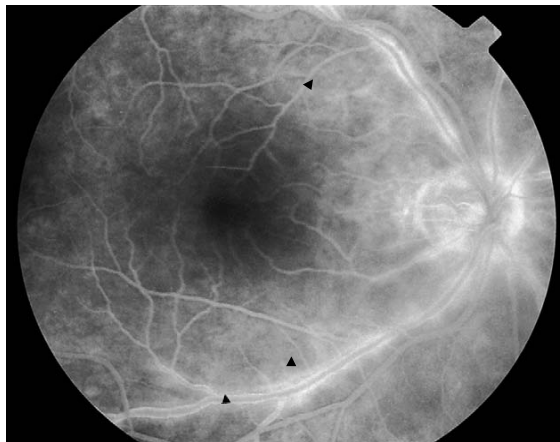
**Figure n°7 :** Répartition des patients selon la topographie de la VR

**4.3. Les Type de vascularite :**

L'atteinte veineuse (périphlébite) était de loin le type de vascularite le plus retrouvé dans notre série. Elle a été observée dans 89,06% des yeux (171/192 yeux) alors que l'atteinte artérielle était rare avec 4,16% des yeux (8/192 yeux) et l'association des deux occupait 6,77% des yeux (13/192 yeux). (Tableau 5)

**Tableau n°V :** Répartition des patients selon les Types de VR

Type de vascularite	Nombre d'yeux	Pourcentage
Périphlébite	171	89,06%
Mixte	13	6,77%
Artérite	8	4,16%



**Figure n°8:** Angiographie à la fluorescéine qui montre diffusion périvasculaire de la fluorescéine dans le cadre d'une VR due à la MB chez un patient de 42 ans.

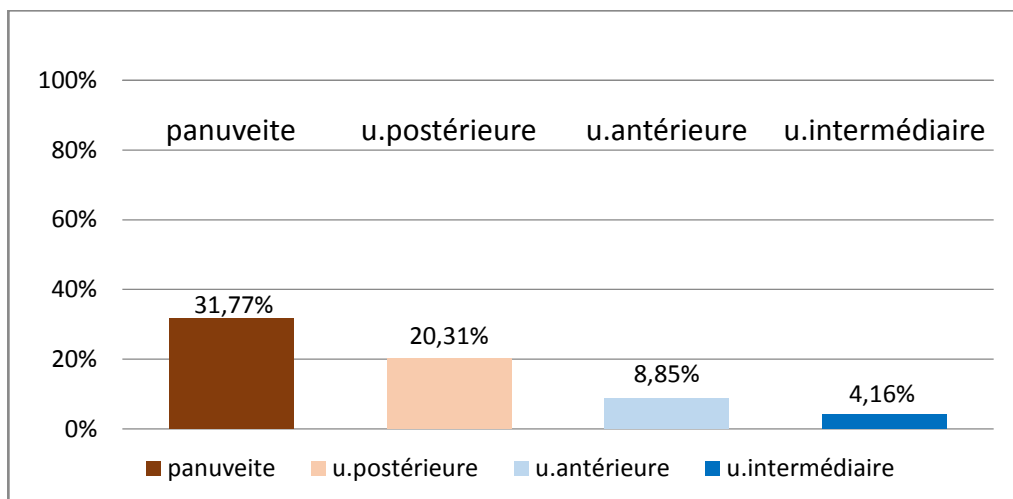
**4.4. Les Atteintes ophtalmologiques associées :**

Il existait au moins une lésion associée dans 85,41% (164/192 yeux).

**a. L'uvéite :**

L'uvéite était retrouvée dans 125/192 (65,10%).

Dans notre série l'uvéite totale était la plus retrouvée avec 31,77 % des yeux (61/192 yeux), suivie de l'uvéite postérieure avec 20,31 % des yeux (39/192 yeux), puis l'uvéite antérieure avec 8,85 % des yeux (17/192 yeux) et l'uvéite intermédiaire avec 4,16 % des yeux (8/192 yeux). (Figure 9)



**Figure n°9 :** Fréquence des Types d'uvéite associée au VR

*b. La Neuropathie optique (NO) :*

Dans notre série on a trouvé :

- Un œdème papillaire (OP) dans 26 /192 des yeux, soit 13,54% des yeux.
- La papillite dans 35/192 des yeux, soit 18,22% des yeux.
- Une atrophie optique (AO) était retrouvée dans 21/192 des yeux, soit 10,93 % des yeux.

(Tableau 6)

**Tableau n°VI:** Fréquence de la neuropathie optique

NO	Nombre des yeux	Pourcentage
OP	26	13,54%
Papillite	35	18,22%
Atrophie optique	21	10,93%

*c. La maculopathie :*

L'œdème maculaire (OM) était noté chez 68/192 des yeux soit 35,41% des yeux alors que le trou maculaire était noté dans 2/192 soit 1,04%.



**Figure n°10 :** OCT qui montre un œdème maculaire cystoïde chez une patiente de 38ans suivie pour VR idiopathique

*d. Autres manifestations oculaires :*

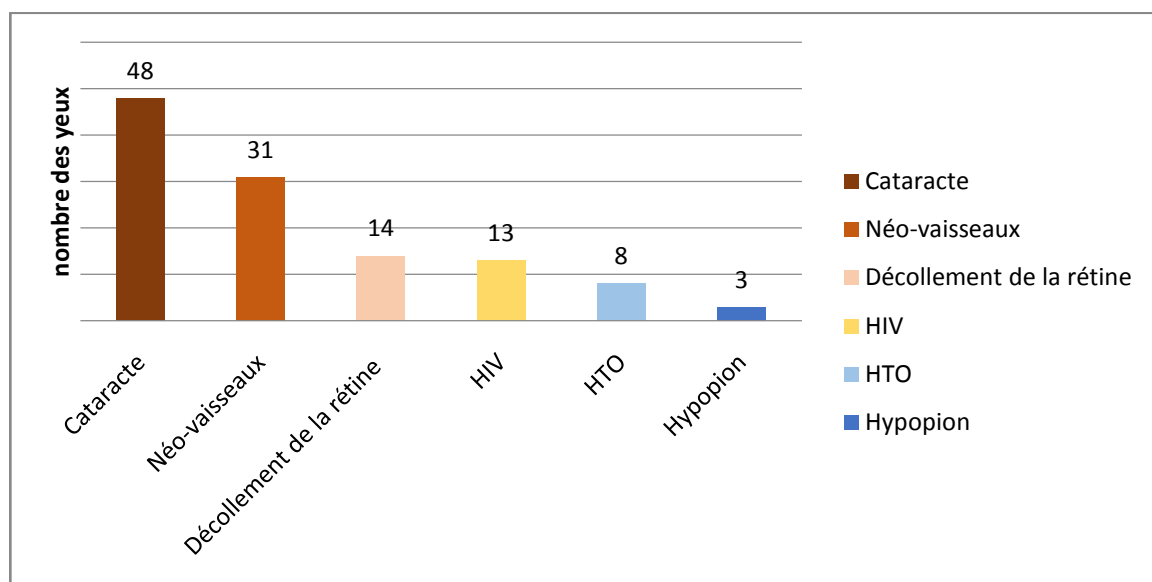
Plusieurs manifestations oculaires mineures ont été décrites, le tableau suivant représente l'ensemble de ces manifestations retrouvées dans notre série. (Tableau 7)

**Tableau n°VII: Fréquence des manifestations oculaires mineures**

Manifestations mineures	Nombre de cas	Pourcentage
Conjonctivite	07	3,64%
Kératite	03	1,56%
Sclérite	01	0.5%
Episclérite	01	0.5%

**4.5. Complications :**

Les complications étaient dominées par la cataracte dans 25% soit 48/192 des yeux , suivie des néo-vaisseaux dans 15,62% (31/192 des yeux ), décollement de la rétine avec 7,29% des cas (14/192 des yeux) ,puis l'hémorragie intra- vitréenne (HIV) avec 6,77 % des cas (13/192 des yeux) ,ensuite l'hypertension oculaire avec 4,16 % des cas (8/192 des yeux) et enfin l'hypopion avec 1,56 % des cas soit 3/192 des yeux . (Figure 11)



**Figure n°11 : Fréquence des complications de la VR**

## 5. Données de l'examen général :

Les manifestations extra-oculaires trouvées chez nos patients sont illustrées dans la figure 12.

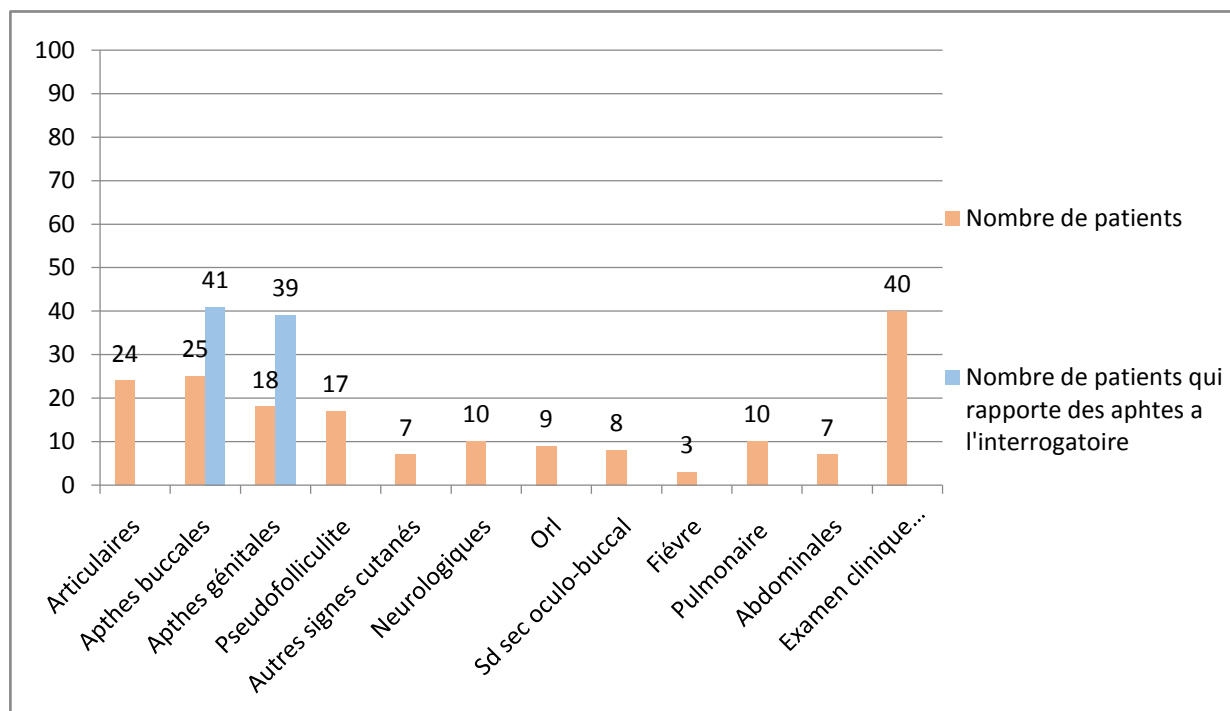


Figure n°12 : Les données de l'examen général

## III. Les données paracliniques :

### 1. A visée ophtalmologique :

#### 1.1. Angiographie à la fluorescéine :

L'angiographie à la fluorescéine était réalisée chez tous nos patients, elle a objectivé une VR occlusive dans 91,66% des yeux, une ischémie rétinienne dans 29,16% des yeux et une néo-vascularisation rétinienne dans 15,62% des yeux examinés. (Tableau 8)

Tableau n° VIII: Données de l'angiographie à la fluorescéine.

	Nombre des yeux	Pourcentage
VR occlusive	174 /192	91,66%
Ischémie rétinienne	56 /192	29,16%
Néo-vaisseaux	30 /192	15,62%

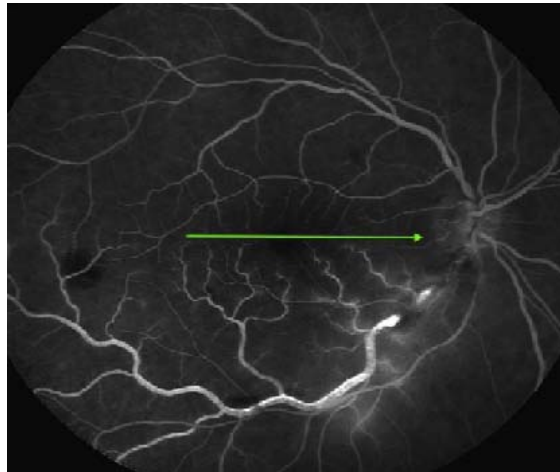


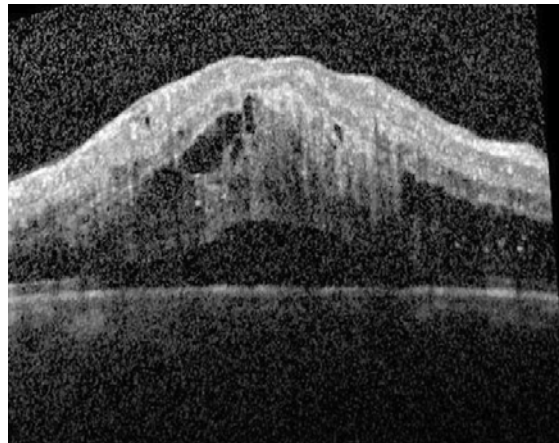
Figure n°13 : Maladie de Behcet. Angiographie à la fluorescéine objectivant une vascularite veineuse de l'arcade temporale inférieure, avec diffusion angiographique.



Figure n°14 : Ischémie rétinienne temporale sur vascularite rétinienne occlusive avec visualisation d'un arrêt de la perfusion rétinienne.

**1.2. Tomographie en cohérence optique(OCT) :**

L'OCT a été réalisé chez 24 patients, il était normal chez 3 patients, il a confirmé un OM chez 10 patients, un décollement séreux rétinien chez 9 patients et un trou maculaire chez 2 patients.(Figure 15)



**Figure n°15 :** OCT maculaire montrant un œdème maculaire cystoïde chez un patient suivi pour VR idiopathique

**1.3. Echographie oculaire mode B :**

Echographie oculaire a été réalisée chez 16 patients, le tableau suivant représente l'ensemble des manifestations retrouvées dans notre série. (Tableau 9)

**Tableau n°IX:** Données de l'échographie oculaire

	Nombre des cas
Décollement rétinien	8
HIV	2
Épaississement maculaire	2
Hémorragie retro-hyaloïdienne	2
Hémorragie sous rétinienne localisée	1
Normal	1

#### 1.4. Potentiels évoqués visuels (PEV) :

PEV a été réalisé chez 6 patients était normal chez 2 patients et 4 cas de neuropathie optique rétrobulbaire de niveau de sévérité différente ont été diagnostiqués.

## 2. A visée étiologique :

### 2.1. Examens biologiques :

**Numération formule sanguine (NFS)** a été réalisé chez tous nos patients :

- **Globules rouges** : 7 patients soit 7% ont présenté une anémie avec une hémoglobine inférieure à 10g/dl hypochrome microcytaire.
- **Globules blancs** : 10 malades (soit 10 %) avaient une hyperleucocytose supérieure à 10000/mm<sup>3</sup> à leur admission, L'hyperleucocytose était à prédominance PNN chez 8 patients et a prédominance éosinophile chez 2 patients
- **Taux de plaquettes** : 2 patients ont présenté une thrombopénie inférieure à 100.000/mm<sup>3</sup>

Un **syndrome inflammatoire biologique** était noté dans 20 cas (20%) avec une CRP constamment élevée, dépassant 10mg/l et une vitesse de sédimentation (VS) supérieure à 20mm la première heure dans 13 cas (13%).

Une **Ponction lombaire** avec analyse du liquide céphalorachidien était réalisée dans 6 cas et était revenue stérile dans 5 cas, une méningite aseptique été diagnostiquée dans un seul cas.

**L'IDR à la tuberculine** était réalisée chez 68 patients alors qu'il était positif uniquement chez 5 patients.

Les autres bilans : **bilan hépatique, phosphocalcique, enzyme de conversion d'angiotensine (ECA), ionogramme sanguine, protéinurie de 24 h.** Le tableau n°10 expose le reste des résultats :

**Tableau n°X: Données des autres bilans biologiques**

	Nombre de patients ayant bénéficiés du bilan sur 100	Résultats du bilan
Bilan hépatique	Tous les patients	6 cas avec cytolysse hépatique : – 4 patients avec une cytolysse modérée (2 fois à la normale) – 2 patient avec une cytolysse majeure (3 fois à la normale)
Bilan phosphocalcique	Tous les patients	3 cas avec un bilan perturbé (hypercalcémie supérieure à 2,6 mmol/l)
ECA	70 cas	3 cas avec un ECA élevé supérieure à 60 UI
Ionogramme urinaire (sans Bilan phosphocalcique)	Tous les patients	Normal chez tous nos patients
Protéinurie de 24 h	72	1 cas avec une protéinurie élevée supérieure à 30 mg/24h

**2.2. Examens sérologiques :**

Les sérologies sphyllitique (TPHA–VDRL), toxoplasmique (IgG IgM) , virales d’hépatite (CMV ,HIV ,HVB,HVC) ont été réalisé chez 90 patients . Elles étaient revenues négatives chez 88 patients avec un 1 cas de sérologie de HVC positif (anticorps anti–HVC) et 1 cas de sérologie de CMV positive (Ig G).

**2.3. Examens immunologiques:**

Les résultats des différents bilans immunologiques sont exposés sur le tableau suivant : (Tableau 11).

Tableau n°XI: Données du bilan immunologique

	Nombre de patients ayant bénéficiés du bilan sur 100	Résultats du bilan
Anticorps anti-nucléaires	75	Négative chez tous les patients
Anticorps anti-DNA natifs	75	Négative chez tous les patients
Anca	75	Positif chez 1 cas (c-anca)
Anti Ena	75	Négative chez tous les patients
Facteurs rhumatoïdes (FR) et anticorps anti CCP	75	- FR était Positif chez 2 cas supérieurs à 30 UI/ml - 1 cas avec Anticorps anti-ccp2 supérieure à 40UI/ml
Anti-phospholipides	75	Positif chez 1 cas (les anticorps anti-β2-glycoprotéine I)
Quantéfiron	7	Positif chez 4 cas (50<CD4<200)

2.4. Examens radiologiques :

- Tous nos patients ont bénéficié d'une **radiographie thoracique** et complétée par une **TDM thoracique et angioTDM thoracique** dans 10 cas. (Tableau 12)

**Tableau n°XII:** Données des résultats du radiographie thoracique et de angioTDM thoracique

	Nombre de patients ayant bénéficiés du bilan sur 100	Résultats du bilan
Radio thorax	Tous les patients	5 cas avec un SD interstitiel
		3 cas de micronodule - 2 cas avec micronodule à contours nets de tailles < à 3mm - 1 cas avec micronodule suspect
		3 cas de Sd bronchique
		1 cas de suspicion de caverne
TDM thoracique et angioTDM	10 patients	5 cas normaux
		3 cas de micronodules : - 1 cas avec des micronodules sous pleural et intraparenchymateux droit de nature non spécifique - 1 cas une dilatation de bronche kystique basal gauche avec des micronodules intraparenchymateux de voisinage - 1 cas de micronodule intra-parenchymateux du segment dorsal du lobe sup droit non spécifique
		1 cas de dilatation des artères pulmonaires et des cavités droite
		1 cas Embolie pulmonaire proximale droite avec dilatation anévrysmale du tronc de l'artère pulmonaire avec cardiomégalie et foie cardiaque .

Une IRM cérébro- médullaire réalisée chez 9 patients est revenue normale dans 5 cas, 1 cas en faveur d'une hypertension intracrânien, 2 cas de thrombophlébite cérébrale et 1 cas de kyste arachnoïdien.

- Les autres examens radiologiques : RX de Blondeaux, RX des articulations sacro-iliaques et du rachis dorsolombaire (Le tableau 13 suivant expose le reste des résultats).

**Tableau n°XIII: Données des résultats des autres examens radiologiques**

	<b>Nombre de patients ayant bénéficiés du bilan sur 100</b>	<b>Résultats du bilan</b>
RX de Blondeaux	6 patients	1 cas avec un comblement des sinus frontaux.
RX des articulations sacro-iliaques et du rachis dorsolombaire	15 patients	3 cas de sacro-illite débutante 3 cas avec une déminéralisation osseuse

**2.5. Les autres examens :**

D'autres examens ont été réalisés en fonction du contexte clinique et des résultats des examens antérieurs :

a. Les échographies : Le tableau suivant expose l'ensemble de nos résultats

**Tableau n°XIV: Données des différentes échographies qui ont été faite**

	Nombre de patients ayant bénéficiés du bilan sur 100	Résultats du bilan
Echographie abdominale	34 patients	1 cas de dilatation de la veine sus hépatiques
Echodoppler des VX rénaux (devant des signes d'appels rénaux : IR, hématurie ...)	4 patients	1 cas de dilatation de la veine rénale gauche
Echodoppler des Vaisseaux Du cou (devant un âge avancé, antécédent de diabète, HTA...)	2 patients	Sans particularité
Échodoppler vasculaire des MI	4 patients	1 cas de thrombose de la veine iliaque droite 1 cas de thrombose de la veine fémoral commune 1 cas thrombose subtotale de la veine poplitée
ETT	7 patients	1 cas de dilatation de la crosse aortique

b. Les examens histologiques :

La biopsie des glandes salivaires a été réalisée dans 22 cas (22%) donnant un aspect de granulome sans nécrose caséuse dans 2 cas.

La biopsie ganglionnaire a été réalisée chez un patient ayant des adénopathies cervicales donnant un aspect inflammatoire.

La biopsie cutanée a été faite chez 2 patients (2%) qui a trouvé chez un seul cas une vascularite cutanée non leucocytoplasique.

c. Les Examens immunohistochimiques :

Un typage HLA B27 a été réalisé chez 4 patients est revenu positif chez un cas. Un typage HLA B51 a été demandé chez 5 patients est revenu positif chez 3 cas.

#### IV. L'analyse étiologique :

La MB était de loin l'étiologie la plus fréquente dans notre série avec un pourcentage de 48% soit 48cas/100 en se basant sur les critères de classification de l'International Study Group for Behçet's disease avec 1 cas d'association de la MB et polyarthrite rhumatoïde suivie des autres étiologies :

- TBK était retenue chez 5 patients soit 5% des malades.
- Sarcoïdose était retenue chez 3 patients soit 3% des malades
- La maladie d'EALS était retenue chez 4 patients soit 4% des étiologies.
- Les autres étiologies retrouvées étaient une maladie de Vogt-Koyanagi-Harada (VKH) chez un patient (1%) et lupus érythémateux disséminé (LED) chez un seul cas soit 1%.

L'étiologie a été indéterminée dite idiopathique dans 37 cas (37%). (Tableau 15)

**Tableau n°XV: Répartition des patients selon les étiologies des VR**

	Etiologies	Nombres de cas
Maladies systémiques	• MB	48
	• MB associée a une PR	1
	• Sarcoïdose	3
	• LED	1
	• VKH	1
Infectieuses	• TBK	5
Ophtalmogiques	• Maladie d'EALS	4
Idiopathiques	VR avec un bilan négatif	37

Vue la fréquence des VR dues à la MB et VRI, nous avons procédé une analyse des données cliniques de ces VR.(Tableau 16)

**Tableau n°XVI: Les caractéristiques cliniques selon les étiologies**

	<b>MB</b>	<b>VRI</b>
Nombre de patients	49 (un cas d'association de MB et PR)	37
Nombre des yeux	94	70
Sexe : Homme Femme	32 H 16 F	27 H 10 F
Age moyen	34,1ans	38ans
Localisation de la VR :		
Pôle postérieure	8,5% 8/94 des yeux	4,28% 8/70 des yeux
Périphérique	65,9% 62/94 des yeux	85,71% 60/70 des yeux
Diffuse	25,53% 24/94 des yeux	10% 7/70 des yeux
Type de vx atteint :		
Artère	2,17% 2/94 des yeux	1,42% 1/70 des yeux
Mixte	5,31% 5/94 des yeux	1,42% 1/70 des yeux
Veine	92,55% 87/94 des yeux	97,14% 68/70 des yeux
Lésions oculaires associées :		
Uvéite	81,91% 77/94 des yeux	20% 14/70 des yeux
Ischémie rétinienne	39,36% 37/94 des yeux	12,85% 9/70 des yeux
Œdème maculaire	20,21% 19/94 des yeux	40% 28/70 des yeux

La prédominance des VR de nos patients dues à la MB était masculine avec un sex-ratio de 2 et un âge moyen de 34,1ans, l'atteinte était a prédominance veineuse dans 87/94 des yeux soit 92,55% des yeux, périphérique dans 62/94 des yeux soit 65,9% des yeux et le plus souvent ischémique dans 39,36% des yeux.

La VR au cours de la MB était associée à une uvéite dans 81,91% des yeux et un œdème maculaire dans 19/94y soit 20,21% des yeux.

Pour la VRI, l'âge moyen était 38ans alors que l'atteinte était le plus souvent périphérique dans 85,71% soit 60/70yeux, veineuse dans la plupart des yeux avec 97,14% soit 68/70 des yeux et une ischémique rétinienne dans 9/70 yeux soit 12,85%.

VRI est souvent associée à un œdème maculaire dans 40% des yeux soit 28/70 des yeux.

## **V. Traitement :**

### **1. Traitement des vascularites rétinienes :**

En dehors du traitement local (corticoïdes locaux associés à des mydriatiques ou cycloplégiques locaux), le traitement général diffère en fonction de la gravité des signes oculaires et de l'association à d'autres atteintes systémiques.

#### **1.1. Les corticostéroïdes :**

La corticothérapie a été administrée chez tous nos patients (100%), sous forme de bolus intraveineux de méthylprednisolone 1mg/kg/jr pendant 3 jours dans 89% et par voie orale en dégression progressive chez 100% des patients. (Tableau 17)

**Tableau n°XVII : Les cas traités par la corticothérapie**

<b>Traitement</b>	<b>Nombre de patients</b>	<b>Pourcentage</b>
Prednisone per os	100	100%
Methyl-prednisolone en IV	89	89%

**1.2. Les immunosuppresseurs :**

Un traitement immunosuppresseur a été prescrit chez 59 patients (59%), Il se représente par le cyclophosphamide (bolus d'endoxan) dans 45 cas (45%), l'azathioprine dans 23 des cas (soit 5%) en relai du cyclophosphamide ou d'emblée dans 7 cas, le méthotrexate a été instauré dans 7 cas soit 7%. (Tableau 18)

**Tableau n°XVIII : Répartition des patients traités par les immunosuppresseurs**

Traitement	Nombre de patients	Pourcentage
Cyclophosphamide	45	45%
Azathioprine (en relais du Cyclophosphamide ou d'emblée)	30	30%
Méthotrexate	07	7%

**1.3. La biothérapie:**

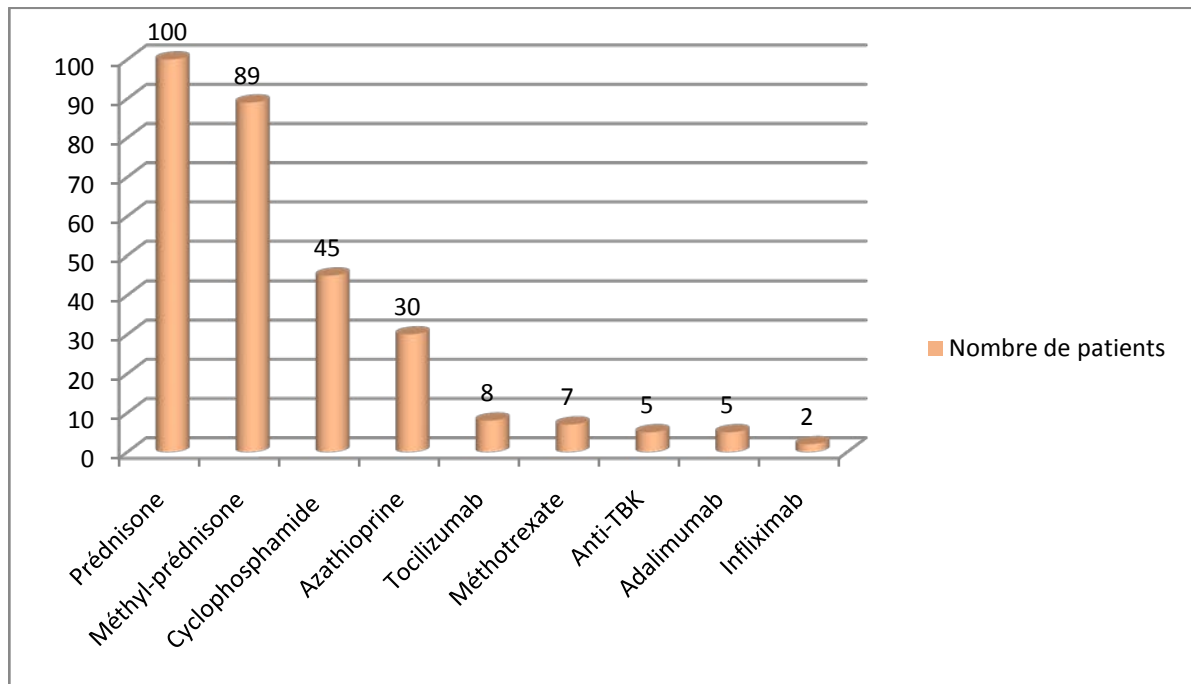
Un traitement biologique a été prescrit chez 13 patients soit 13%des cas, (Le tableau n°19 montre les différentes molécules prescrites chez nos patients).

**Tableau n° XIX: Les molécules de biothérapie utilisées chez nos patients**

Traitement	Nombre de patients	Pourcentage
Tocilizumab	8	8%
Adalimumab	5	5%
Infliximab	2	2%

**1.4. Les anti-tuberculeux:**

Le traitement anti-TBK a été prescrit chez 5 patients (5% des patients) pendant 6 mois associé à une corticothérapie.



**Figure n°16:** Les différentes modalités thérapeutiques

## 2. Autres traitements médicaux :

Le recours aux anticoagulants a été nécessaire dans 5 cas (5%), 3 cas de thromboses Veineuses profondes des membres inférieures et 2 cas de thrombophlébite cérébrale évoluant dans le cadre de la maladie de Bechet.

La colchicine a été utilisée dans le traitement d'aphtose bipolaire chez 49 patients (49%) au cours de la MB.

Les antalgiques et les anti-inflammatoires non-stéroïdiens ont été utilisés dans le traitement des arthralgies inflammatoires dans 11 cas (11%).

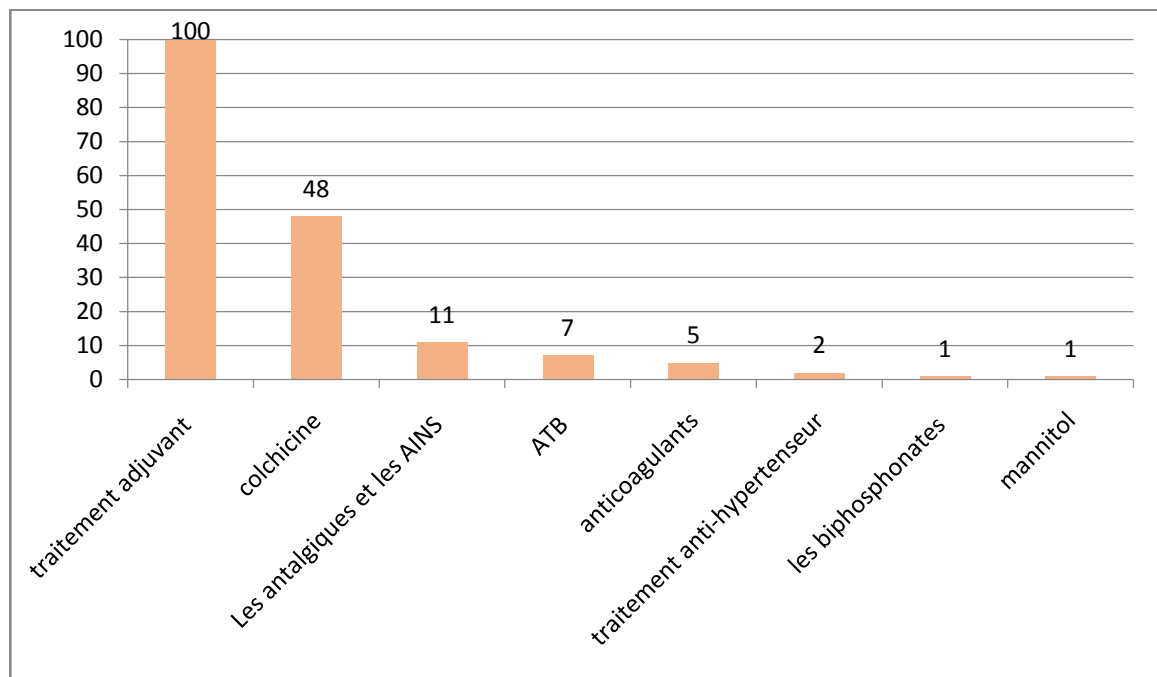
Le traitement adjuvant de la corticothérapie a été utilisé dans 100 cas (100%)

Les biphosphonates dans le traitement d'ostéoporose dans 1 cas (1%).

Une antibiothérapie a été utilisée chez 7 patients (7%) devant des signes d'appel cliniques et biologiques.

Un cas d'utilisation du mannitol et 2 cas d'instauration de traitement antihypertenseur.

(Figure 17)



**Figure n°17: Les autres traitements utilisés**

### 3. Traitement chirurgical :

- **La photo coagulation pan rétinienne (PPR) :**

La PPR a été réalisée seulement chez 16 patients soit 16% des cas devant des zones d'ischémies rétinienne.

- **La vitrectomie :**

Une vitrectomie a été faite chez 5 patients : 3 cas d'hémorragie intra vitrée ne se résorbant pas au bout de plusieurs semaines et 2 cas de décollement de la rétine avec traction du vitré.

- **Cryoapplication + indentation :**

La cryoindentation a été appliquée chez 2 patients devant des décollements de la rétine.

## VI. Evolution et complications dues aux traitements :

### 1. Evolution :

L'évolution de l'atteinte ophtalmologique a révélé une amélioration de l'AV chez 41 % des patients (41/100) ,une stabilisation chez 24 % des patients (24/100) ,une aggravation chez 11 % des patients(12/100) et une cécité chez 08 patients soit 8% des cas , alors que le reste des patients était perdu de vue soit 16% des patients . (Tableau 20)

**Tableau n°XX : Évolution oculaire de nos patients**

	Nombre de patients	Pourcentage
AV Améliorée	41	41%
AV Stable	24	24%
AV aggravée	11	11%
Cécité	08	08%
Perdu de vue	16	16%

La figure n°18 montre l'évolution de l'AV avant et après 3 mois de traitement

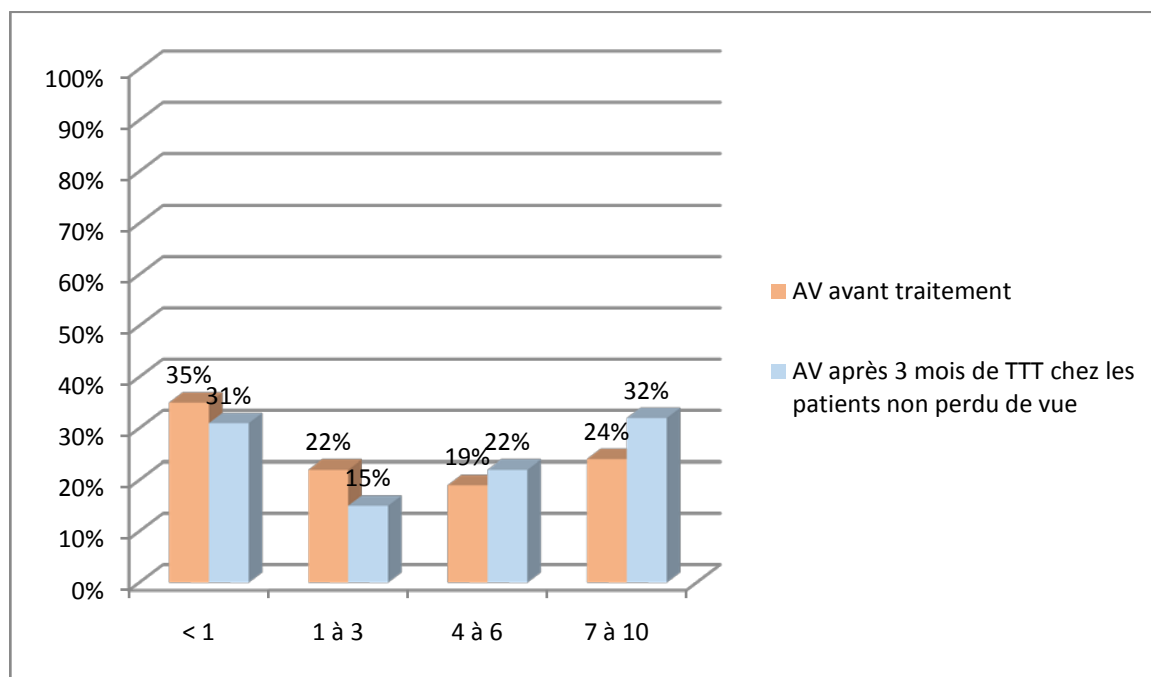


Figure n°18 : L'évolution d'AV avant et après 3 mois de traitement

## 2. Complications dues aux traitements :

Tableau n°XXI : Les complications dues aux traitements utilisés

Complication	Nombre de patients	Pourcentage
Diabète cortisonique	05	5%
Ostéoporose cortisonique	01	1%
Autres infections :	6	6%
– Infection broncho–Pulmonaire	5	5%
– Infection urinaire	01	01%



## *Discussion*



## I. Rappel anatomo-physiologique :

### 1. Anatomie générale du globe oculaire : (Figure 19)

L'œil est l'organe récepteur de la vision, contenu dans l'orbite et séparé de celui-ci par un matelas graisseux. Il permet de favoriser la formation des images sur la rétine qui seront par la suite transmises par les voies optiques aux centres corticaux de la vision.

En pratique l'œil est formé trois tuniques, fibreuse, uvéale et nerveuse (rétine), qui enferment un contenu formé par des milieux transparents : humeur aqueuse, cristallin, corps vitré. [4]

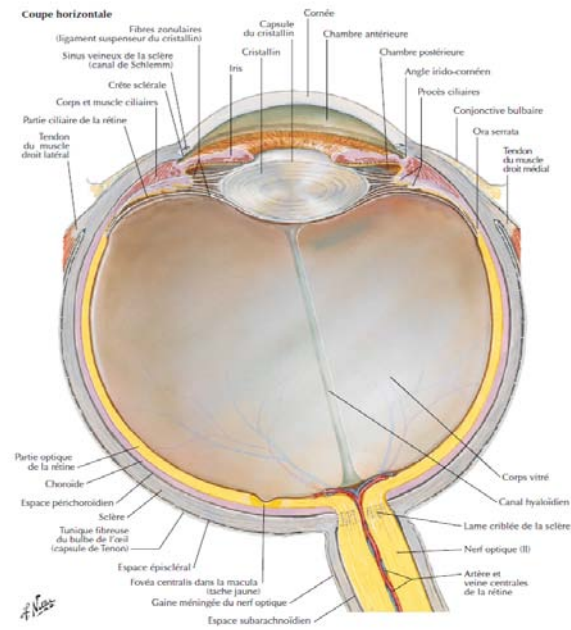
**Les trois tuniques sont concentriques et formées de dehors en dedans par:**

- Une tunique fibreuse, externe, qui se compose de la sclérotique opaque en arrière et de la cornée transparente en avant.
- Une tunique uvéale, dite aussi uvée, se compose de trois éléments: l'iris en avant, le corps ciliaire et la choroïde en arrière.
- Une tunique nerveuse, profonde, qui est représentée par la rétine.

**Contenu de l'oeil :**

Il est constitué aussi de trois milieux transparents :

- L'humeur aqueuse,
- Le cristallin,
- Le corps vitré.



**Figure n°19: Coupe sagittale passant par le globe oculaire [5]**

❖ On sépare habituellement ces structures en deux segments :

- Le segment antérieur formé par la cornée, l'iris, le cristallin, l'angle irido- cornéen, le corps ciliaire.
- Le segment postérieur formé par la sclérotique, la choroïde, la rétine et le corps vitré.

## 2. La rétine :

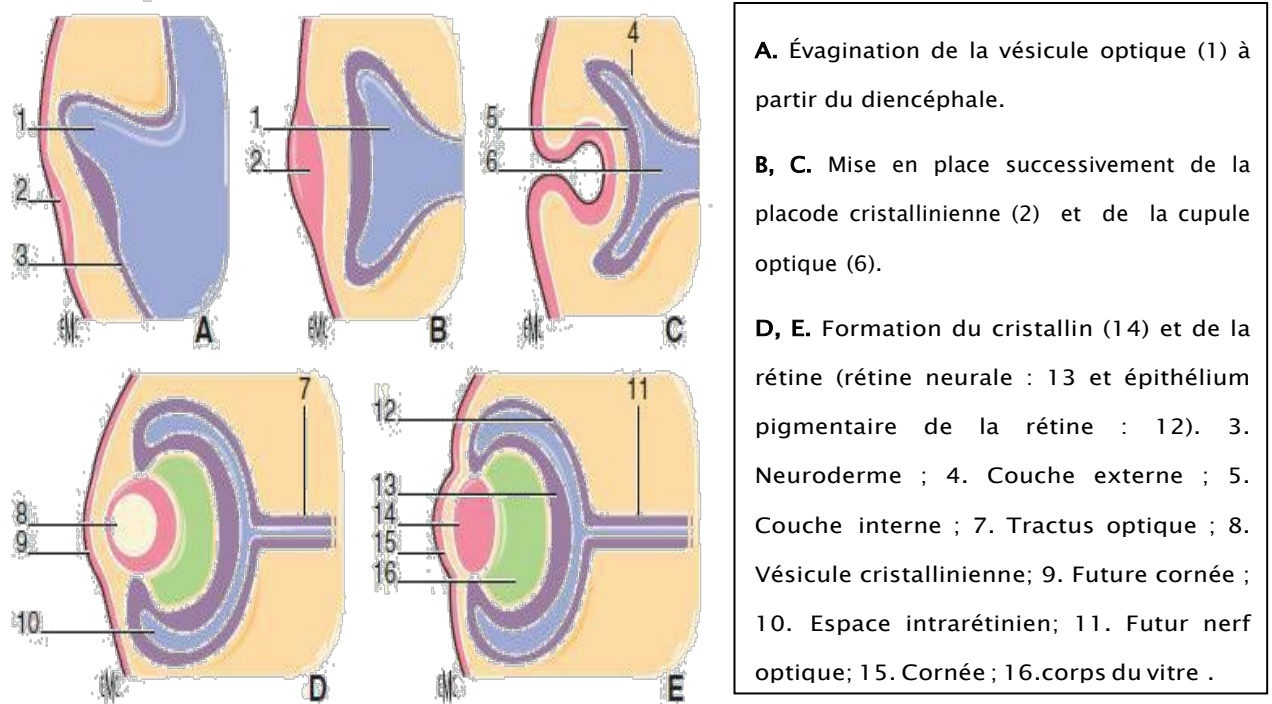
La rétine est une membrane neurosensorielle tapissant la surface interne du globe oculaire dont la fonction essentielle est la phototransduction, Issue du neuroblaste.

### 2.1. Embryologie : [6.7]

La rétine est un dérivé purement ectoblastique, d'origine neuroectodermique.

Aux environs du jour 22 de développement, quand l'embryon présente huit paires de somites et qu'il mesure de l'ordre de 2mm, deux évaginations latérales du diencephale, prédéterminées lors de la gastrulation, vont donner naissance aux vésicules optiques, qui mettent en contact le neuroépithélium encéphalique et l'ectoderme de la tête. Des interactions entre ces deux tissus naissent un

épaississement de l'ectoderme, la placode cristallinienne, qui s'invagine en vésicule cristallinienne. Dans le même temps, les vésicules optiques s'invaginent en doigt de gant pour former les cupules optiques constituées de deux feuillets. Après 6 semaines de développement, tandis que le feuillet externe des cupules optiques évolue en rétine pigmentaire, le feuillet interne va fournir les différentes couches de la neuro-rétine ou rétine sensorielle (Figure 20).



**Figure n°20** : Schéma simplifié de la formation de l'œil au cours du développement embryonnaire. [6]

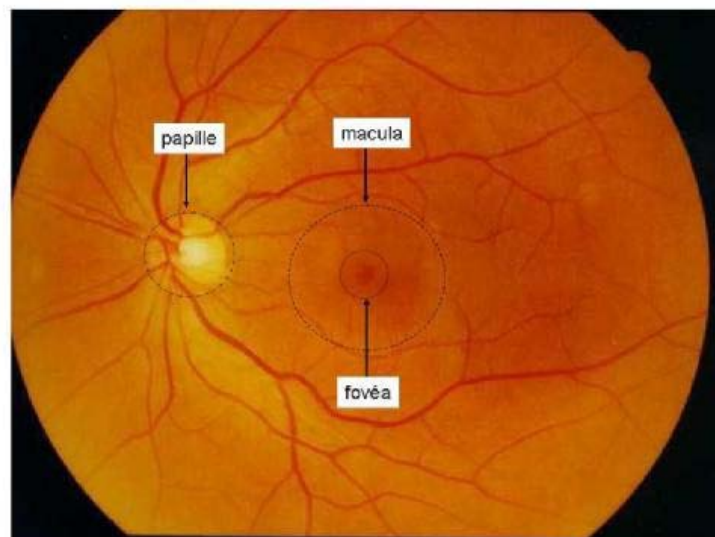
## 2.2. Anatomie macroscopique : [7]

On distingue deux grandes zones : la rétine centrale et la rétine périphérique.

- **Rétine centrale : [7]**

La rétine centrale de 5 à 6 mm de diamètre, située au pôle postérieur de l'œil entre les branches temporales supérieure et inférieure de l'artère centrale de la rétine, comprend du centre vers la périphérie.

- La fovéola : dépression centrale située à deux diamètres papillaires du bord temporal de la papille, de 200  $\mu\text{m}$  à 300  $\mu\text{m}$  de diamètre.
- La fovéa : zone elliptique de 2 mm de large pour 1 mm de haut, comprend la fovéola au centre et le clivus qui borde la dépression fovéolaire. Elle apparaît légèrement jaunâtre du fait de la présence du pigment xanthophylle. Les capillaires rétiniens s'arrêtent à 300  $\mu\text{m}$  du centre de la fovéola, limitant ainsi une aire avasculaire centrale de 500  $\mu\text{m}$  à 600  $\mu\text{m}$  de diamètre ;
- La région maculaire: constituée par la fovéa et les régions para- et périfovéales qui l'entourent. (Figure 21)



**Figure n°21** : Photographie du fond d'œil montrant la macula et la papille [6]

- **Rétine périphérique** : [7]

La rétine périphérique est classiquement subdivisée en quatre zones :

- La périphérie proche, qui prolonge la rétine centrale sur 1,5 mm,
- La périphérie moyenne mesurant 3 mm,
- La périphérie éloignée, étendue sur 9 mm à 10 mm en temporal et 16 mm en nasal ;

- L'ora serrata, ou extrême périphérie, mesurant 2,1 mm en temporal et 0,8 mm en nasal.
- **Les dimensions :** [6,8]

Stone donne les chiffres suivants chez l'homme :

- Longueur horizontale du bord nasal au bord temporal : 41,5 mm ;
- Longueur verticale du bord supérieur au bord inférieur : 41 mm ;
- Surface rétinienne : 883 mm<sup>2</sup>.

L'épaisseur de la rétine varie selon les régions : très mince au niveau de la fovéola (130 µm), elle augmente d'épaisseur au niveau du clivus, atteignant 410 µm, puis diminue jusqu'à la périphérie. Son épaisseur est estimée à 180 µm à l'équateur et 100 µm à l'ora serrata.

### **2.3. Anatomie microscopique :**

La rétine humaine présente dix couches; de l'extérieur vers l'intérieur (**figure 22**), on trouve:

- L'épithélium pigmentaire ;
- La couche des photorécepteurs : cônes et bâtonnets ;
- La membrane limitante externe ;
- La couche nucléaire externe (formée par les noyaux de cellules photoréceptrices) ;
- La couche plexiforme externe ;
- La couche nucléaire interne ;
- La couche plexiforme interne ;
- La couche des cellules ganglionnaires ;
- La couche des fibres optiques ;
- La membrane limitante interne.

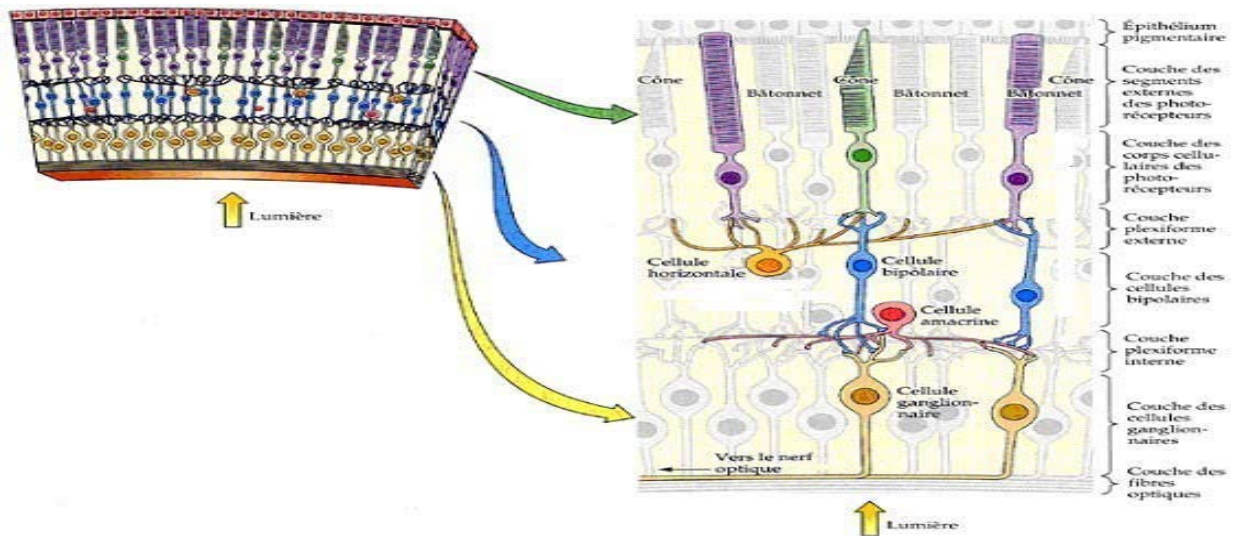


Figure n°22: Les dix Couches de la rétine [9]

#### 2.4. Les limites de la rétine :

En arrière, la rétine s'arrête au niveau du canal choroïdoscléral limitant la papille. À ce niveau, il n'y a aucune cellule photoréceptrice. Les axones des cellules ganglionnaires constituant les fibres optiques remplissent ce canal pour former le nerf optique.

Au niveau de la papille, émerge l'artère centrale de la rétine et se forme le tronc de la veine centrale de la rétine.

En avant, l'extrême périphérie rétinienne au niveau de l'ora serrata se présente comme une ligne festonnée composée de « dents » et de « baies ». Elle est située à 6,5 mm du limbe 5,7 mm en nasal.

La base du vitré s'étend entre une limite antérieure fixe située au milieu de la pars plana du corps ciliaire [10].

#### 2.5. La vascularisation rétinienne : [6,7,11]

##### a. Vascularisation artérielle :

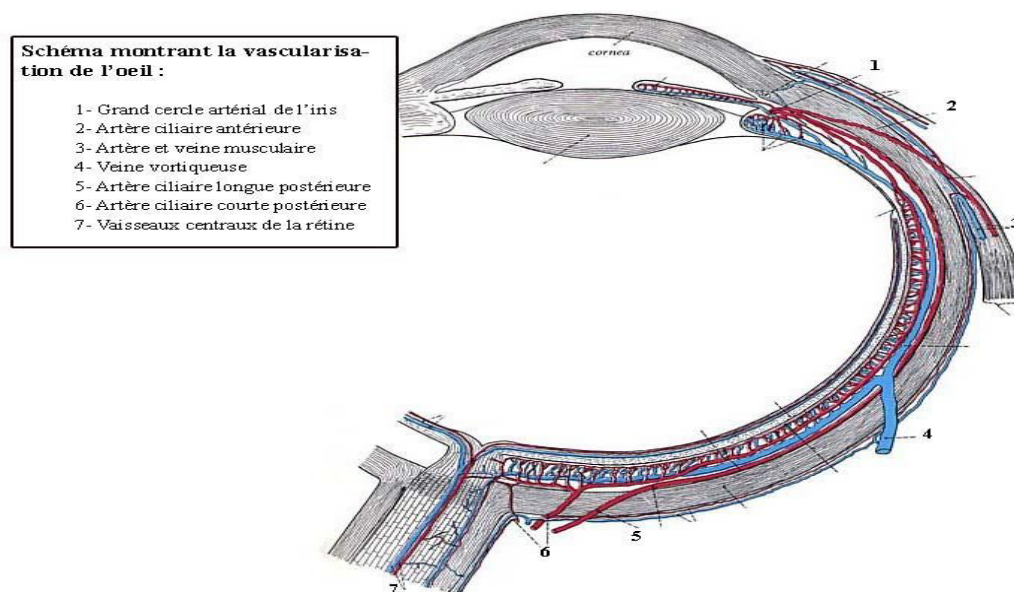
La rétine reçoit son apport sanguin par un double système :

La choriocapillaire vascularise draine les couches externes et notamment les photorécepteurs. Elle joue un rôle fondamental dans la vascularisation fovéolaire.

Un système d'artères intrarétiniennes, branches de l'artère centrale de la rétine, prend en charge l'apport artériel aux couches internes de la rétine. A ce réseau, peuvent s'ajouter des artères surnuméraires comme les artères cilio-rétiniennes.

- **La vascularisation des couches externes :**

Les couches externes, par la choriocapillaire qui forme une couche unique de capillaires d'un diamètre de 12  $\mu\text{m}$  à 200  $\mu\text{m}$  provenant des ramifications des artères ciliaires courtes postérieures et des artères récurrentes du grand cercle artériel de l'iris en avant.(figure 23) .

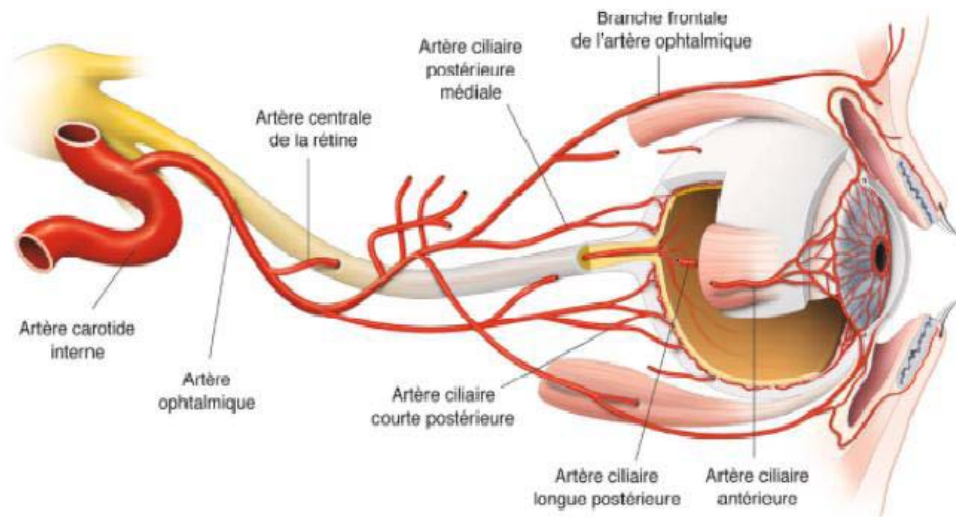


**Figure n°23 : Coupe schématisant la vascularisation des couches externes**

- **La vascularisation des couches internes :**

Les couches internes sont vascularisées par les branches de l'artère centrale de la rétine, elle-même branche de l'artère ophtalmique, pénétrant toujours le nerf optique par sa face inférieure, là où la fente embryonnaire s'est fermée. Son calibre est faible: 0,1 mm à 0,5 mm de diamètre. Cheminant à l'intérieur du nerf optique, elle émerge au niveau de la papille optique et se divise habituellement en quatre branches terminales: deux branches temporales et deux branches nasales. Une artère cilio-rétinienne émanant du cercle artériel de Zinn peut, chez 6 % à 20 % des sujets, émerger du bord temporal de la papille et suppléer en partie les branches de

l'artère centrale de la rétine. Les capillaires issus des branches de l'artère centrale de la rétine sont des capillaires non fenestrés de 3  $\mu\text{m}$  à 6  $\mu\text{m}$  de diamètre. Leur paroi est formée des cellules endothéliales jointives et comporte des péricytes.



**Figure n°24:** Schema expliquant la vascularisation artérielle de la rétine [12].

***b. Vascularisation veineuse :***

Le drainage veineux de la rétine est assuré principalement par la veine centrale de la rétine.

• **Veinules :**

De petit calibre : (2 à 20 $\mu$ ), elles se réunissent de façon centripète, de l'ora vers la papille pour fournir des veines de plus en plus importantes qui se drainent habituellement dans quatre troncs : les veines temporales supérieure et inférieure, les veines nasales supérieure et inférieure.

La jonction des deux branches supérieures forme la veine supérieure ; celle des deux branches inférieures, la veine inférieure. Ces deux troncs vont se réunir pour former la veine centrale de la rétine au niveau de la papille.

La structure des veinules et des veines ressemble à celle des artères.

- **Disposition veineuse :**

Les arcades veineuses sont plus proches de l'ora que les arcades artérielles.

En se rapprochant de l'équateur, les veines se rapprochent des artères et en deviennent satellites.

Ensuite, artère et veine cheminent ensemble, se croisant par au-dessus ou par au-dessous.

Au niveau des croisements, elles partagent une adventice commune, d'où la possibilité d'un écrasement de la veine par l'artère.

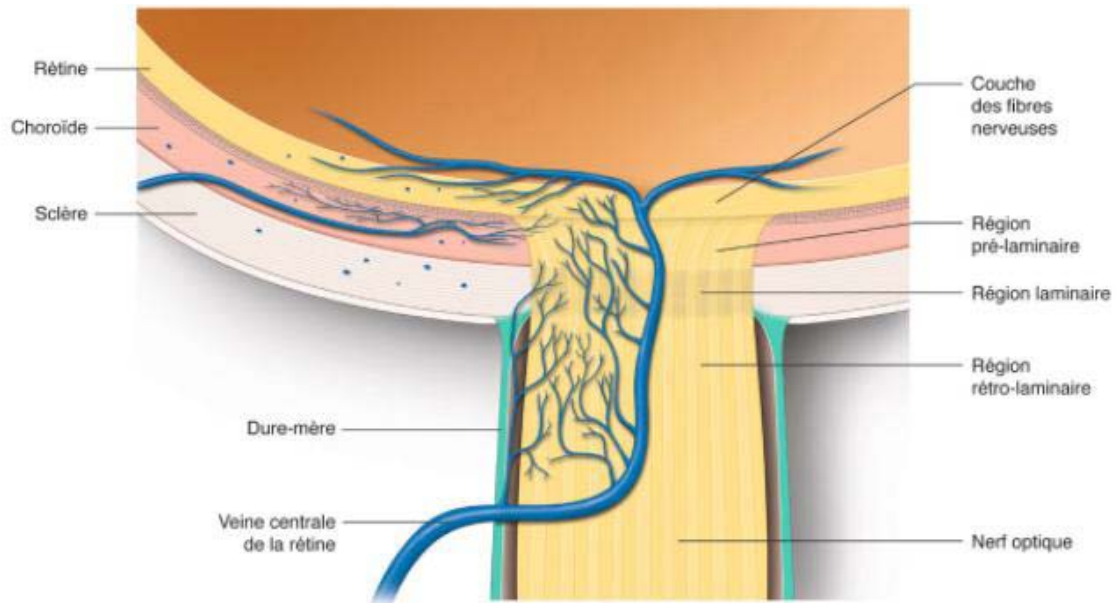
A l'examen du fond d'oeil, les veines paraissent plus sombres et plus tortueuses que les artères.

Le tronc de la veine centrale se forme classiquement au niveau de la papille mais, comme pour l'artère centrale, il peut éventuellement se former plus en arrière et deux, trois, voire quatre troncs veineux semblent pénétrer dans la papille.

La pénétration dans la papille se fait le plus souvent au centre ou au voisinage du centre, plus rarement dans sa partie nasale ou temporale.

Une fois formé, le tronc veineux central se place sur le flanc temporal du tronc de l'artère centrale et chemine avec elle dans le nerf optique. Elle le quitte en même temps que l'artère, parfois plus en arrière, et va gagner le sinus caverneux.

A côté de ce courant veineux principal, il faut citer la possibilité des veines cilio-rétiniennes, rejoignant le réseau choroïdien, beaucoup plus rares que les artères cilio-rétiniennes.



**Figure n°25:** Schéma montrant le drainage veineux au niveau de la tête du nerf optique [13]

### 3. rapelle physiologique : [ 1 4 ]

#### 3.1. Barrière hémato- rétinienne [BHR]:

La BHR comprend deux éléments : d'une part la BHR interne située entre les capillaires rétiniens et la rétine neurosensorielle, et d'autre part la BHR externe, au -niveau de l'épithélium pigmentaire entre la chorio- capillaire et les photorécepteurs.

##### *a. Histophysiologie de la BHR interne:*

Les capillaires rétiniens sont formés de cellules endothéliales jointives sans fenestration, dont les points de contact forment une jonction étanche (zonula occludens, tight junction). À leur niveau, la microscopie électronique montre que les membranes cellulaires semblent fusionner, ne permettant pas le passage de molécules entre les cellules. Ces jonctions étanches sont tellement efficaces qu'elles empêchent le passage de molécules aussi petites que le sodium. Parmi les protéines formant ces jonctions serrées, on a identifié les cadhérines et l'occludine. La structure protéique exacte de ces jonctions est cependant mal connue.

Une autre caractéristique essentielle des cellules endothéliales rétiniennes tient à la relative rareté de vésicules de transport dans leur cytoplasme.

Ces deux particularités, présence des jonctions étanches et rareté des vésicules cytoplasmiques, sont peut-être les principaux éléments expliquant l'existence de la BHR.

***b. Lésion de la BHR : mécanismes et conséquences***

- La rupture de la BHR entraîne le passage anormal de constituants plasmatiques dans la rétine ainsi que dans le vitré, et représente une cause majeure de malvoyance par oedème maculaire chronique.
- Cette rupture peut s'observer lors du diabète, après chirurgie de la cataracte, dans les inflammations ou dans les suites des occlusions veineuses rétiniennes.
- Parmi les marqueurs histologiques de la rupture de la BHR, il est possible d'employer (par ordre croissant de taille moléculaire) : le lanthane, la fluorescéine, le <sup>14</sup>C sucrose, la microperoxidase, la peroxydase du raifort, l'albumine, le bleu Evans et le fibrinogène.
- En clinique humaine, la rupture de la BHR peut être objectivée par la détection dans le vitré ou la rétine d'un marqueur injecté dans la circulation générale. Le marqueur de loin le plus utilisé est le fluorescéinate de sodium, dont la diffusion hors des vaisseaux rétiniens, ou à travers l'épithélium pigmentaire, est appréciée soit qualitativement par l'angiographie, soit quantitativement par la fluorophotométrie du vitré.
- Quelle que soit leur origine, les mécanismes de la rupture de la BHR sont mal connus.

Le passage des constituants plasmatiques peut se faire soit entre les cellules endothéliales, ce qui suppose l'ouverture des jonctions serrées, soit à travers la cellule endothéliale elle-même, ce qui suppose une perméabilité accrue de la membrane plasmique ou une augmentation du transport vésiculaire.

- La prostaglandine E1 et les agonistes de l'adénosine, injectés dans le vitré, peuvent induire une rupture de la BHR par l'ouverture des jonctions serrées. – Le VEGF (vascular endothelial growth factor) possède également la propriété de rompre la BHR en ouvrant les jonctions serrées.

### **3.2. Oxygénation de la rétine :**

- L'oxygène consommé par la rétine a une double origine : les réseaux vasculaires de la rétine et ceux de la choroïde.
- La circulation rétinienne en fournit environ 40%. L'oxygène diffus librement, il n'est pas freiné par la BHR. Le taux d'extraction de l'oxygène est de 37% environ. Celui de la choroïde étant de 5%.
- Il existe un gradient de concentration en oxygène dans l'épaisseur de la rétine. On a décrit une frontière entre les réseaux rétiens et choroïdiens qui se situe au niveau de la couche nucléaire interne. Cette zone joue un rôle important dans certaines pathologies vasculaires rétinienne. En effet, l'apport métabolique des cellules de cette zone est sous la double dépendance de la vascularisation rétinienne et choroïdienne. Ces cellules peuvent donc continuer à recevoir de l'oxygène venant de la choroïde en cas d'interruption de l'apport rétinien, tout en étant en état d'hypoxie. Ce sont ces cellules hypoxiques qui vont probablement synthétiser le ou les facteurs angiogéniques responsables de la néovascularisation.

### **3.3. Débit sanguin rétinien et autorégulation :**

- Le débit sanguin rétinien est de 60 à 70  $\mu\text{L}/\text{min}$ . Le débit sanguin choroïdien est 10 à 30 fois supérieur au débit sanguin rétinien.
- Ce débit sanguin rétinien dépend de la pression de perfusion, de la résistance propre des vaisseaux rétiens et de la viscosité sanguine.
- Il est modulé par de nombreux facteurs. Il s'agit de l'autorégulation du débit sanguin

rétinien. Ainsi, lorsque la pression artérielle systémique augmente, il va se produire une vasoconstriction artérielle. De même, lorsque la pression intraoculaire augmente, il va se produire une vasodilatation.

- On retient que la limite supérieure de l'autorégulation est atteinte pour une augmentation de 40 % de la pression artérielle et pour une pression intraoculaire de 30 mmHg.
- Le seul mécanisme par lequel les vaisseaux rétiniens peuvent exercer cette autorégulation est une variation de diamètre.
- Ce phénomène d'autorégulation est d'origine purement intra-rétinienne, car ses vaisseaux sont dépourvus d'innervation.

#### **3.4. Médiateurs endothélium-dependants :**

- L'endothélium a un rôle dans la régulation du tonus vasculaire .
  - Le NO est un gaz à demi-vie de l'ordre de la seconde, synthétisé par les cellules endothéliales, qui diffuse vers les cellules musculaires lisses pour inhiber leur contraction.
  - Le NO n'était pas le seul médiateur vasomoteur synthétisé par l'endothélium.
  - D'autres médiateurs ont été identifiés : les prostaglandines, l'endothéline et le système rénine angiotensine tissulaire.
- **Oxydenitrique (NO) :**
    - L'inhibition du NO entraîne une vasoconstriction artérielle rétinienne.
    - Une partie du NO présent dans la rétine et la choroïde est libérée à partir de cellules nerveuses situées dans la choroïde. Il est possible que, par ce biais, la choroïde participe à la régulation du tonus vasculaire rétinien.

- **Prostaglandines :**

- Les prostaglandines ont des effets complexes sur le tonus vasculaire. Elles ont peut-être un rôle modulateur de l'autorégulation ; il semble que l'inhibition des prostaglandines par l'indométacine augmente les capacités d'autorégulation du réseau vasculaire rétinien. Les péricytes en culture se contractent en réponse au thromboxane et se relâchent en réponse à la PGI<sub>2</sub>.

- **Endothéline :**

- L'endothéline-1 est produite par l'endothélium rétinien et est la substance vasoconstrictrice la plus puissante connue actuellement. Il existe des récepteurs à l'endothéline à la surface des cellules endothéliales rétiniennes. L'endothéline-1 contracte les vaisseaux rétiniens de manière prolongée après injection intravitréenne. In vitro, l'endothéline contracte les péricytes.

- **Système rénine-angiotensine:**

- L'enzyme de conversion de l'angiotensine (ECA) est présente à la surface de la cellule endothéliale rétinienne.
- L'injection intravitréenne d'angiotensine II induit une vasoconstriction.
- La bradykinine et les inhibiteurs de l'ECA se potentialisent pour dilater les artères rétiniennes.

- **Interactions entre leucocytes et endothélium:**

- A l'intérieur des vaisseaux on voit circuler, d'une part, les globules rouges en colonnes, et d'autre part des leucocytes qui eux roulent le long de la paroi, s'y arrêtent par moment, puis repartent dans le flux sanguin. Ce phénomène de roulement leucocytaire (rolling) est lié aux interactions entre leucocytes et cellules endothéliales.

- Cette interaction s'effectue par l'intermédiaire de protéines présentes à la surface cellulaire, appelées molécules d'adhésion. Il en existe plusieurs familles dont les intégrines, les cadhérines, les ICAM (integrin cellular adhesion molecule) et les sélectines.
- La plupart du temps, cette interaction leucocytes- endothélium est limitée dans le temps en raison du petit nombre de protéines impliquées, n'aboutissant qu'à un ralentissement du leucocyte ou à son arrêt dans la circulation pour un temps limité.
- En cas de processus inflammatoire, cette interaction peut être plus forte, aboutissant à un blocage du leucocyte. L'adhésion du leucocyte à la paroi vasculaire constitue le premier temps de la diapédèse, c'est-à-dire le passage du globule blanc à travers la paroi vasculaire.
- Chez des patients atteints de la maladie de Behçet, cette adhésion a été retrouvée augmentée.

## **II. Physiopathologie :**

### **1. Inflammation et œil : [14]**

#### **1.1. Spécificités de l'inflammation oculaire :**

La tolérance immunitaire implique l'absence de drainage lymphatique et le privilège immunitaire de l'œil.

##### ***a. Absence de drainage lymphatique :***

- L'œil et quelques organes tels les testicules, le cerveau et le placenta sont dépourvus de drainage lymphatique.
- Il est considéré comme ignoré par le système immunitaire. La théorie des antigènes séquestrés et l'absence de délétion des clones auto-réactifs spécifiques de ces molécules expliquent la possibilité de développer des pathologies auto-immunes.

***b. ACAID (anterior chamber associated immune deviation) :***

- Ce phénomène oculaire met en jeu de multiples intervenants cellulaires et médiateurs. Le résultat est une inhibition sélective de la réponse cellulaire et humorale.
- Ce privilège immunitaire se manifeste par une survie anormale, prolongée de cellules ou de tissus étrangers implantés dans la chambre antérieure, le vitré et l'espace sous rétinien.
- Ces antigènes introduits dans ces sites privilégiés déclenchent une réponse immunitaire systémique avec suppression des réactions d'hypersensibilité retardée et la persistance des réactions humorales non liées au complément et des réactions cytotoxiques. Ce privilège immunitaire peut s'expliquer par la nécessité de protéger l'œil en favorisant les réponses immunitaires n'interférant pas avec l'intégrité des tissus.

***c. Le privilège immunologique de l'œil***

Le privilège immunologique est un processus actif protégeant les organes vulnérables qui ne pourraient pas tolérer une inflammation intense sans perdre leur intégrité et leur fonctionnalité. le privilège immunologique de l'œil est observé au niveau de la chambre antérieure, de la cavité vitréenne et de l'espace sous--rétinien.

• **Les facteurs intervenant dans le privilège immun :**

Le privilège immunologique de l'œil est un phénomène complexe qui fait intervenir :

- La présence de barrières hémato-oculaires qui limitent l'entrée et la sortie de grosses molécules, comme les protéines
- L'absence de drainage lymphatique
- La présence de facteurs immunosuppresseurs solubles dans l'humeur aqueuse
- La présence de ligands immunomodulateurs à la surface des cellules.

**1.2. Immunogénétique :**

- Chez l'homme, les atteintes inflammatoires oculaires sont souvent associées au complexe majeur d'histocompatibilité (complexe HLA ou CMH). – En tant que cliniciens, nous voyons le lien entre rétino- choroïdopathie de Birdshot et le HLA – A29, la spondylarthrite ankylosante et le HLA– B27, et la maladie de Behçet et le HLA– B5 1. Mais, ces antigènes n'existent pas uniquement pour jouer un rôle dans l'induction de maladies : leur rôle est fondamental pour permettre à l'organisme de répondre à des stimulants ou antigènes extérieurs.

**1.3. L'auto- immunité :**

- De nos jours ; on parle d'activation inappropriée des cellules T contre des auto-antigènes.
- Les cellules CD 4, les cellules « helpers », jouent un rôle majeur dans le contrôle et l'expression de l'inflammation intra-oculaire.
- Les antigènes uvéitogéniques : certains antigènes sont spécifiques à l'œil et à la glande pinéale (même origine embryologique) et ne sont donc retrouvés nulle part ailleurs dans le corps.
- Les antigènes spécifiques à l'œil existent dans la cornée, le cristallin, et l'épithélium pigmentaire ; mais la majorité de ces antigènes seraient dans la rétine.
  - L'antigène rétinien S

C'est le premier antigène uvéitogénique à avoir été purifié. Il s'agit d'une protéine spécifique des photorécepteurs rétiniens. Cette protéine joue un rôle important dans la phase de sensibilisation.

- L'interphotoreceptor Retinoid Binding Protein (IRBP) :

Il s'agit d'une glycoprotéine soluble liant le retinol dans l'espace interphotorécepteurs. Elle induit une uvéite expérimentale.

- La recoverine :

Protéine de petit poids moléculaire qui induit une uvéite et une pinéolite expérimentale. Cet antigène est plutôt impliqué dans les rétinopathies associées à des cancers en pathologie humaine. Cette pathologie implique une immunité humorale.

## **2. Etiopathogénie des VR :**

La vascularite rétinienne n'est pas clairement définie à l'heure actuelle. Malgré la capacité de visualiser cliniquement la microvascularisation rétinienne, les mécanismes des modifications vasculaires rétiniennes observées dans les différents types de rétinopathie vasculaire n'ont pas été bien élucidés [15,16,17].

Les manifestations de la gaine et du brassage vasculaires avaient déjà conduit à la conviction que la vascularite rétinienne résulte d'une réaction d'hypersensibilité de type III [18] Cependant, une rupture de la barrière hémato-rétinienne secondaire à une atteinte intraoculaire ou inflammation systémique résultant ces caractéristiques cliniques semble être plus probable. Cela ne tient pas pleinement en compte des patients présentant une vascularite rétinienne primaire ou il reste encore beaucoup à faire, malheureusement, aucun modèle humain ou animal prouvé n'existe pour corroborer ces théories [19]

Sur la base des études histologiques, les modifications vasculaires de l'uvéite sont caractérisées par une infiltration périvasculaire de lymphocytes compatible avec une périvasculite, plutôt qu'une véritable vascularite de la paroi vasculaire, qui serait caractérisée par destruction de la paroi du vaisseau [20,21]

L'immunité à médiation cellulaire semble également jouer un rôle dans la pathologie des modifications vasculaires rétiniennes inflammatoires, comme en témoigne la présence de CD4p lors d'une Analyse histopathologique de cellules T dans et autour des vaisseaux rétiniens [22].

La participation de divers marqueurs cellulaires inflammatoires, y compris les intégrines et molécules d'adhérence cellulaire, a également été montrée [23,24], l'augmentation de

l'expression de ces molécules peut jouer un rôle important dans le recrutement de cellules inflammatoires.

Notamment, il y'a un manque de données de la distinction entre les cas de périvasculite qui ne sont pas progresser vers l'occlusion vasculaire, et ceux qui progressent. Dans le sous-groupe de patients atteints de vascularite rétinienne présentant une maladie vaso-occlusive, le mécanisme pathologique et les résultats histopathologiques associés sont susceptibles d'être distincts de ceux observés dans les cas de périvasculite non occlusive, bien qu'aucune étude scientifique la preuve de cette hypothèse est actuellement disponible.

Comme observé à la maladie de Behcet, des modifications vasculaires thrombotiques peuvent survenir en raison de la présence d'endothéliale locale qui donne une perturbation ou augmentation de l'activité de la prothrombine [22]. Cependant, la disparité à long terme des résultats visuels lors de la comparaison des cas de vascularite rétinienne dans laquelle Ischémie rétinienne se produit avec ceux sans ischémie soutient également le concept de mécanismes différents.

Dans une étude rétrospective, 38 yeux de 20 patients atteints de vascularite rétinienne ischémique ont été comparés à 62 yeux de 33 patients atteints de vascularite non ischémique.

30 patients (34%) des yeux du groupe ischémique ont finalement de graves perte visuelle comparativement à quatre patients (6%) yeux dans le groupe non ischémique; ils ont noté qu'il n'y avait pas de différence significative dans le nombre médian de rechutes par an entre les deux groupes [25] ,les Yeux présentant une vascularite occlusive ont des taux plus élevés de complications menaçant la vue, telles que oedeme maculaire cystoïde , néovascularisation rétinienne, infarctus maculaire et membrane épirétinienne [26].

### III. Epidiologie :

La vascularite rétinienne peut être une manifestation initiale d'une maladie sous-jacente. Selon une série, environ 55% des patients atteints de vascularite rétinienne avait une maladie inflammatoire systémique associée [26,27]. Cette maladie peut aussi être une condition idiopathique isolée avec des estimations allant de 3% en 1996 étude détaillant les modèles de référence de l'uvéïte dans un centre de soins tertiaires de la Nouvelle-Angleterre, 15% dans une revue rétrospective plus récente de 25 années de données de la Clinique d'uvéïte de l'Oregon Health and Sciences University [28] , Cette variation peut être en partie causée par les progrès des modalités d'imagerie rétinienne.

La plupart des patients atteints de vascularite systémique ne présentent aucun signe ou symptôme clinique d'une vascularite rétinienne coexistante [28], En effet, sur 207 patients avec une vascularite systémique, seulement trois (1,4%) avaient également une vascularite rétinienne [28].

On pense que la vascularite rétinienne est plus fréquente chez les jeunes de moins 40 ans [26,28]; l'âge moyen au moment du diagnostic est de 34 ans, sans différence de sexe [29].

Ce trouble a tendance à être bilatéral et peut menacer la vision. Un tiers des patients peuvent présenter une perte de vision sévère (<20/200) du fait de la rétinopathie vascularite et ses complications.

### IV. Etude clinique :

Le diagnostic de vascularite rétinienne (VR), repose avant tout sur les aspects observés à l'examen clinique du fond d'oeil par l'ophtalmologue et sur l'angiographie à la fluorescéine [30]. Le diagnostic n'est donc pas du tout synonyme de vascularite systémique, association en fait assez rare comme le montrent différentes études [28,31]. Cependant il justifie une recherche étiologique générale qui à côté des causes idiopathiques ophtalmologiques, pourra révéler une fréquente origine infectieuse et quelquefois, une maladie systémique.

Il faut auparavant éliminer toutes les vasculopathies qui pourraient prendre le masque d'une vascularite rétinienne. [2]

## **1. Interrogatoire :**

Cette étape est incontournable afin de connaître les facteurs de risque, les signes systémiques associés, et d'orienter les hypothèses diagnostiques principales et les examens complémentaires.

L'interrogatoire doit tenir compte du terrain, notamment l'âge, le sexe et l'origine ethnique.

Il précisera aussi les antécédents ophtalmologiques, infectieux et médicaux du patient à la recherche d'un signe orientateur vers une étiologie quelconque.

Le mode de vie et les facteurs de risque sont également précisés à l'anamnèse ; on recherchera la présence ou non d'animaux domestiques (le contact avec les chats orientant vers une toxoplasmose par exemple), la notion de consommation de crudités ou de viande crue, une piqure de tique, le statut vaccinal, la présence de conduites à haut risque d'IST pouvant orienter vers une origine infectieuse.

Il précise aussi le mode évolutif de la vascularite rétinienne, les signes ophtalmologiques associés ainsi que la présence ou non de signes généraux associés ; on recherchera la notion de douleurs articulaires, d'aphtose bipolaire – tout en précisant sa fréquence –, de troubles digestifs, de signes cutanés, de troubles respiratoires, de sensation de picotement ou d'engourdissement, de céphalées ou de surdité, d'épisode infectieux récent ou à répétition, de fièvre ou d'altération de l'état général.

L'interrogatoire doit éliminer toute infection ou signe infectieux pouvant orienter vers une pathologie infectieuse curable. La notion de contagement tuberculeux, un antécédent personnel ou familial de tuberculose et des signes d'imprégnation tuberculeuse sont à rechercher systématiquement, dans notre contexte.

## **2. Circonstances de découverte et signes fonctionnels :**

La VR est caractérisée par un début insidieux. Lorsqu'elle est segmentaire et éloignée des vaisseaux du pôle postérieur, elle peut n'avoir que peu de conséquences sur les fonctions visuelles.

Dans sa forme chronique, les manifestations cliniques peuvent être minimales ou asymptomatiques pour le patient, et n'être découvertes que fortuitement lors d'un examen systématique du fond d'œil.

La vascularite rétinienne peut être une manifestation ophtalmologique aiguë. Dans ce cas, et surtout lorsqu'elle atteint les vaisseaux du pôle postérieur, elle peut être associée à une baisse brutale de l'acuité visuelle. Cette baisse peut aussi être la conséquence d'une inflammation associée du nerf optique et/ ou de ses vaisseaux, ou d'un œdème maculaire. Le patient peut alors se plaindre d'un brouillard visuel, parfois de métamorphopsies, de scotomes centraux ou d'anomalies de la vision des couleurs.

Lorsque la vascularite s'inscrit dans le cadre d'une pathologie systémique responsable d'une uvéite, les signes cliniques de cette dernière doivent alors être recherchés, notamment des myodésopsies, une BAV, une rougeur oculaire.

## **3. Examen ophtalmologique :**

Permet de collecter les principaux éléments d'orientation liés à l'atteinte du segment antérieur et postérieur en cas de vascularite.

Doit être complet, méthodique, bilatéral et comparatif.

### **3.1. L'acuité visuelle :**

De loin et de près, sans et avec correction. Elle est effondrée en cas d'atteinte des vaisseaux du pôle postérieur, d'œdème papillaire ou maculaire, ou d'uvéite associée.

**3.2. L'examen de la cornée, des annexes et conjonctive :**

Une hypertrophie des glandes lacrymales peut être observée chez certains patients présentant un syndrome de Gougerot- Sjögren ou une sarcoïdose.

Le segment postérieur (maladie de Birdshot, vascularites rétiniennes idiopathiques).

Lésions cornéennes : Sont rares en cas d'uvéïte postérieure ou de vascularite.

La tuberculose, la syphilis et l'herpès peuvent comporter une atteinte cornéenne et des lésions de vascularite. On peut alors observer en cas de syphilis des infiltrats cornéens marginaux ou des kératites stromales bilatérales, En cas de tuberculose une kératite stromale interstitielle unilatérale et récidivante peut être présente.

**3.3. Examen de la chambre antérieure :**

La chambre antérieure est optiquement transparente, il n'y a pas de cellules présentes de l'humeur aqueuse, et la concentration protéique y est faible.

- Tyndall protéique et cellulaire :

L'inflammation oculaire aiguë ou chronique s'accompagne d'une rupture de la barrière hémato- aqueuse avec passage de protéines et de cellules inflammatoires.

Un tyndall protéique isolé, sans tyndall cellulaire et sans précipités rétro- cornéens, ne traduit pas une inflammation active mais une rupture chronique de la barrière hémato- aqueuse.

L'évolution sous traitement peut être appréciée en quantifiant le tyndall ou en s'aidant d'une mesure objective par le laser cell flare meter.

- Hypopion :

Correspond à l'accumulation de cellules inflammatoires dans la chambre antérieure. Il peut être minime, détecté uniquement à l'examen biomicroscopique (verre de gonioscopie).

**3.4. Examen de l'iris :**

Une source d'information essentielle, cette analyse comprends la recherche d'une hétérochromie, de zones de transillumination, de nodules dans le stroma irien ou au bord pupillaire.

Les précipités iriens et les nodules de Koeppe et de Bussaca sont observés dans les formes chroniques ou sévères de la maladie de la VKH.

Les nodules iriens proprement dits sont rares, ils correspondent à des granulomes inflammatoires intra-stromaux.

Synéchies iriennes antérieures ou postérieures signent de l'association à une uvéite synéchiante.

L'examen de l'iris doit rechercher une rubéose irienne dans le cadre d'une VR compliquée de glaucome néovasculaire.

**3.5. Examen du cristallin :**

L'analyse du cristallin débute par la recherche des dépôts pigmentaires sur la capsule antérieure. Par la suite, il faut étudier les différents éléments cristalliniens pour rechercher une cataracte, ce qui n'est pas facile si la pupille est synéchiée en myosis en dehors du contexte clinique est peut être la complication de toute inflammation intra-oculaire prolongée ainsi que la conséquence d'une corticothérapie.

**3.6. Atteintes vitréennes :**

Les opacités vitréennes sont classées selon leur taille, leur localisation et leur aspect. Seuls les dépôts à type d'œufs de fourmi sont évocateurs de sarcoïdose.

L'évaluation du tyndall vitréen devient difficile en cas de perte de transparence des milieux.

On peut également noter un tyndall vitréen hématique ou une hémorragie intra-vitréenne organisée compliquant la vascularite rétinienne.

Cet examen ophtalmologique sera enfin terminé par l'examen au fond d'œil et de la périphérie rétinienne qui permettront d'apprécier les caractéristiques de la vascularite rétinienne. L'angiographie à la fluorescéine est indispensable pour l'analyse précise de ces anomalies, ainsi que de l'œdème maculaire et de l'ischémie périphérique.

**3.7. Les Observations ophtalmoscopiques au FO :**

*a. Signes de vascularite : [3,32 ]*

- Engainement vasculaire :

L'engainement des vaisseaux sanguins rétiniens (diminution de la lumière du vaisseau, épaissement de ses parois de couleur blanc-jaune) est le signe ophtalmoscopique caractéristique d'une inflammation des vaisseaux sanguins ou VR. Ces vascularites peuvent toucher les veines et/ou les artères et se manifester comme des phlébites, des périphlébites, des artérites, des capillarites ou encore comme une association de ces diverses localisations inflammatoires.

C'est l'une des manifestations les plus précoces de la vascularite rétinienne, elle peut également être le seul signe objectif démontrant un processus inflammatoire au niveau de la paroi des vaisseaux.

L'engainement donne l'aspect jaune blanc des bords de la veine : périphlébite (image 3), avec une constriction variable de la lumière vasculaire qui elle, apparaît rouge.

Pourtant, même si l'engainement des vaisseaux sanguins de la rétine est un signe caractéristique de la vascularite rétinienne, le reflet normal des vaisseaux rétiniens peut chez certains jeunes mimer un saignement vasculaire et peut être interprété de manière erronée comme une véritable vascularite rétinienne.

Les périphlébites avec un aspect en tache de bougie sont très évocatrices de sarcoïdose. Ces lésions correspondent à des périphlébites accompagnées d'infiltrats inflammatoires périvasculaires.

- Phlébite :

Quand la vascularite affecte essentiellement les veines rétinienne, on parle de phlébite rétinienne. Les veines apparaissent alors foncées. On observe une stase sanguine relative et les veines affectées présentent un aspect boudiné.

- Modifications du calibre des vaisseaux :

En raison des réactions inflammatoires dans la paroi des vaisseaux, de leur engainement et de leur restriction partielle de la lumière des vaisseaux, le calibre vasculaire varie.

Ce phénomène localisé et non linéaire confère aux vaisseaux une forme « saucissonnée ».

Cette configuration vasculaire particulière est un signe typique de vascularite rétinienne.

- Vascularite segmentaire :

La vascularite peut rester localisée à un seul segment vasculaire, sans signe clinique ou ophtalmoscopique

- Vaisseau fantôme :

Le rétrécissement partiel ou total de la lumière vasculaire (aspect de « vaisseau fantôme ») se caractérise histologiquement à la phase chronique par une accumulation périvasculaire de leucocytes et plus particulièrement de lymphocytes. Il peut s'associer à des diffusions vasculaires, des aspects d'exsudats cotonneux indiquant une ischémie rétinienne locale, des saignements péri-vasculaires et des hémorragies intravitréennes ou fréquemment à différents aspects d'uvéite sous-jacente.



**Figure n°26 :** Photo de l'angiographie montrant une périphlébite active avec des tortuosités veineuse en inférieure ainsi que de multiples petites hémorragies rétiniennes.

*b. Signes associés :*

- **L'atteinte maculaire :**

L'œdème maculaire qui se traduit par un épaissement diffus de la macula avec perte du reflet normal fovéolaire. L'OM représente la première cause de baisse de l'AV des VR [22], observé dans 60 % des cas dans la littérature, plus particulièrement dans les VR avec atteinte veineuse du pôle postérieur avec capillaropathie œdémateuse.

Actuellement, la tomographie par cohérence optique ou « OCT » est systématique pour une évaluation précise qualitative et quantitative de l'OM.

Il est fréquent au cours de la chorioretinopathie de type *birdshot*, de la sarcoïdose, des *pars planites*, de la maladie de Crohn, de la MB et de certaines uvéites infectieuses [2]

- **L'atteinte papillaire :**

Un œdème papillaire est fréquemment retrouvé en cas d'inflammation du segment intermédiaire ou du segment postérieur et n'a pas nécessairement une valeur prédictive péjorative. Par contre, une inflammation chronique avec papillite persistante risque d'induire des déficits du champ visuel.

- **Les foyers chorioretiniens :**

Des foyers chorioretiniens uniques ou multiples peuvent être observés, parfois d'âges différents.

Devant une vascularite associée à un foyer chorioretinien unique on penserait plutôt à une toxoplasmose [33], une tuberculose, une nocardiose ou à un syndrome paranéoplasique.

La constatation d'un foyer pigmenté cicatriciel oriente vers une toxoplasmose mais n'est pas pathognomonique. Celui-ci peut également s'observer dans le cadre d'une toxocarose, de choroïdites multifocales et de granulomes tuberculeux.

- **Les infiltrats rétiens :**

Des infiltrats rétiens blanchâtres localisés dans les couches profondes de la rétine sont rapportés spécifiquement dans la maladie de Behçet dans 33% des cas selon l'étude de Graham et coll [26] Ces infiltrats peuvent se résorber laissant alors des cicatrices pigmentées.

- **L'uvéite intermédiaire :**

L'uvéite intermédiaire se définit par une inflammation qui concerne les procès ciliaires ou la rétine antérieure (pars plana).

Parmi les uvéites intermédiaires, on distingue une entité particulière, la pars planite qui est d'origine idiopathique. La présence de banquise est typique de la pars planite.

#### **4. Examen clinique :**

L'examen clinique prend toute son importance à la recherche d'élément d'orientation en faveur d'une maladie de système ou d'une pathologie infectieuse en cause. [3]

##### **4.1. Examen dermatologique :**

Recherche des aphtoses buccaux et génitaux ou une cicatrice d'aphtose génitale, une pseudo-folliculite, une lésion acnéiforme, Ces signes orientent vers une maladie de Behçet.

Le Pathergy test est utile pour le diagnostic de la maladie de Behçet, mais il n'est pas spécifique à 100%. Bien qu'un Pathergy test positif soit utile dans le diagnostic de la maladie de Behçet, seule une minorité des patients atteints de cette maladie ont un test positif. [34]

L'érythème noueux quand il est retrouvé oriente vers une sarcoïdose et la biopsie d'un nodule sous cutané en fera le diagnostic de certitude. Il peut également s'observer en cas de primo- infection tuberculeuse.

La présence d'un vitiligo, d'une poliose ou d'une alopecie peut orienter vers une maladie de Vogt- Koyanagi- Harada qui reste après tout un diagnostic d'élimination.

#### **4.2. Examen pleuro- pulmonaire :**

On recherchera des signes pouvant orienter vers une sarcoïdose ou une tuberculose pulmonaire.

#### **4.3. Examen ostéo- articulaire :**

Précise le caractère inflammatoire ou mécanique de l'atteinte articulaire, sa localisation axiale ou périphérique, la présence d'entésopathie, d'arthrite, d'ankylose articulaire ce qui permettraient d'évoquer le diagnostic de spondyloarthropathie, de certaines maladies de système ou d'étiologies infectieuses.

#### **4.4. Examen neurologique :**

La vascularite rétinienne peut s'inscrire dans le cadre d'une sclérose en plaque, d'une maladie de Behçet avec ou sans atteinte neurologique, ou dans le cadre d'un syndrome de VKH. Ceci justifie un examen neurologique complet dans le cadre de l'enquête étiologique de toute vascularite rétinienne.

On recherchera alors un syndrome méningé, un syndrome pyramidal, ou même un syndrome cérébelleux.

**4.5. Examen des autres appareils :**

- Digestif :

Son atteinte peut s'inscrire dans le cadre d'une maladie de Crohn, RCH, maladie de Behçet.

Le toucher rectal va chercher des rectorragies ou des mélénas.

- ORL :

On recherchera des signes en faveur d'une infection de cette sphère.

L'examen recherchera également une surdité de transmission dans le cadre d'un VKH.

**V. Etude paraclinique :**

**1. Bilans à visée ophtalmologique :**

**1.1. Angiographie à la fluorescéine :**

L'angiographie permet de faire la bilan de l'atteinte rétinienne et de dépister des anomalies infra cliniques, ainsi elle peut objectiver des fuites de colorant au niveau des vaisseaux, un œdème macualire ou des loges d'œdème rétinien, d'hémorragies ou d'exudats.cet examen est donc particulièrement utile pour un diagnostic précoce et pour le suivi [35].

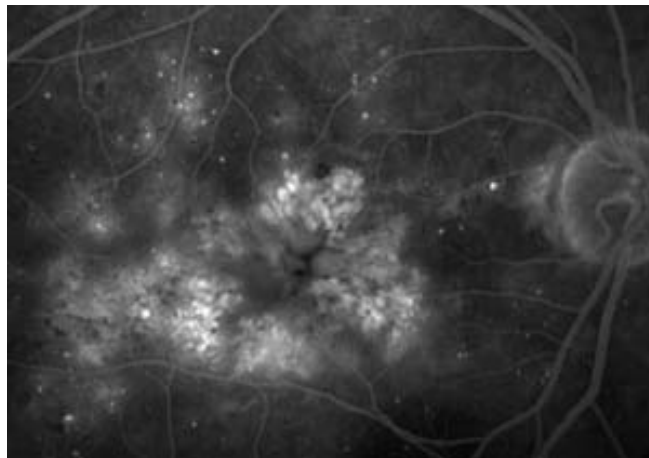
La fluorescéine sodique injectée est visualisée à l'intérieur des vaisseaux rétiniens.

Une altération de l'intégrité de la paroi vasculaire entraîne une imprégnation accrue du bord des vaisseaux rétiniens. Lors d'une altération de la barrière hémato- rétinienne, une diffusion de la fluorescéine à partir des vaisseaux concernés peut être observée.

Elle permet de détecter ou de confirmer les lésions du pôle postérieur, d'en apprécier la sévérité, et de mettre en évidence les complications et leurs mécanismes, notamment l'ischémie maculaire ou périphérique, les occlusions vasculaires et les néovaisseaux.

L'OMC peut être mis en évidence à l'angiographie, on observe alors une accumulation progressive du colorant, au cours de la séquence, dans des logettes pseudokystiques (**Figure 27**).

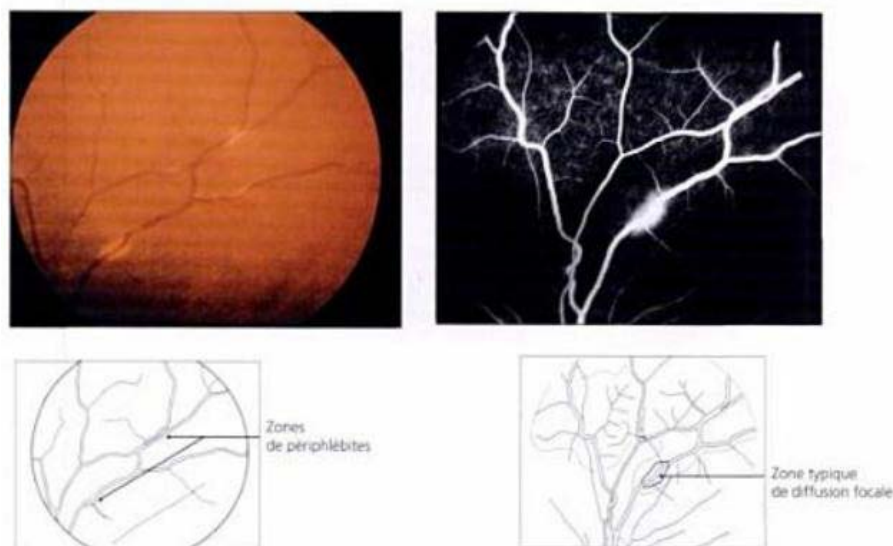
Au cours du suivi, l'angiographie est indispensable pour évaluer la réponse thérapeutique en objectivant la régression ou l'aggravation des lésions.



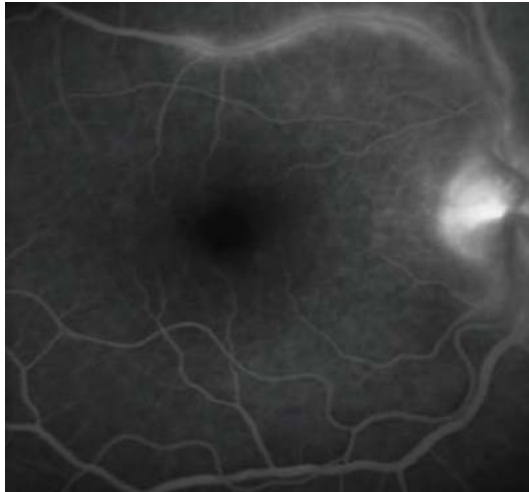
**Figure n°27 : Oedème maculaire cystoïde en angiographie**

❖ **Caractéristiques angiographiques des lésions de vascularites :**

- Les lésions actives, à type de manchons blancs duveteux, sont hyperfluorescentes dès les temps précoces et intermédiaires. Cette hyperfluorescence persiste aux temps tardifs. (Figure 28 et 29)

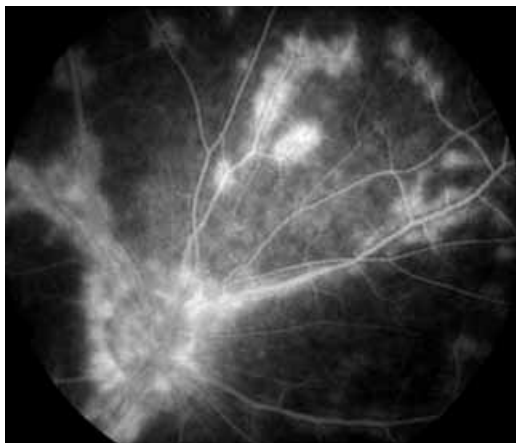


**Figure n°28 : Photo- couleur de périphlébites avec sa traduction angiographique après injection de fluorescéine.**



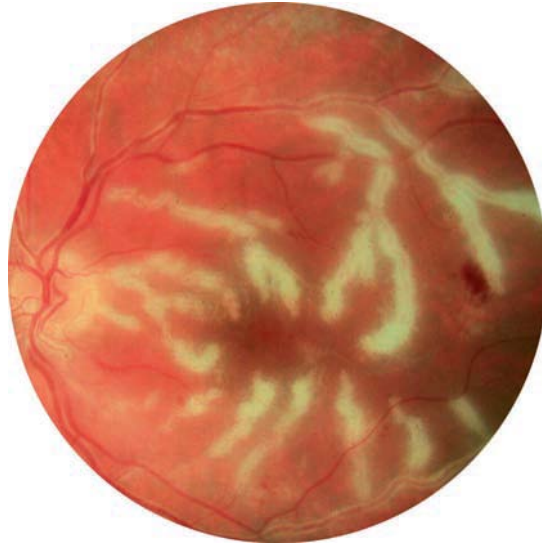
**Figure n°29** : Clichés angiographiques à la fluorescéine : noter les diffusions étendues des parois des veines et des artères. [36]

- Les lésions cicatricielles à type de manchons secs périvasculaires n'ont pas toujours une traduction angiographique et sont parfois discrètement hyperfluorescentes aux temps intermédiaires et tardifs. (Figure 30)



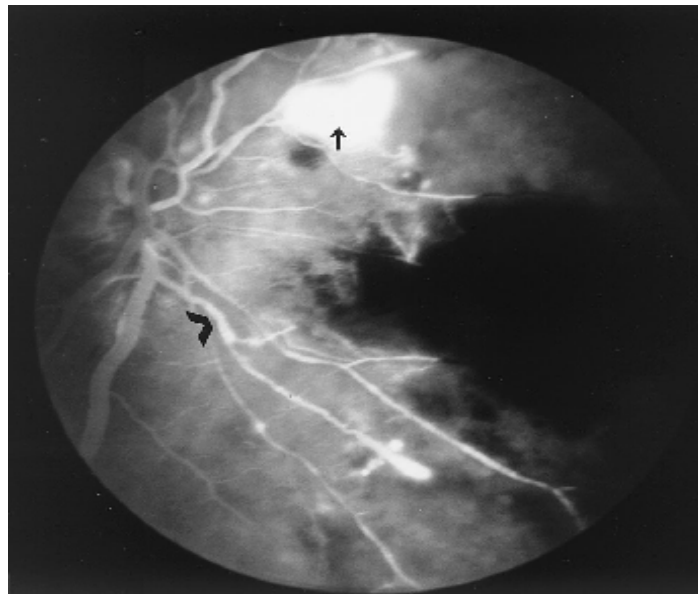
**Figure n°30** : Angiographie à la fluorescéine mettant en évidence des vasculites rétiniennes cicatricielles compliquant une hypersensibilité au BK. [2]

- Les lésions d'angéite givrée, où l'ensemble des vaisseaux rétiniens prend un aspect d'arbre givré, sont rapportées dans les affections suivantes : SIDA, la toxoplasmose, les rétinites à CMV, le LED, les atteintes liées aux virus du groupe herpès, la maladie de Crohn, les leucémies et les lymphomes. (Figure 31)



**Figure n°31** : Cliché couleur montrant un aspect caractéristique d'angéite givrée : les vaisseaux rétiniens reproduisent une image d'arbre recouvert de neige.

- Une diffusion anormale et importante du colorant (« leakage » pour les anglo-saxons) est observée en cas de néovaisseaux rétiniens (Figure 32).



**Figure n°32**: Angiographie à la fluorescéine montrant un néovaisseau en supero-nasal (flèche) avec zone d'ischémie rétinienne.[37]

**1.2. L'angiographie au vert d'indocyanine : [38]**

Ce moyen d'imagerie a modifié notre approche des pathologies inflammatoires ou infectieuses du segment postérieur. Il permet de préciser le type et la sévérité de l'atteinte choroïdienne (ischémie ou masquage), de détecter des lésions infracliniques, de définir des signes pronostiques et d'évaluer la réponse thérapeutique.

L'angiographie au vert d'indocyanine précise la sévérité de l'atteinte choroïdienne et semble être un marqueur de la réponse thérapeutique et du risque de récurrence avant la normalisation ou la réapparition des anomalies en angiographie à la fluorescéine.

**1.3. L'OCT ou tomographie à cohérence optique [39,40,41,42] :**

Peut apporter un réel bénéfice dans la prise en charge des atteintes oculaires au cours des vascularites et plus généralement dans les situations où il existe une uvéite postérieure.



**Figure n°33 : Appareil d'OCT [43].**

L'OCT a un intérêt principal dans la mesure de l'épaisseur de l'œdème maculaire qui est une complication fréquente des vascularites rétiniennes.

Elle montre dans ce cas des logettes au sein de la couche plexiforme externe et nucléaire interne qui peut être parfois associé à un petit décollement séreux sous-jacent (**Figure 34**).

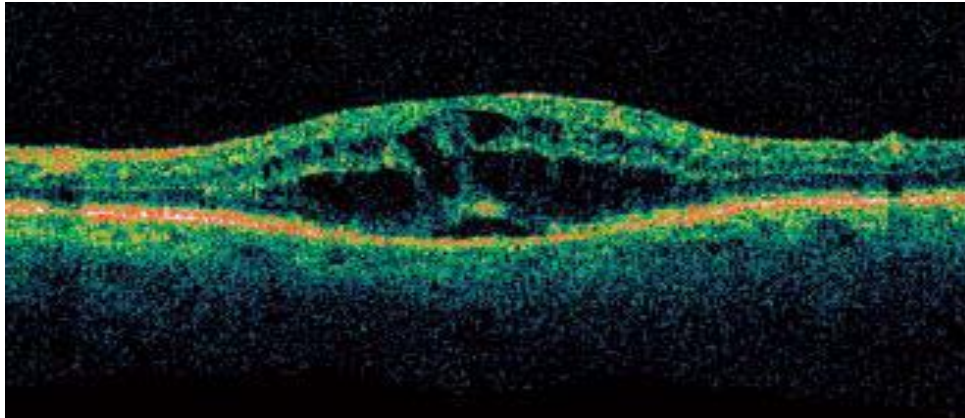


Figure n°34 : Image OCT d'OMC: logettes visibles dans les couches plexiformes externes et nucléaires internes [40]

En cas de décollement séreux du neuroépithélium associé, l'OCT va mettre en évidence une zone hyporéfléctique sous-rétinienne.

L'OCT permet également d'explorer l'interface vitréo-rétiniennes à la recherche de membrane épitréiniennes ou de brides vitréo-rétiniennes, de mettre en évidence un trou maculaire (**Figure 35**) ou un épaissement rétinien associé.

L'OCT trouve ainsi sa place dans le suivi et l'évaluation de la réponse au traitement.

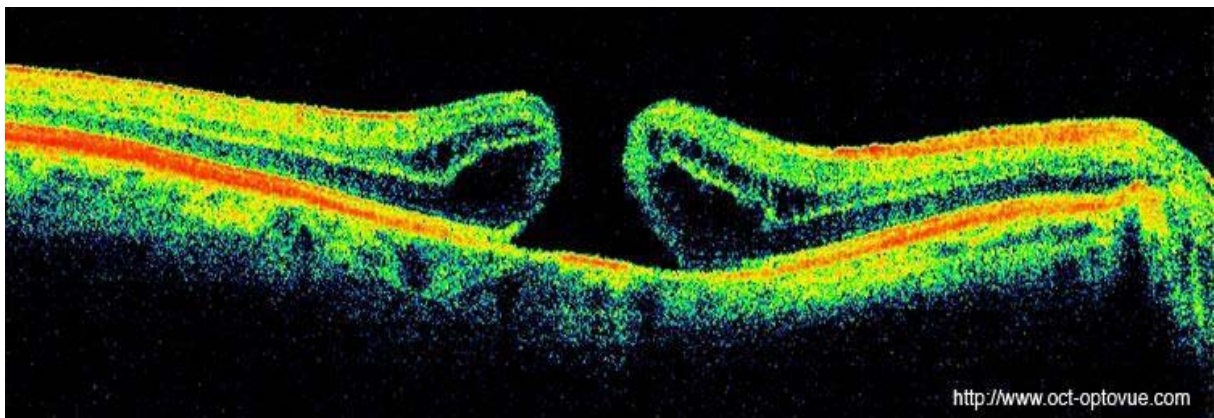
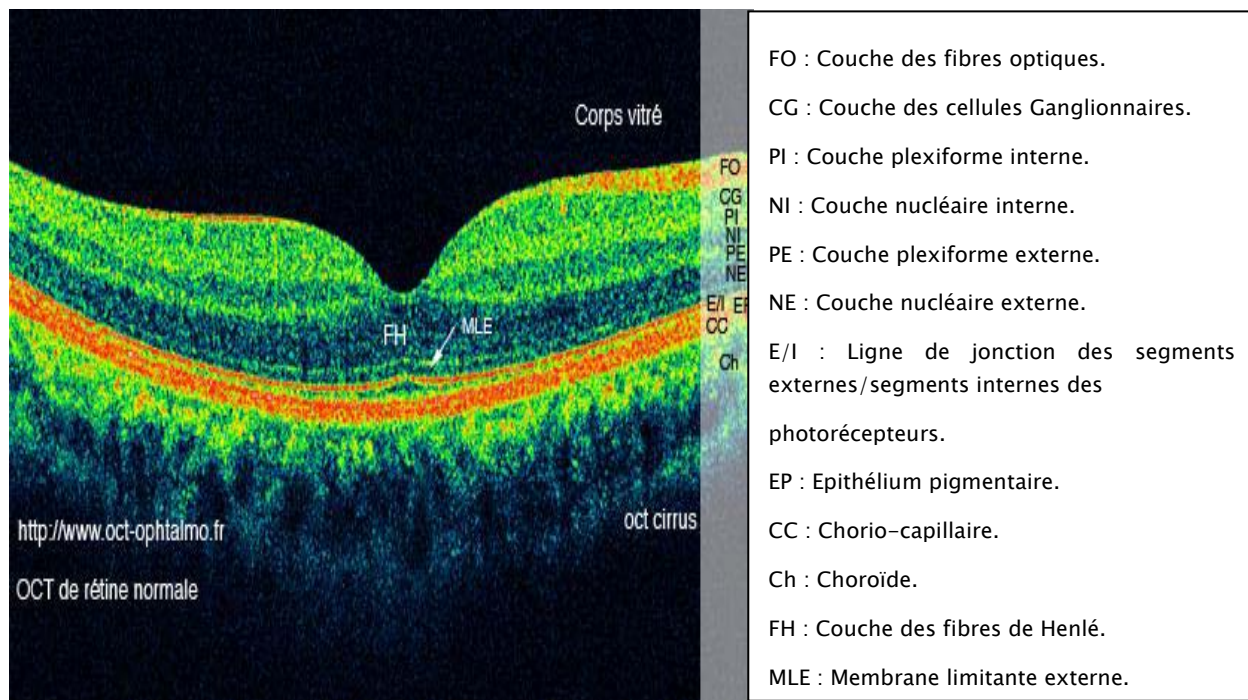


Figure n°35 : Image OCT montrant un trou maculaire : solution de continuité totale des couches rétinienne au niveau du trou.



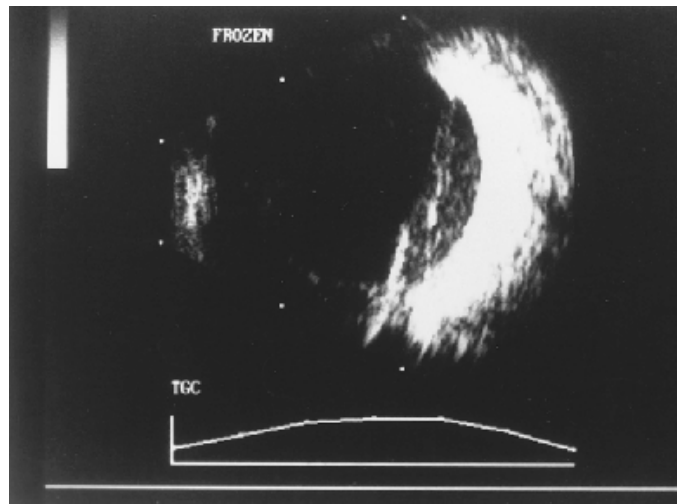
**Figure n°36 : OCT d'une rétine normale [43].**

#### **1.4. L'échographie oculaire mode B :**

L'exploration en mode B constitue la partie essentielle de l'exploration et explore les lésions dans les trois plans de l'espace.

L'échographie oculaire est indiquée d'emblée en cas de visualisation imparfaite du fond d'oeil, notamment en cas d'hémorragie intravitréenne (**Figure 37**) ou de l'hyalite très dense, elle met bien en évidence la mobilité du vitré et les adhérences vitréo-rétiniennes pathologiques [42].

Elle peut mettre en évidence des néovaisseaux pré-rétiniens ou prépapillaires, un épaissement maculaire, un foyer ou un épaissement choroïdien, une hémorragie vitréenne, un décollement rétinien et parfois la présence d'un corps étranger [44,45].



**Figure n°37** : Echographie oculaire en mode B montrant un DPV incomplet avec une hémorragie rétro- hyaloïdienne dans un cas de maladie d'Eales [46]

#### **1.5. Les potentiels évoqués visuels : PEV**

Les PEV Mesurent l'état fonctionnel du nerf optique et de la macula en analysant, après stimulation lumineuse, les variations des potentiels électriques au niveau du cortex visuel.

La confirmation par les PEV d'un épisode préalable de névrite optique rétrobulbaire en est un exemple d'utilisation typique, ainsi les PEV jouent un rôle marqué dans la confirmation du diagnostic de la sclérose en plaque (SEP) par la mise en évidence d'une augmentation du temps de latence des PEV [47].

#### **1.6. Le champ visuel :**

L'examen du fond d'oeil associé à des anomalies du champ visuel permet de poser plusieurs diagnostics, ainsi, le décollement de rétine entraîne une amputation du champ visuel qui est fonction de l'étendue et de la localisation de la rétine décollée, les maculopathies entraînent un scotome central avec ou sans métamorphopsie retrouvées à la grille d'Amsler, et les chorioretinites entraînent un déficit localisé [48].

## 2. Bilan à visée étiologique :

### 2.1. Bilans biologiques :

#### a. Numération formule sanguine (NFS) :

Elle fait partie du bilan initial de toute inflammation oculaire et doit être toujours pratiquée avant l'instauration de tout traitement. Elle peut d'orienter le diagnostic .A titre d'exemple une hyperleucocytose orienterait vers une étiologie infectieuse bactérienne alors qu'une hyperéosinophilie ferait évoquer une parasitose. Une lymphopénie relative peut être observe entre autres au cours d'une sarcoidose une anémie peut être secondaire aussi bien a des affections systémiques qu'infectieuses. [49]

#### b. Les marqueurs de l'inflammation :

- **Vitesse de sédimentation (VS) :**

La vitesse de sédimentation (VS) est un marqueur non spécifique du taux de globulines et de fibrinogène plasmatiques. Son élévation témoigne d'un processus infectieux, inflammatoire ou tumoral sans préjuger sa cause.

C'est un examen simple, rapide, peu couteux, mais très peu spécifique [50]

- **Réactive protéine (CRP) :**

Marqueur plus sensible mais peu spécifique, la CRP est l'examen de choix pour le suivi des affections inflammatoires car la VS peut prendre plusieurs semaines avant de se normaliser [50].

- **Fibrinémie :**

C'est la mesure du taux sanguin de fibrine qui est la forme active du fibrinogène, facteur de coagulation.

Le taux normal est de 4 à 5 g/l de plasma. Ce taux est élevé en cas de maladie inflammatoire.

*c. Bilan phospho-calcique :*

Il est surtout réalisé dans le sens d'une sarcoïdose où on peut observer une hypercalciurie et une hypercalcémie dues à l'augmentation du taux de 1.25 dihydroxy vitamine D et qui sont retrouvées dans 5 à 18 % des formes oculaires de sarcoïdose.

*d. Dosage de l'enzyme de conversion (ECA) :*

Les taux circulants de l'ECA sont particulièrement élevés au cours de la sarcoïdose chez deux tiers des patients. Les résultats sont interprétés en fonction des normes qui sont différentes selon l'âge et le sexe. [49] Toutefois, il existe d'autres situations où l'ECA peut être élevée comme la tuberculose, diabète, les maladies fongiques, les cirrhoses, les hyperthyroïdies et certaines tumeurs malignes. Chez les patients hypertendus traités par des inhibiteurs de l'enzyme de conversion. [51]

*e. Bilan infectieux et sérologique :*

Le bilan infectieux est demandé en fonction de l'orientation clinique et biologique surtout en cas de présence de signes extra-oculaires évocateurs.

Les Sérologies : Actuellement elles sont demandées de plus en plus, même en absence de signes généraux orientateurs, vu leur fréquence élevée, leur gravité, et leur caractère curable.

Une sérologie syphilitique, une sérologie VIH, des sérologies hépatiques (HVC, HVB, CMV), une sérologie toxoplasmique et sérologie de lyme peuvent s'avérer nécessaire même en l'absence d'éléments d'orientation. Dans certains cas, dont la toxoplasmose, une sérologie n'a de valeur que lorsqu'elle est négative pour écarter un diagnostic.

L'ECBU est demandé systématiquement avant tout traitement corticoïde.

*f. Bilan tuberculeux :*

- **IDR:**

Elle consiste à l'injection de dix unités de tuberculine au niveau de l'avant-bras, la lecture est effectuée après 72 heures. Une induration de diamètre supérieur à 6 mm correspond à une positivité.

Le caractère phlycténulaire de la réaction oriente vers une tuberculose. En revanche, l'anergie tuberculinique est en faveur d'une sarcoïdose.

L'interprétation de cet examen dépend de l'état de vaccination du sujet par le bacille bilité Calmette Guérin (BCG), et de l'IDR [49].

- **QuantIFERON:**

Interferon-Gamma Releasing Assay (IGRA) ou Le Quantiféron® -TB (Cellestis, Victoria, Australia) est un test qui mesure par technique ELISA la production d'IFN- des lymphocytes T stimulés. Un échantillon de sang total est incubé pendant 24 heures avec deux antigènes spécifiques de MT (ESAT6 et CFPI0). En cas de TB active ou latente, la réponse immunitaire Th1 spécifique va être à l'origine d'une production d'IFN- par les lymphocytes T stimulés. Après centrifugation et marquage par un anticorps anti-Fc, la concentration en IFN- est déterminée par densité optique. Le test QFN-TB InTube utilise un troisième antigène spécifique (TB7.7). La plupart des études concernant les TB oculaires ont utilisé le Quantiféron® [52], IGRA dans les pays à forte endémie pour la TB La sensibilité du QFN-TB pour dépister les TB oculaires variait entre 77%et 93% [53, 54,55], La valeur prédictive négative rapportée de la combinaison IGRA/IDR était estimée de 79% à 84 % [55,56].

*g. Bilan immunologiques :*

- **Anticorps anti- nucléaires, anti- AND natif, dosage du complément :**

La recherche d'anticorps antinucléaire est positive dans 95% des cas de LED mais non caractéristique. Leur présence est en faveur d'une connectivite chez l'adulte et d'une arthrite juvénile idiopathique chez l'enfant.

L'association hypocomplémentémie, taux élevé d'anticorps anti- DNA natif est hautement suggestive d'une maladie lupique active.

- **Les anticorps anticytoplasme des polynucléaires Neutrophiles (ANCA) :**

Ils sont devenus les marqueurs de la granulomatose avec polyangéite qui fait actuellement figure de maladie auto-immune à part entière. La technique de référence utilisée est une immunofluorescence indirecte mettant en évidence deux aspects les c-ANCA et les p-ANCA.

- **Facteur rhumatoïde :**

C'est un auto-anticorps contre le fragment Fc des immunoglobulines présentes en cas d'arthrite rhumatoïde et de diverses connectivites (LED, Syndrome de Sjögren). Sa négativité n'exclut pas le diagnostic [ 5 1 ]

***h. Ionogramme complet et bilan hépatique et rénale :***

Incluant une glycémie à jeun, une kaliémie et une natrémie utiles dans le cadre du bilan préthérapeutique dans l'éventualité d'une corticothérapie systématique ou d'un traitement immunosuppresseur.

Un bilan rénal et hépatique est également réalisé à la recherche d'une atteinte des deux organes dans le cadre d'une affection générale mais aussi dans le bilan préthérapeutiques.

***i. Ponction lombaire :***

Elle est pratiquée après un examen neurologique et permet de mettre en évidence une méningite lymphocytaire au cours d'un syndrome de Vogt-Koyanagi-Harada ou d'une ophtalmie sympathique, d'une infection virale, d'une tuberculose, d'une syphilis ou d'un lymphome oculo-cérébral.

*j. Antigènes HLA :*

- HLA B27 : les SPA, le syndrome de Fiessinger- Leroy- Reiter (FLR) et le rhumatisme psoriasique appartiennent au groupe des spondylarthropathies liées au groupe HLA B27 avec un taux d'association compris entre 70 et 90%.
- HLA DR1 et DR4 : la polyarthrite rhumatoïde est fortement liée à ce groupe HLA.
- HLA B51 : corrélé à la maladie de Behçet, bien que 46% des patients présentant une maladie de Behçet sont HLA B51 négatifs.
- HLA et vascularites idiopathiques : un typage HLA B44 est préférentiellement lié aux formes ischémiques des vascularites idiopathiques [49,51]. Le typage HLA A29, classiquement liée à la maladie de Birdshot, est rencontré chez les patients ayant une vascularite idiopathique oedémateuse.

**2.2. Bilans Cyto –histologiques :**

Le lavage broncho alvéolaire occupe une place intéressante dans le diagnostic de la sarcoïdose surtout s'il existe des signes respiratoires évocateurs, il objective une lymphocytose et un rapport CD4/ CD8 augmenté.

Les biopsies pulmonaires transbronchiques sont positives dans 61% des cas de sarcoïdose avec une radiographie pulmonaire normale.

Des biopsies des sites accessibles peuvent être réalisées (peau, conjonctive, glandes lacrymales ou salivaires). Il faut privilégier la biopsie des glandes salivaires dont la sensibilité est de 61%. [57,58]

Des biopsies intestinales sont faites, au cours de l'examen coloscopique, devant une suspicion d'entéropathies inflammatoires.

**2.3. Bilans radiologiques :**

Les examens radiologiques sont demandés en fonction de l'orientation étiologique.

La radiologie pulmonaire est demandée en première intention si une sarcoïdose ou une tuberculose est suspectée, cet examen peut être complété par une tomодensitométrie thoracique

à la recherche d'adénopathie infra-radiologique, une atteinte interstitielle, ou pour guider une éventuelle biopsie.

Les autres bilans, notamment les radiographies des articulations, du rachis et des sacro-iliaques sont demandées devant des signes de maladie rhumatismale, une IRM cérébro-médullaire est demandée si on pense à une SEP ou à la recherche de signes de neuro-Behçet.

#### **2.4. Autres bilans :**

La diversité des étiologies des VR expliquent la multitude des examens paracliniques pouvant être utile dans la conduite diagnostique. Tous les autres examens qui n'ont pas été cités ci-dessus seront discutés au cas par cas.

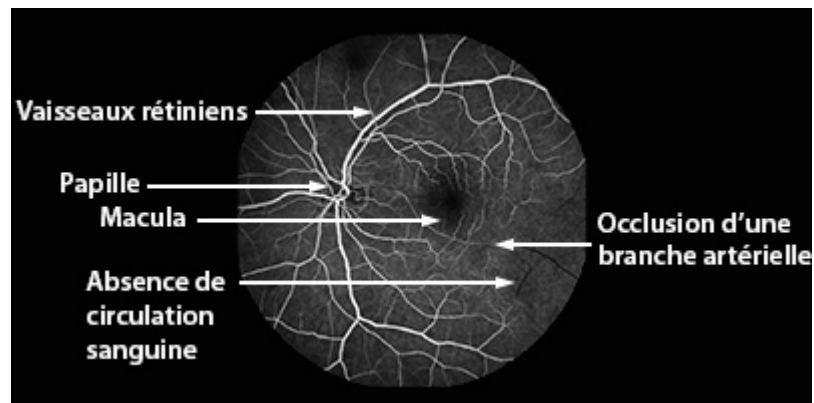
## **VI. Les forms cliniques :**

### **1. Les artérites: [58]**

L'atteinte artérielle est plus fréquente en cas de connectivites, de neurorétinites virales (groupe herpès), de maladie d'Eales et de tuberculose. La maladie de Behçet touche initialement les veines, l'atteinte artérielle ne s'observe qu'après un certain délai.

Des engainements segmentaires artériels (periarteritis retinalis segmentalis) ont été décrits dans certaines infections, (l'herpès, la syphilis, la tuberculose) et dans des pathologies inflammatoires notamment le lupus, le syndrome de Churg et Strauss, la sarcoïdose, la péri-artérite noueuse, la maladie de Wegener et le syndrome de Goodpasture.

- L'occlusion d'une artère ou d'une artéiole rétinienne est responsable d'une nécrose rétinienne du territoire correspondant. La reperméabilisation est très fréquente, mais la récurrence de l'occlusion artérielle est classique.



**Figure 38** : Angiographie à la fluoreisine montre une occlusion d'une branche artérielle

L'examen ophtalmologique et l'angiographie précisent l'étendue du territoire non perfusé. Il existe parfois des diffusions anormales de colorant témoignant de l'altération vasculaire pariétale. En bordure de l'infarctus rétinien, il peut exister des diffusions de colorant secondaires à une capillaropathie périlésionnelle. A un stade plus évolué apparaissent des micro-anévrysmes et des néovaisseaux rétiniens.

L'occlusion artériolo-capillaire est responsable d'œdèmes rétiniens, voire des décollements séreux de la rétine. La cicatrisation de l'épithélium pigmentaire laisse apparaître des taches d'Eschnig.

## **2. Les formes topographiques :**

### **2.1. VR du pôle postérieur : [32]**

Si un ou plusieurs gros vaisseaux du segment postérieur sont concernés, une détérioration progressive de la vue peut être le motif d'une consultation ophtalmologique.

Cette forme est caractérisée par un aspect anevrysmal.

Une participation papillaire et maculaire est fréquemment rencontrée.

### **2.2. VR périphérique :**

Il s'agit souvent de périphlébites périphériques avec un aspect effilé de ces derniers.

L'acuité visuelle peut rester longtemps conservée au cours de cette forme.

Des thromboses veineuses et des néovaisseaux périphériques sont souvent observés.

**2.3. VR bipolaire :**

C'est une forme évolutive de la périphlébite périphérique où l'atteinte du pôle postérieur complique l'atteinte périphérique initiale.

**3. Les formes évolutives : [32]**

**3.1. Les formes régressives :**

Les formes régressives avec régression complète des signes de vascularite sont rares. Néanmoins, des séquelles peuvent persister tels des engainements vasculaires mais sans diffusion à l'angiographie, ou une atrophie chorio- rétinienne.

**3.2. Les formes récidivantes :**

Les récurrences sont habituelles au cours de cette pathologie même sous un traitement bien conduit ce qui explique le pronostic fonctionnel assez réservé chez les patients atteints de VR.

**3.3. Les formes chroniques ou subaigües :**

La vascularite rétinienne peut se manifester d'une façon aiguë ou avoir une évolution chronique où les manifestations cliniques sont minimales, ce type de manifestation chronique est le plus souvent observé chez les jeunes adultes et typiquement associé à une étiologie « idiopathique ».

Une vascularite rétinienne chronique et active peut suivre une phase initiale aiguë de la maladie ou évoluer indépendamment sans stade aigu initial et périodes de rémission partielle. La vascularite rétinienne chronique et active est probablement la forme la plus fréquemment observée en pratique clinique.

4. Les formes compliquées (voir complications).

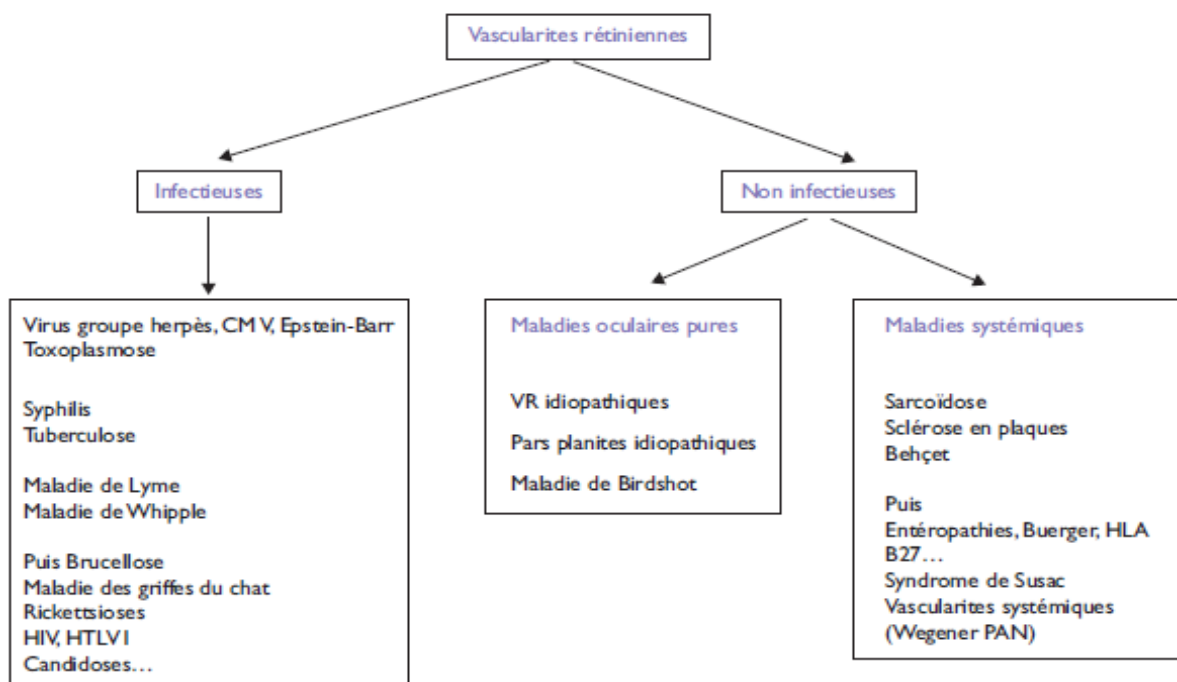
5. Les VR chez l'enfant :[59,60]

. Il s'agit d'une manifestation rarement décrite chez l'enfant, mais grave pouvant mettre en jeu le pronostic visuel.

Les étiologies idiopathiques et infectieuses sont les plus fréquentes, les causes infectieuses doivent être recherchées systématiquement avant toute thérapeutique immunosuppressive. Les récives et les complications sont fréquentes.

**VII. Les étiologies :**

En se basant sur la classification de Levy- Clarck et Nussenblatt [17], les vascularites rétinienne sont divisées en quatre groupes étiologiques distincts : les VR idiopathiques, les VR associées à une athologie strictement oculaire, les VR associées à une pathologie systémique et enfin les VR d'origine infectieuse.



**Figure n°39 : Étiologie des vascularites rétinienne.**

## 1. VR d'origine infectieuse :

L'infection peut être d'origine bactérienne, virale, fongique ou parasitaire. Lorsque la vascularite est d'origine infectieuse, elle est habituellement associée à une atteinte des autres tissus oculaires

### 1.1. Les causes virales : [61]

Les atteintes rétiniennes d'origine virale sont surtout causées par les virus de la famille des herpesviridae. On cite :

- **Rétinites nécrosantes d'origine herpétique : syndromes ARN et PORN**

Le syndrome ARN est une rétinite virale nécrosante sévère. Il est lié aux virus de la famille des herpesviridae, principalement le varicelle- zoster virus (VZV), les virus herpes simplex 1 et 2 (HSV- 1 et HVS- 2) mais aussi occasionnellement le CMV et EBV [62, 63,64].

Ce syndrome affecte des patients immunocompétents avec des pics de fréquence vers 20 et 50 ans. L'HSV- 2 touche plutôt les patients plus jeunes.

La clinique est caractérisée par un ou plusieurs foyers de rétinite nécrosante périphérique à extension circonférentielle vers le pôle postérieur, une artérite rétinienne occlusive et une réaction inflammatoire importante dans le vitré et la chambre antérieure, L'atteinte du nerf optique est fréquente et de mauvais pronostic.

La VR est caractérisée à la phase active par un engainement vasculaire et la présence de petites hémorragies intrarétiniennes autour des vaisseaux.L'ischémie secondaire aux occlusions vasculaires est un facteur contribuant à la perte de vision qui est souvent sévère [51] .

Le diagnostic est posé devant le tableau clinique et nécessite la mise en route d'un traitement sans délais. La confirmation du diagnostic peut se faire, après ponction de la ponction de la chambre antérieure (PCA), par la recherche des génomes des virus herpes en PCR ou par le dosage des anticorps sanguins et intraoculaires et le calcul du coefficient de

charge immunitaire. L'amplification du génome est plus volontiers positive dans les premiers jours de la maladie, alors que le coefficient de charge est plus contributif dans les 2 ou 3 semaines suivant le début des signes cliniques [62].

Chez les sujets immuno-déprimés, la forme rencontrée est d'évolution fulgurante, c'est le syndrome PORN. Il est souvent d'emblée bilatéral et les lésions nécrosantes, multiples, localisées au pôle postérieur progressent en quelques jours à toute l'étendue de la rétine. En raison du déficit immunitaire, il n'y a pas ou peu d'inflammation dans le vitré. Les DR secondaires sont fréquents et le pronostic visuel est réservé. Le VZV est le plus fréquemment responsable et un épisode antérieur d'infection à VZV est souvent rapporté.

- **Rétinite à CMV :**

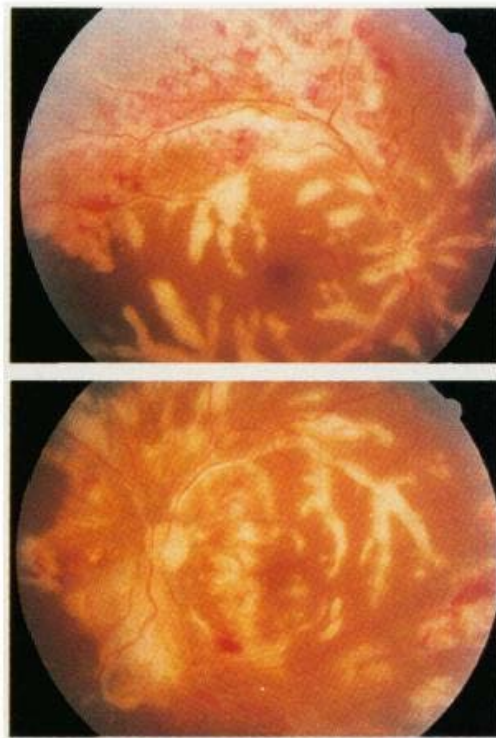
La complication oculaire opportuniste la plus fréquente chez les patients atteints du Sida. Elle touche 30% à 40% des patients à un stade profond d'immunosuppression ( $CD < 50/mm^3$ ).

Le recours des traitements antirétroviraux a permis de diminuer son incidence de 80%. La rétinite pouvant être asymptomatique, un examen systématique du FO chez les patients à risque permet de diagnostiquer des atteintes périphériques précoces et asymptomatiques [65].

L'aspect clinique est variable, une forme oedémateuse est caractérisée par une ou plusieurs plages d'œdème et de nécrose de la rétine, associées à des hémorragies rétiniennes. Ces lésions suivent souvent le trajet d'un vaisseau.

Une vascularite rétinienne est parfois associée. La deuxième forme, plus fréquemment observée en périphérie rétinienne, est caractérisée par des lésions blanc jaunâtre d'aspect granulaire. Les hémorragies rétiniennes sont alors absentes ou peu nombreuses.

Plus rarement, la présentation clinique est celle d'une vascularite diffuse, donnant l'aspect de vascularite givrée.



OG : lésions similaires, avec des périphlébites diffuses et des zones de rétinite à CMV en temporal par rapport à la macula. [66]

OD : rétinite extensive à CMV le long de l'arcade temporale supérieure chez un patient de 45 ans ayant des sérologies HIV positives. [66]

**Figure n°40** : Photo- couleurs du fond d'œil.

- **Atteintes rétiniennes non nécrosantes :**

Les virus de la famille des herpesviridae sont occasionnellement responsables d'atteintes rétiniennes et vasculaires sans nécrose associée. Ainsi, les virus HSV- 1 et VZV ont été retrouvés dans des cas d'uvéites postérieures sévères résistantes aux traitements de corticostéroïdes et/ ou d'immunosuppresseurs. Ces patients présentaient un tableau clinique d'atteinte vasculaire rétinienne, principalement sous forme de VR, d'œdème rétinien et de papillite [67].

**1.2. Les causes bactériennes :**

*a. Tuberculose :*

L'atteinte intraoculaire est rare (1% à 2% des tuberculoses), caractérisée par un polymorphisme clinique pouvant simuler par exemple une maladie de Birdshot ou une choréïdite serpiginieuse.[1]

Il y a 50 ans, la tuberculose était la première cause de VR [58]. De nos jours, bien que beaucoup plus rare dans les pays développés.

Elle est causée par des bactéries du complexe *Mycobacterium tuberculosis*, ou mycobactéries, ou bacilles de Koch.

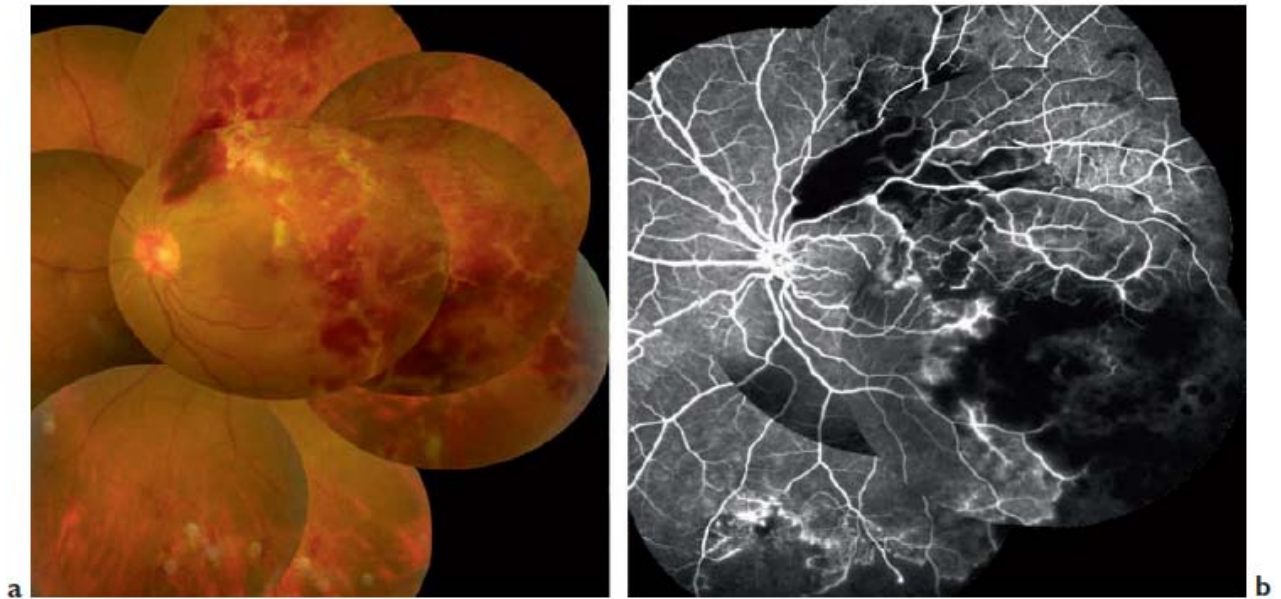
Relativement rare, elle représente 1% à 1,4% de tous les cas de tuberculose pulmonaire ou extrapulmonaire et chez 50% de ces patients la radiographie thoracique est normale [69]

Tous les tissus de l'œil peuvent être affectés. L'atteinte oculaire peut être d'origine infectieuse par dissémination hémotogène du *M.tuberculosis* ou d'origine immunologique par l'intermédiaire d'une hypersensibilité aux antigènes bactériens.

a VR tuberculeuse est typiquement une périphlébite [70] et souvent bilatérale, pouvant être accompagnée d'une hyalite, d'un œdème maculaire, d'une neurorétinite, d'hémorragies rétiniennes, de zones d'ischémie et d'une néovascularisation rétinienne [71]. Des lésions granulomateuses choroïdiennes peuvent entourer les vaisseaux affectés. En l'absence de ces granulomes, la périphlébite rétinienne tuberculeuse peut ressembler à celle observée lors d'une sarcoïdose ou d'une maladie de Behçet.

Une occlusion de la veine centrale de la rétine peut survenir. Les occlusions artériolaires rétiniennes sont plus rares.

La périphlébite rétinienne constatée au cours de la maladie de Eales à été associée à la tuberculose [72], Cette périphlébite rétinienne est similaire à la périphlébite rétinienne tuberculeuse, sauf que la dernière présente en plus une choroïdite focale ou multifocale. Il n'est pas clair aujourd'hui si la maladie d'Eales est une manifestation de la tuberculose [72], l'ADN de *M.tuberculosis* a été détecté par PCR dans le corps vitré de patients souffrant d'une maladie d'Eales. Toutefois, la culture de ces échantillons vitréens n'a pas été positive. L'hypothèse de la présence de mycobactéries non viables mais capables de provoquer une réaction d'hypersensibilité a été proposé [71].

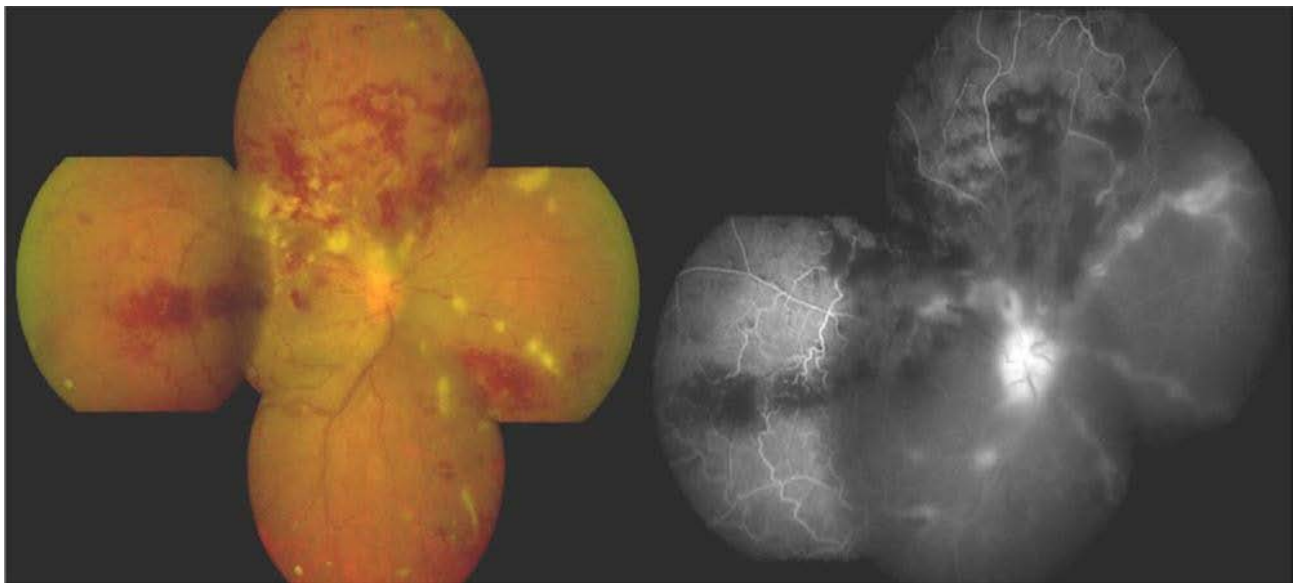


**Figure n°40:** Périphlébites occlusives multiples au cours d'une tuberculose active. (a) Montage couleur montrant les engainements vasculaires floconneux autour des vaisseaux occlus et les territoires hémorragiques. (b) Montage angiographique à la fluorescéine, montrant les nombreux territoires de non-perfusion liés aux vascularites occlusives.

A l'angiographie à la fluorescéine, la VR se manifeste par une diffusion à travers la paroi vasculaire, les veines étant surtout concernées. Elle peut également révéler des zones de non perfusion capillaire avec ou sans néovascularisation en périphérie rétinienne. [73]

L'angiographie au vert d'indocyanine prend toute son importance dans l'exploration des atteintes choroïdiennes de la tuberculose puisque celles-ci sont souvent infracliniques, non détectables au FO ou à l'angiographie à la fluorescéine. Cette angiographie va également mettre en évidence les signes d'atteinte vasculaire choroïdienne en montrant une diffusion du colorant à travers la paroi des vaisseaux choroïdiens leur attribuant ainsi un aspect délimité. Une grande partie des lésions choroïdiennes visibles au vert d'indocyanine sont réversibles après traitement antituberculeux, d'où l'intérêt de cet examen dans l'évaluation de la réponse au traitement [74].

Le diagnostic de la tuberculose intraoculaire est difficile et souvent controversé, la preuve formelle est apportée par l'isolement du bacille de Koch le plus souvent dans un échantillon d'expectoration ou par la révélation d'un granulome épithélio-giganto-cellulaire avec nécrose caséuse par étude anatomopathologique d'une lésion suspecte [75]. En l'absence d'une telle preuve, le diagnostic de VR d'origine tuberculeuse se fonde sur des éléments de présomption : la notion de contagé tuberculeux, la présence de lésions pulmonaires typiques, l'exclusion d'autres maladies, la positivité de l'IDR à la tuberculine et la positivité de la recherche du génome du BK par PCR dans l'humeur aqueuse ou le corps vitré. De nouveaux tests sanguins reposant sur la mesure de l'interféron ont été développés récemment, ils ont l'avantage d'être indépendants de la vaccination par le BCG, leur sensibilité peut atteindre 92% et leur spécificité 99%. [76]



**Figure n°41** : Patient présentant une VR d'origine tuberculeuse : à gauche: hémorragies superficielles avec périphlébites et infiltrats périvasculaires. À droite: temps Tardif d'une angiographie à la fluorescéine du même patient montrant une diffusion périvasculaire et une papillite [77].

*b. Syphilis : [78]*

C'est une maladie sexuellement transmissible dont l'agent pathogène est le *Treponema pallidum*.

La plupart des atteintes du segment postérieur survient lors de la syphilis tertiaire mais des chorioretinites et des périvasculites peuvent aussi s'observer lors de la syphilis secondaire. D'autres atteintes oculaires peuvent se rencontrer, notamment des occlusions artérielles ou veineuses, des DR exsudatifs, un OMC, des neuropathies optiques, des pseudoretinites pigmentaires ou des membranes néovasculaires choroïdiennes.

Le diagnostic de la syphilis repose sur le couple sérologique : TPHA/VDRL dont l'association permet d'augmenter la spécificité diagnostique.

L'atteinte inflammatoire du segment postérieur doit faire réaliser une PL à la recherche d'une neurosyphilis. L'atteinte oculaire doit bénéficier d'un traitement prolongé et être prise en charge au même titre qu'une neurosyphilis.

*c. Maladie de Lyme :*

C'est une maladie infectieuse due à une bactérie à gram négatif de la famille des spirochètes : *Borrelia burgdorferi*. Le vecteur de la maladie est une tique dont les hôtes habituels sont des rongeurs ou des cervidés.

Cette maladie est responsable d'une multitude de manifestations extraoculaires (Dermatologique, articulaire, cardiaque et neurologique) et oculaires relativement rares. [79]

Les VR sont rarement rapportées dans la littérature : 7 cas dont 3 avaient une périphlébite occlusive ou proliférative dans la série de Mikkilä [80] et 7 autres cas rapportés dans la série de Leys [81] dont deux présentaient des occlusions artérielles. Elles peuvent se voir à la phase précoce ou tardive de la maladie.

Le diagnostic est avant tout clinique, évoqué par les données épidémiologiques, la notion de contagion et les manifestations extra oculaires (érythème migrans, oligoarthralgies migratrices

et transitoires, méningite et paralysie faciale, myocardite, péricardite, hépatite, splénomégalie, fièvre prolongée...). Le diagnostic biologique est établi par une sérologie par méthode ELISA confirmée par un test de Western Blot [82]. Le bilan doit également comporter une IRM cérébrale à la recherche de vascularites cérébrales.

*d. Leptospirose: [83,84]*

C'est une anthrozoose due à *Leptospira interrogans*.

L'atteinte oculaire est souvent bilatérale et se manifeste par une conjonctivite volontiers hémorragique ou une uvéite antérieure granulomateuse. Les atteintes antérieures sont les plus communes, non granulomateuses, souvent à hypopion et d'assez bon pronostic. Les uvéites postérieures comme la choroïdite, la papillite mais aussi les périphlébites sont moins fréquentes.

Le diagnostic repose sur les circonstances épidémiologiques, le syndrome ictéro-hémorragique, l'isolement du leptospire (LCR, urines). Le sérodiagnostic de Martin et Petit, répété, et les réactions immunologiques spécifiques confirment le diagnostic.

*e. Syndrome de Whipple :[85]*

C'est une infection systémique intéressant le tractus digestif, les articulations, les organes lymphoïdes, le système nerveux et l'œil. L'agent responsable est le *Tropheryma whippelii*.

Les manifestations oculaires sont essentiellement postérieures et l'hyalite peut alors être dense associée à des vascularites parfois occlusives et des hémorragies rétiniennes, une choroïdite, un œdème maculaire et une papillite.

Le diagnostic de la maladie de Whipple repose sur l'endoscopie digestive et des biopsies avec ou sans immunohistochimie ou PCR.

**1.3. Les causes parasitaires :**

*a Toxoplasmose :*

C'est une parasitose due au *Toxoplasma gondii*, liée à une infection par *Toxoplasma gondii*, la toxoplasmose oculaire est la cause infectieuse la plus fréquente d'inflammation du segment postérieur [86]. Elle représente une vraie menace pour la fonction visuelle, en rapport avec la sévérité de l'atteinte et la localisation au niveau du pôle postérieur [87].

Le tableau classique est celui d'une vascularite unilatérale segmentaire en regard d'un foyer chorioretinien contigu ou non à une cicatrice pigmentée. Une occlusion vasculaire est une complication possible qui justifie un traitement anticoagulant lorsque le foyer actif est « sous un vaisseau rétinien ». Dans d'autres cas la vascularite est diffuse, le plus souvent veineuse. Il faut séparer ces vascularites actives de l'artérite de Kyrieleis (plaques périartérielles cicatricielles). [1]

Ces VR ne constituent pas en elles-mêmes une indication à une corticothérapie générale sauf si elles sont extensives, et peuvent parfois induire des occlusions des gros vaisseaux au niveau du foyer pouvant être à l'origine d'une ischémie rétinienne.

Le tableau clinique de la toxoplasmose active se caractérise par la présence d'un ou plusieurs foyers chorioretiniens blancs prenant toute l'épaisseur, non ou peu hémorragiques, à bords flous, de taille et de localisation variables, pouvant siéger en périphérie ou au pôle postérieur. Ces foyers peuvent survenir sur les berges d'un foyer cicatriciel ou en zone de rétine saine. La cicatrisation se fait spontanément avec un délai variable selon le degré d'immunodépression, la taille du foyer et l'âge du patient, de la périphérie vers le centre pour donner une cicatrice atrophique avec des mottes de pigments éparses sur le foyer.

Ces VR sont très fréquentes au cours de la forme active de la toxoplasmose. Elles touchent surtout les veines, moins fréquemment les artères, et sont souvent satellites du foyer, situées dans le même quadrant, passant dans le foyer ou à proximité. Elles peuvent parfois être diffuses et toucher les gros troncs du pôle postérieur.

Les vascularites deviennent inactives et disparaissent le plus souvent lorsque le foyer cicatrise. Des néovaisseaux choroïdiens peuvent apparaître à long terme sur la cicatrice.

Les rechutes surviennent à des délais variables, à partir du foyer ou en zone antérieurement saine.

Les vascularites, l'hyalite et l'inflammation de la CA représentent des signes d'accompagnement pouvant aider au diagnostic de toxoplasmose oculaire.

Des vascularites sans foyer ont été décrites au cours des primo-infections toxoplasmiques avec manifestations systémiques. [88]

L'hyalite constitue un excellent signe d'alerte de récurrence pour le patient qui est gêné par les myodésopsies.

Le diagnostic repose essentiellement sur l'aspect du FO. Les examens complémentaires peuvent apporter des arguments devant une forme atypique.

A l'angiographie à la fluorescéine, le foyer a un effet masque aux temps précoces ensuite on assiste à une diffusion de la fluorescéine de la périphérie vers le centre. Aux temps tardifs le foyer est hyperfluorescent et il est de taille supérieure à celle observée sur les photos couleurs. La diffusion papillaire est fréquente.

Sur le plan paraclinique, la sérologie n'apporte pas de preuve décisive au diagnostic. La présence d'IgG affirme que le patient a eu un contact antérieur avec le toxoplasme, par contre la présence d'IgM et d'IgA dans le sérum affirme le caractère récent de l'infection.

L'amplification génique peut mettre en évidence l'ADN toxoplasmique dans l'humeur aqueuse ou dans le liquide de vitrectomie.

On peut également mesurer le coefficient de Desmots; quand il est supérieur à 3 on admet qu'il y a production locale d'anticorps et à ce moment le diagnostic de toxoplasmose oculaire est hautement probable. Ce coefficient est plus contributif quand on est à trois semaines du début de la poussée et quand il s'agit d'une réactivation [89].

Les VR disparaissent en règle avec la lésion toxoplasmique et ne constituent pas en elles mêmes une indication à la corticothérapie par voie générale. Par contre, quand elles sont importantes, la corticothérapie trouve son indication sous couverture antibiotique démarrée 48h avant.

Le traitement classique associe la pyriméthamine (Malocid) à la sulfadiazine (Adiazine) ou à la clindamycine (Dalacine).

En cas d'intolérance : les tétracyclines, la clarithromycine ou l'atovaquone peuvent être utilisés.



**Figure n°42** : Fond d'œil montrant un foyer chorio- rétinien maculaire en rapport avec une toxoplasmose oculaire.

*b. Toxocarose : [90]*

La toxocarose oculaire est une affection de prise en charge délicate, touchant surtout les enfants, chez qui la plainte fonctionnelle est moins exprimée, son diagnostic est souvent tardif. L'enfant est examiné soit fortuitement à la suite d'un traumatisme mineur, soit à un stade déjà très évolué, amené par les parents pour une leucocorie.

La lésion typique est celle d'un granulome au pôle postérieur ou en périphérie, blanc, de taille assez large, de 3/4 à 3 diamètres papillaires. Il est profond, responsable d'une surélévation de la rétine. Il peut s'accompagner de périphlébites. Le fond d'oeil est parfois masqué par l'importance de la réaction vitréenne. L'intensité de la réaction inflammatoire peut entraîner l'apparition d'un hypopion.

Le diagnostic repose en premier lieu sur l'aspect clinique des lésions et peut être confirmé par détection d'Ig spécifique par technique ELISA.

Le principal diagnostic différentiel est le rétinoblastome.

## **2. VR associées à une pathologie systémique :**

### **2.1. Maladie de Behçet :**

La maladie de Behçet (MB) est une maladie inflammatoire chronique, évoluant par poussées entrecoupées de rémissions, caractérisée cliniquement par:

- Une aphtoses orale et génitale
- Des lésions cutanées (pseudo folliculite nécrotique, érythème noueux),
- Des manifestations systémiques: oculaires (uvéite, vascularite rétinienne), neurologiques (encéphalomyélite, méningite, hypertension intracrânienne), articulaires et vasculaires (thromboses, anévrysmes).

Le substratum anatomique commun à ces différentes atteintes est une vascularite capable de toucher tous les vaisseaux, quels que soit leur nature et leur calibre, avec néanmoins une prédominance pour l'atteinte veineuse. [34,91]

La Turquie a la prévalence la plus élevée de la maladie de Behçet, avec 420 cas pour 100 000 habitants. La prévalence dans le Japon, la Corée, la Chine, l'Iran et l'Arabie saoudite vont de 13,5 à 22 cas par an.

100 000 habitants. La prévalence en Amérique du Nord et en Europe est beaucoup moins, avec un cas pour 15 000 à 500 000 habitants [92]

La prévalence sexuelle varie géographiquement, bien que les manifestations les plus graves de la maladie, notamment les anévrismes pulmonaires, l'uvéite, la thrombophlébite et la maladie neurologique, sont plus fréquents chez les hommes. La maladie de Behçet est plus répandue chez les personnes âgées de 20 à 40 ans avec un âge moyen au début de 25 à 30 ans [92] le sex-ratio approche 1:1, alors que les hommes semblent plus souvent affectés en Afrique et au Moyen-Orient [93].

Les manifestations ophtalmologiques au cours de la maladie de Behçet sont dominées par les uvéites, les vascularites rétinienne et les thromboses veineuses rétinienne. L'atteinte du nerf optique est moins fréquente et s'intègre parmi les manifestations neuro-ophtalmologiques de cette affection

L'atteinte ophtalmologique est un facteur majeur de morbidité au cours de la maladie de Behçet. Elle peut être inaugurale de la maladie dans 20% des cas ou se manifester deux à trois ans après le début des signes extra-oculaires [34].

Des formes familiales sont observées dans environ 2 à 5 % des cas.

L'association entre maladie de Behçet et l'antigène HLA B51 a été décrite pour la première fois dans une population japonaise, puis retrouvée dans d'autres populations [94]. La fréquence de l'HLA B51 chez les patients atteints est de 79% en Grèce, 77% en Turquie, 75% en Israël et 57% au Japon [95]

Le rôle exact de cet antigène n'est pas connu. En outre, les gènes MICA, situés à proximité du locus HLA B sur le bras court du chromosome 6 pourraient également être impliqués [96] Les mécanismes exacts restent à élucider.

Sur le plan oculaire la maladie de Behçet est caractérisée par une grande fréquence de l'atteinte ophtalmique inflammatoire (70 % des patients), bilatérale dans 80 % des cas, qui se développe en général dans les cinq premières années suivant le diagnostic et fait partie des critères diagnostiques de l'International Study Group for Behçet's Disease [97]. L'uvéite antérieure non granulomateuse avec des précipités rétro-cornéens fins quelques fois associés à

un hypopion, est de meilleur pronostic que l'atteinte postérieure [98,99]. Une baisse de l'acuité visuelle et/ou des myodésopsies peuvent être des signes d'alerte d'atteinte postérieure.

Derrière l'hyalite souvent sévère, l'examen du fond d'œil pourra retrouver des infiltrats blanchâtres rétinienes mal délimités associés à des hémorragies (dans 20 % des cas) signant une nécrose rétinienne et une VR, pouvant faire rapidement évoluer le patient vers la cécité. Même si tous les vaisseaux peuvent être touchés, une VR veineuse occlusive avec non perfusion capillaire est l'aspect le plus souvent observé, associée à une néovascularisation dans 3 à 8 % des cas.

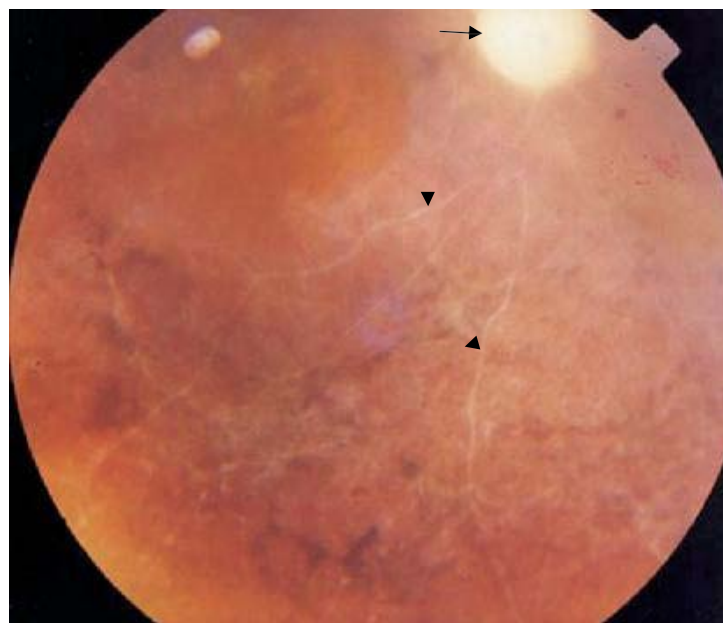
Des obstructions des branches veineuses rétinienes, avec ou sans ischémie maculaire secondaire, sont décrites dans 50 % des cas. Lors d'une baisse d'acuité visuelle, il faudra également éliminer un œdème maculaire inflammatoire, une inflammation du nerf optique, une stase papillaire liée à une hypertension intracrânienne, et lorsque cette baisse d'acuité est durable, on recherchera une atrophie optique ou rétinienne. Même s'il s'agit d'un diagnostic clinique, les imageries rétinienes par angiographie et OCT sont très importantes à la phase précoce pour rechercher une choriocapillarite, une ischémie secondaire aux vascularites occlusives et évaluer l'étendue des lésions [98,99]. Le pronostic visuel des patients atteints de maladie de Behcet est plus sévère chez l'homme et a longtemps été grave, aboutissant à 43 % de cécité à 20 ans d'évolution en Turquie, à 16% en France [99].

L'utilisation des immunosuppresseurs et plus récemment des biothérapies (anti-TNF) a transformé la prise en charge et le pronostic des atteintes ophtalmiques de la maladie de Behcet comme cela est discuté dans la partie thérapeutique.

Le diagnostic de la maladie est surtout clinique, il repose sur des critères diagnostiques. Plusieurs classifications ont été proposées, La plus adaptée reste celle publiée en 1990 [97] (**tableau 22**), requièrent comme critère obligatoire la présence d'une aphtose buccale (au moins 3 x/ année), associé à au moins deux critères parmi lesquels on trouve les ulcérations génitales récurrentes, les lésions oculaires, les lésions cutanées



**Figure n°43** : Maladie de Behcet. Rétinographie montrant une vascularite veineuse inférieure, une hémorragie rétinienne en tache en zone temporale de la macula et un oedème maculaire réactionnel [3]



**Figure n°44** : Photo-couleur du fond d'œil : atrophie optique (flèche) et VR au cours d'une MB (tête de flèches)[100]

Tableau n°XXII: Critères diagnostiques de la maladie de Behçet.

<p><u>Critères de classification de la maladie de Behçet, proposée par /</u></p> <p>⌘ « <u>L'international study group for behçet's disease</u> » [Criteria for diagnosis of Behçet's disease. International Study Group for Behçet's disease. Lancet 1990;335:1078- 1080.]</p>
<p>❖ <b>Aphthose buccale récidivante : critère obligatoire</b></p> <ul style="list-style-type: none"><li>• 3types : majeur, mineur, herpétiforme.</li><li>• ≥3pousées/ an.</li><li>• Observée par un médecin ou le patient.</li></ul>
<p><u>+ Au moins deux des critères suivants :</u></p> <p>❖ Ulcérations génitales récidivantes ou lésions cicatricielles :</p> <ul style="list-style-type: none"><li>• Observées par un médecin ou le patient.</li></ul> <p>❖ Lésions oculaires :</p> <ul style="list-style-type: none"><li>• Uvéite antérieure, uvéite postérieure, hyalite à la lampe à fente ou vascularite rétinienne observée par un ophtalmologue.</li></ul> <p>❖ Lésions cutanées :</p> <ul style="list-style-type: none"><li>• Erythème noueux, pseudofolliculite, lésion papulo- pustuleuse, ou nodules acnéiformes observés par un médecin en dehors de l'adolescence ou d'un traitement corticoïde.</li></ul> <p>❖ Test pathergique cutané positif :</p> <ul style="list-style-type: none"><li>• Lu par un médecin après 24 - 48 heures.</li></ul>

Le traitement de la MB est l'immunosuppression, en particulier lorsqu'une atteinte oculaire est constatée. Des études antérieures ont démontré l'avantage conféré par l'instauration précoce d'un traitement immunomodulateur par l'azathioprine, des agents alkylants, et, plus récemment, des médiateurs biologiques de l'inflammation tels que l'infliximab. La monothérapie par corticostéroïdes n'est pas considérée comme un traitement approprié compte tenu des effets secondaires de l'administration à long terme [101].

## 2.2. Sarcoïdose :

C'est une maladie systémique caractérisée par une inflammation chronique granulomateuse. Les deux sexes sont touchés et un pic de fréquence chez les adultes entre 20 et 40 ans est décrit. Elle est beaucoup plus rare chez l'enfant (3%) [102].

La population noire est plus à risque de développer la maladie, l'incidence y est dix fois supérieure à celle de la population blanche. Les manifestations cliniques sont souvent plus sévères et aiguës chez les patients d'origine africaine et une atteinte oculaire initiale a été plus fréquemment observée dans la population noire [103].

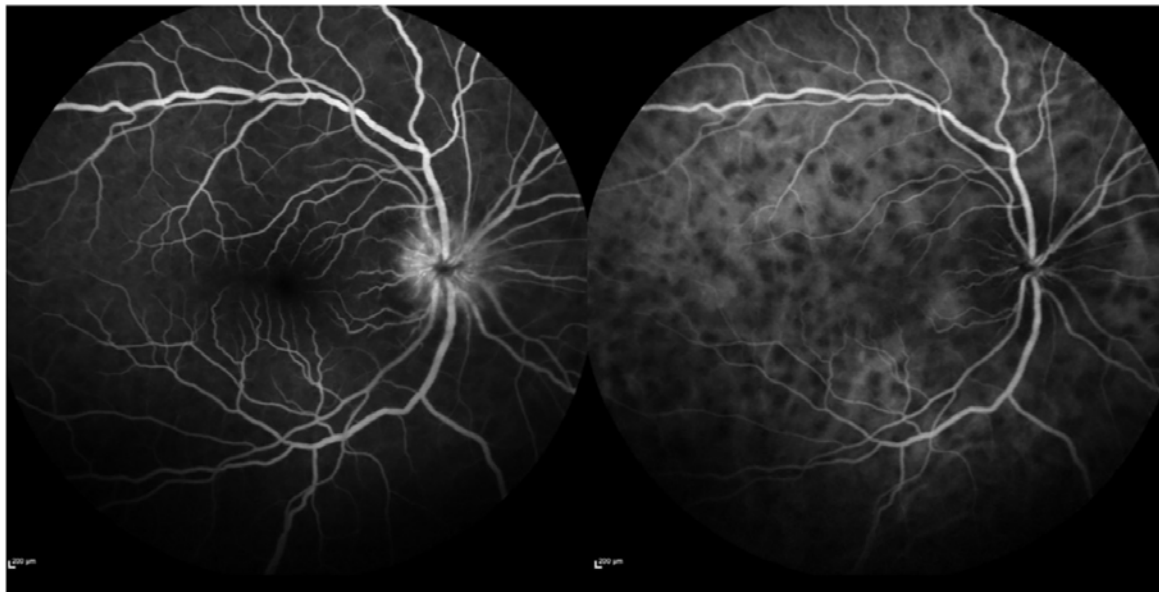
Les poumons sont le plus fréquemment atteints, suivis par les ganglions thoraciques, la peau et les yeux.

L'atteinte ophtalmologique est souvent révélatrice de la maladie ou survient dans les premiers mois d'évolution et concerne 25 à 50% des patients, toutes les structures du globe oculaire peuvent être atteintes [104,105]

Une uvéite postérieure est présente dans 10 à 30% des cas avec une hyalite, des granulomes choroïdiens et une VR dans 37% des cas. Celle-ci se caractérise par des périphlébites segmentaires et focales, périphériques ou polaires postérieures, souvent associées à des condensations vitréennes en regard (les classiques « taches de bougies »). L'angiographie à la fluorescéine montrera une hyperfluorescence dès les temps précoces (**image 45**) L'atteinte artérielle est plus rare.

Ces VR peuvent être occlusives entraînant une ischémie rétinienne avec dans les formes les plus sévères, une néovascularisation pré-rétinienne, prépapillaire, irienne ou angulaire (avec glaucome néovasculaire).

Dans ces uvéites postérieures, l'œdème maculaire cystoïde est présent dans 20 à 60 % des cas et reste la principale cause de malvoyance. L'âge supérieur à 40 ans à la présentation initiale, l'existence d'un glaucome, d'une uvéite intermédiaire ou postérieure, l'origine afro-américaine et un délai de prise en charge par un spécialiste supérieur à 1 an, constituent autant de facteurs de risques de moins bonne acuité visuelle finale [106,107].



**Figure n°45** : Sarcôidose : angiographie à la fluorescéine et au vert d'indocyanine. Diffusion papillaire en angiographie à la fluorescéine et visualisation des granulomes choroïdiens

Le diagnostic repose sur la preuve histologique, associée aux signes cliniques. C'est pourquoi le bilan s'efforce de trouver une lésion évocatrice, accessible à la biopsie : ganglion, glande lacrymale, glande salivaire, granulome conjonctival, lésion cutanée, éperon bronchique, granulome hépatique. Les biopsies peuvent être orientées par la clinique et les résultats de la scintigraphie au gallium.

Le diagnostic de la sarcôidose repose sur un faisceau d'arguments et une stratégie diagnostique précise :

Examens de première intention : radiographie du thorax, anergie cutanée, enzyme de conversion, lysozyme sérique.
Examens de deuxième intention : scintigraphie au gallium, épreuves fonctionnelles respiratoires, scanner thoracique, biopsies de sites accessibles (peau, conjonctive, glandes lacrymales ou salivaires)
Examens de troisième intention : lavage broncho-alvéolaire et biopsies trans-bronchiques.
Cas particuliers : biopsie hépatique chez l'enfant, médiastinoscopie.

**2.3. Sclérose en plaque (SEP):**

La SEP est une maladie inflammatoire auto- immune du SNC caractérisée par une démyélinisation aiguë et une perte axonale. Elle évolue par poussées- rémissions.

La maladie touche principalement les adultes jeunes (âge moyen 27 ans), les femmes deux fois plus fréquemment que les hommes. Il existe une distribution géographique avec une incidence augmentée dans les latitudes nord en Europe et aux Etats- Unis [108]

Les atteintes inflammatoires oculaires surviennent dans environ 1% des cas [109].

La neuropathie optique puis la pars planite sont les deux principales manifestations oculaires de cette maladie. Les péri-phlébites sont quant à elles retrouvées plus fréquemment en cas de poussée uvéitiques (antérieures granumolateuses, intermé-diaires et/ou postérieures) concomitantes [110]. Le risque d'atteinte neurologique à 3 ans serait considérablement augmenté en cas d'association neuropathie optique-périphlébites (60 % versus 16 % en cas de neuropathie isolée).

Les pars planites constituent un risque pour développer une atteinte démyélinisante. Ce risque augmente lorsque la pars planite est accompagnée au moment du diagnostic de VR [111,112], De même, les patients présentant une pars planite sur une SEP présentent plus fréquemment des VR [113].

A L'angiographie à la fluorescéine, les périphlébites se traduisent par une imprégnation pariétale tardive et segmentaire, on peut observer des territoires de non perfusion et très rarement des complications néovasculaires. Dans les formes non actives, les périphlébites ne laissent pas diffuser la fluorescéine.

Les complications sont représentées par l'apparition de zones d'ischémie qui sont en général de petite taille, alors que l'apparition de néo vaisseaux reste très rare et n'apparaît qu'en cas d'occlusion capillaire extensive. Ces néovaisseaux peuvent se compliquer d'hémorragies intra- vitréennes ou de décollements de rétine secondaires.

Une atteinte vaso-occlusive rétinienne (occlusion d'une branche artérielle rétinienne) associée à des troubles auditifs et neurologiques doit faire évoquer un syndrome de Susac [114]

**2.4. Connectivites :**

**a. Lupus érythémateux systémique (LES):**

Le lupus érythémateux systémique (LES) est une maladie auto-immune caractérisée par la présence d'autoanticorps en circulation. La majorité de ces auto-anticorps sont dirigés contre les noyaux cellulaires, ce qui entraîne une implication multisystémique.

Plus de 90% des cas de LES surviennent chez les femmes en âge de procréer, suggérant un rôle des facteurs hormonaux dans la pathogenèse de la maladie [92].

Il existe une variété de manifestations cliniques du LES, allant du classique malar, ou éruption cutanée «papillon», aux arthralgies (présentes dans 85% des cas) et à la néphropathie (présent dans 50%). L'American College of Rheumatology a créé et mis à jour une liste des manifestations cliniques et des schémas sérologiques qui servent de critères de diagnostic du LES (Tableau 23) [115].

**Tableau n° XXIII : Critères de l'American college of Rheumatology pour le diagnostic de lupus érythémateux systémique.**

- |  |
|--|
| <ol style="list-style-type: none"><li>1- Eruption malar</li><li>2- Eruption discoïde</li><li>3- Photosensibilité</li><li>4- Ulcérations buccales</li><li>5- Arthrite non érosive (<math>\geq 2</math> articulations périphériques)</li><li>6- Sérite (pleurésie ou péricardite)</li><li>7- Atteinte rénale (protéinurie <math>&gt; 0,5g/j</math> ou cylindrurie)</li><li>8- Atteinte neurologique (convulsions ou psychose)</li><li>9- Manifestations hématologiques</li><li>10- Troubles immunologiques (présence d'anti-ADN double brin, d'anti-Sm et/ou antiphospholipides)</li><li>11- Anticorps antinucléaires à titre anormal.</li></ol> |
|--|

Le diagnostic de lupus est retenu sur la présence simultanée ou successive, sans limitation de temps, de 4 des critères sus- cités.

Les manifestations oculaires du LES touchent 3% à 30% des cas [116,117], on peut les regrouper dans le tableau suivant (tableau 24):

**Tableau n° XXIV : Manifestations oculaires du LES.**

Syndrome sec (20%)
Conjonctivite/ épisclérite/ sclérite Kératopathie
Uvéite antérieure
Microangiopathie rétinienne et/ ou choroïdienne
Vascularite rétinienne occlusive
Neuropathie optique ischémique ou inflammatoire
Syndrome chiasmatique
Neuropathie crânienne
Ophtalmoplégie inter ou supra- nucléaire
Pseudo- tumeur inflammatoire orbitaire
Eruption discoïde palpébrale

La rétinopathie lupique est un marqueur important d'activité de la maladie. La prévalence de cette rétinopathie a nettement baissé depuis l'introduction des stéroïdes et des immunosuppresseurs dans le traitement du lupus.

L'atteinte vasculaire rétinienne est la plus fréquente des lésions oculaires du lupus. Ces manifestations rétiniennes sont étroitement liées au syndrome des anticorps antiphospholipides qui est retrouvé chez 77% des patients lupiques avec rétinopathie associée.

La rétinopathie lupique se présente sous forme de multiples nodules cotonneux de disposition péripapillaire ou plus diffuse souvent associés à des hémorragies en flammèche généralement sans retentissement sur l'acuité visuelle. On peut aussi retrouver un œdème rétinien et plus rarement des exsudats profonds.

Les occlusions vasculaires rétiniennes ont par contre un pronostic plus sombre, il s'agit typiquement d'une occlusion de l'artère centrale de la rétine ou de ses branches [118].

Pouvant entraîner des complications néovasculaires, une hémorragie intra-vitréenne, un décollement tractionnel. Elles peuvent aussi induire des neuropathies optiques ischémiques, ou même une ischémie choroïdienne par occlusion des artères ciliaires. Les atteintes veineuses isolées sont rares.

L'angiographie à la fluorescéine va mettre en évidence :

- Un effet masque lié à la présence d'exsudats cotonneux et d'hémorragies,
- Une imprégnation de la paroi des vaisseaux affectés qui peuvent paraître normaux au fond d'œil,
- Ou des signes d'occlusion artérielle ou moins souvent veineuse rétinienne.
- En cas de rétinopathie proliférative on peut observer une diffusion massive du colorant au niveau des sites de néovascularisation.

Enfin, il ne faut pas oublier la toxicité oculaire potentielle des traitements utilisés dans la prise en charge du lupus surtout les antipaludéens de synthèse.

Le rôle de l'ophtalmologiste dans le pronostic du LES est important. L'atteinte oculaire peut précéder les manifestations systémiques. Ainsi, un diagnostic précoce du lupus oculaire permettra aussi bien de prévenir les complications oculaires que de mener un diagnostic plus précoce des atteintes systémiques.

Le traitement de la rétinopathie lupique est l'immunosuppression, avec corticostéroïdes utilisé pour contrôler rapidement l'inflammation active et la thérapie immunomodulatrice épargnant les stéroïdes utilisé pour le contrôle à long terme. Photocoagulation rétinienne intravitréenne, agents de facteur de croissance endothélial anti-vasculaire et la vitrectomie sont utilisés pour traiter complications structurelles de la rétinopathie avancée et de la maladie vaso-occlusive [101].

*b. Dermatomyosites : [119,120,121]*

Ce sont des myopathies inflammatoires idiopathiques rares qui touchent deux fois plus souvent les femmes que les hommes. Elles peuvent survenir à tout âge avec un deuxième pic de fréquence après la quatrième décennie.

L'atteinte cutanée distingue la dermatomyosite de la polymyosite. La classification clinique modifiée des myosites est comme suit:

- |            |   |
|------------|---|
| Groupe I   | : Polymyosite   |
| Groupe II  | : Dermatomyosite  |
| Groupe III | : Polymyosite ou dermatomyosite associées à une néoplasie |
| Groupe IV  | : Dermatomyosite de l'enfant                              |
| Groupe V   | : Myosite associée à une autre connectivite               |
| Groupe VI  | : Myosite à inclusions                                    |
| Groupe VII | : Divers.   |

Les critères diagnostiques des polymyosites et dermatomyosites sont les suivants:

- |    |   |
|----|---|
| 1- | Lésions cutanées : Erythème liliacé des paupières et/ ou papules de Gottron et/ ou érythème de la face d'extension des grosses articulations périphériques. |
| 2- | Déficit moteur proximal   |
| 3- | Elévations des enzymes musculaires : CPK et/ ou aldolase  |
| 4- | Myalgies spontanées ou provoquées   |
| 5- | Tracé myogène à l'électromyogramme  |
| 6- | Anticorps anti- Jo- 1 positifs  |
| 7- | Arthralgies ou arthrites non destrutrices   |
| 8- | Signes d'inflammation systémique (fièvre, élévation de la VS ou de la CRP)  |
| 9- | Histologie musculaire caractéristique   |

Le diagnostic de polymyosite nécessite quatre des huit derniers critères sus-cités, alors que les signes cutanés associés affirment le diagnostic d'une dermatomyosite.

Les manifestations ophtalmologiques sont dominées par les lésions palpébrales héliotropes qui représentent la localisation ophtalmologique la plus commune des dermatomyosites. Occasionnellement, il existe une atteinte inflammatoire des muscles oculomoteurs pouvant aboutir à une ophtalmoplégie.

L'atteinte rétinienne est peu fréquente; on peut retrouver des nodules cotonneux associés à une dilatation veineuse et à quelques hémorragies rétinienes ou une atteinte papillaire. On les observe plutôt chez l'enfant où elles témoignent d'une vascularite plus diffuse.

Les vascularites rétinienes isolées sont rares. Les infarctus choroïdiens sont exceptionnels.

*c. Polychondrite atrophiante :*

Affection rare, caractérisée par une atteinte inflammatoire cartilagineuse plurifocale et récidivante.

Les manifestations oculaires isolées peuvent précéder de longue date les atteintes cartilagineuses nasales ou articulaires qui sont plus évocatrices de la maladie.

Les VR sont rares et mal documentées. Dans certains cas, il semble plutôt s'agir de phénomènes inflammatoires de contiguïté, liés à l'existence d'une sclérite postérieure, que d'une vascularite directe. [122]

D'autres manifestations ophtalmologiques sont fréquentes pouvant toucher paupières, orbite, épisclère, sclère, conjonctive, cornée, uvée, rétine et nerf optique.

*d. Sclérodermie : [123]*

C'est une maladie inflammatoire systémique qui touche le tissu conjonctif et les microvaisseaux, d'évolution chronique et fibrosante, cette maladie touche principalement la femme.

La kératoconjonctivite sèche constitue l'atteinte ophtalmologique la plus communément rencontrée et ce dans le cadre d'un syndrome de Sjögren.

L'atteinte rétinienne est rare en l'absence d'hypertension artérielle. Le tableau clinique associe au début des nodules cotonneux, des hémorragies intra-réiniennes, un œdème papillaire. Une atteinte de la vascularisation choroïdienne cliniquement silencieuse est fréquemment constatée lors des études angiographiques.

*e. Maladie de Crohn et rectocolite hémorragique (RCH) : [124, 125,126]*

Sont deux maladies inflammatoires chroniques de l'intestin (MICI) distinctes qui touchent l'adulte jeune entre 20 et 40 ans. Elles sont plus fréquentes chez les sujets de race blanche.

Les manifestations ophtalmologiques sont plus fréquentes dans les formes coliques de la maladie de Crohn (13%) et rares dans les formes iléales (1%).

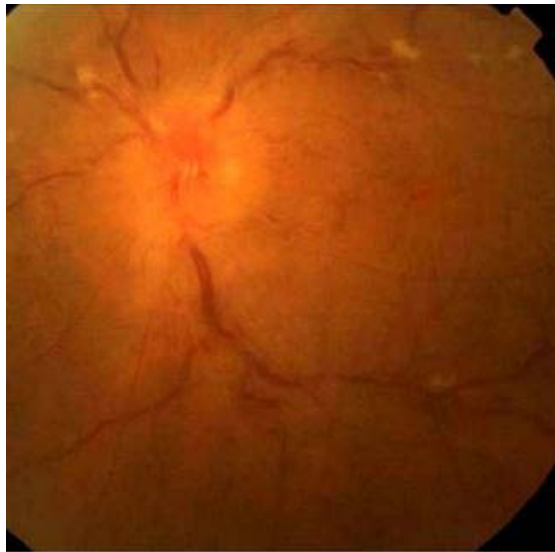
L'incidence de ces manifestations au cours des MICI varie entre 3 et 12%, elles touchent surtout le segment antérieur de l'œil sous forme d'uvéites antérieures aiguës non granulomateuses.

Les atteintes du segment postérieur sont rares notamment les vascularites rétiniennes qui sont exceptionnelles. Leur description provient de la publication de cas isolés.

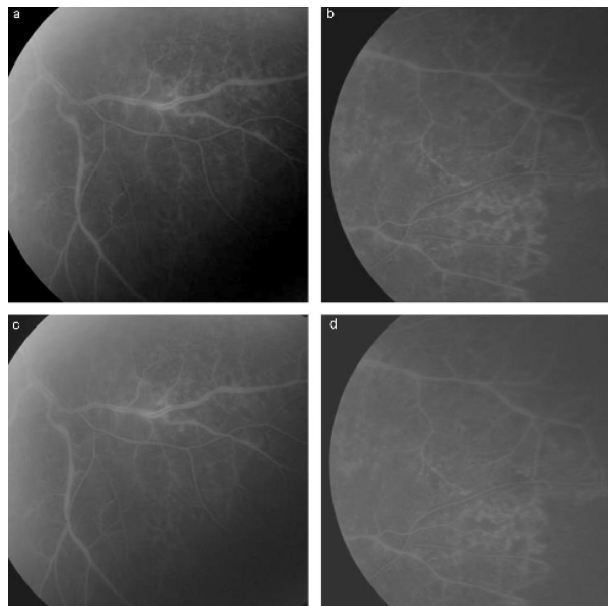
Les lésions décrites sont à type d'occlusions artérielles ou veineuses segmentaires ou non dont la survenue est favorisée par les anomalies de la coagulation. Des cas de VR non occlusives ont été rapportés ; elles sont plutôt périveineuses que périartérielles et prédominent en périphérie rétinienne sur les vaisseaux de petit calibre pouvant être accompagnées de micro hémorragies et de nodules cotonneux.

Les VR peuvent s'étendre au pôle postérieur avec œdème maculaire et papillaire (**Figure 46,47**)), elles sont rarement isolées et accompagnent une atteinte du segment antérieur ou des vascularites systémiques inflammatoires intestinales cérébrales ou buccales.

Leur traitement fait appel à la corticothérapie ou aux immunosuppresseurs en fonction de la gravité de l'atteinte.



**Figure n°46** : Fond d'oeil montrant des VR segmentaires diffuses, dilatation et tortuosité veineuse, nodules cotonneux, œdème maculaire.[ 1 2 4 ]



**Figure n°47** : (a—d) Angiographie rétinienne à la fluorescéine : vascularites rétiniennes touchant les veines, segmentaires oblitérantes responsable de territoires de non perfusion au pôle postérieur et en moyenne périphérie rétinienne.[ 1 2 4 ]

*f. Spondylarthrite ankylosante et autres spondylarthropathies : [127]*

Les spondylarthrites ankylosantes (SPA), le syndrome de Fiessinger– Leroy– Reiter (FLR) et le rhumatisme psoriasique sont des spondylarthropathies liées au groupe HLA B27. L'association à ce groupe HLA est retrouvée dans 70 à 90% des cas.

Les manifestations ophtalmologiques sont dominées au cours de ces affections par les atteintes du segment antérieur notamment les uvéites antérieures et les conjonctivites.

L'atteinte inflammatoire du segment postérieur est plus rare, elle est souvent unilatérale survenant dans le cadre d'une panuvéite. Elle peut parfois s'associer à une papillite ou se compliquer d'un œdème maculaire.

Les VR sont aussi moins fréquentes, elles peuvent se présenter comme une périphlébite périphérique se traduisant par une diffusion pariétale de la fluorescéine à l'angiographie. Elles peuvent évoluer de façon plus sévère entraînant des oblitérations capillaires focales avec ischémie et micro hémorragies en périphérie, ou même conduire à une néovascularisation pré– rétinienne et pré–papillaire.

Des membranes épiréiniennes avec ou sans œdème maculaire peuvent s'observer au décours des manifestations inflammatoires chroniques.

*g. Polyarthrite rhumatoïde : [128,129]*

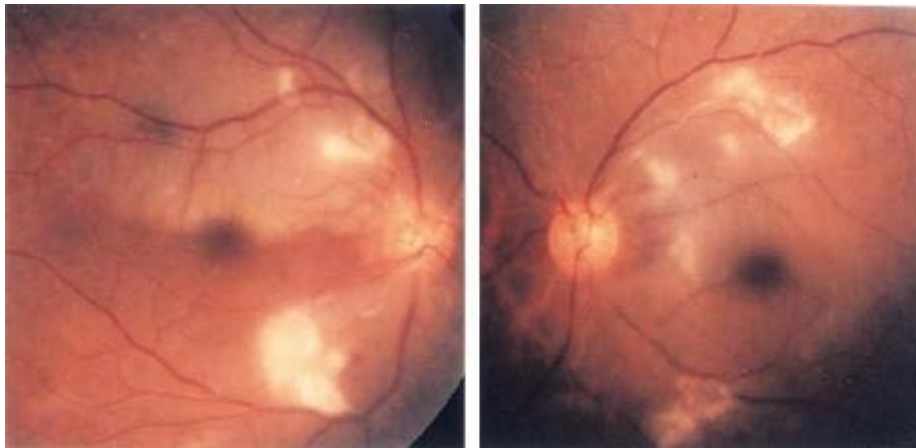
Affection rhumatismale inflammatoire chronique à prédominance féminine. Cette pathologie est fortement corrélée au groupe HLA DR1 et DR4.

Les vascularites observées au cours de cette maladie sont secondaires aux dépôts intra–vasculaires de complexes immuns. Elles sont responsables des complications ophtalmologiques les plus graves.

Les manifestations ophtalmologiques de la polyarthrite rhumatoïde se développent principalement à la surface oculaire, la plus fréquente étant la k–ératocconjunctivite sèche.

En revanche, les complications choroïdiennes et rétiniennes sont plus rares. Des cas d'hémorragie rétinienne, de vascularite rétinienne, de choroïdite serpiginieuse et de fibrose sous rétinienne ont été décrits [128]

L'angiographie à la fluorescéine doit être systématique vu qu'elle a permis de révéler des VR infracliniques dans 17 à 18% de cas. Ces vascularites touchent les capillaires de la périphérie rétinienne. Un cas de vascularite artérielle occlusive bilatérale a été décrit dans la littérature. [129]



**Figure n°47 :** Fond d'oeil montrant une occlusion de la branche supéro- temporale de l'ACR au niveau des deux yeux. [129]

## **2.5. les autres vascularites systémiques:**

### **a. Les vascularites des gros vaisseaux : (maladie de Horton et la maladie de Takayasu )**

L'artérite à cellules géantes ou maladie de Horton, est caractérisée par une atteinte de l'aorte et ses branches, en particulier les branches de la carotide externe et pour le territoire ophtalmologique, un tropisme particulier pour les artères ciliaires postérieures [130]. L'atteinte ophtalmologique caractéristique de la maladie de Horton est la névrite optique ischémique antérieure aiguë, qui est si évocatrice de la maladie et de pronostic visuel si mauvais, qu'elle peut motiver la mise en place urgente d'une corticothérapie générale avant la confirmation diagnostique par la biopsie d'artère temporale. L'occlusion de l'artère centrale de la rétine se retrouve quant à elle, dans moins de 5% des cas. Lors de l'angiographie à la fluorescéine la mise

en évidence d'une occlusion de l'artère centrale de la rétine associée à une ischémie choroïdienne sera un argument de poids pour le diagnostic de Horton [131]

Les atteintes ophtalmologiques de la maladie de Takayasu sont plus mal connues, pourtant la description initiale en 1908 concernait une patiente présentant une baisse de l'acuité visuelle [132]. Les manifestations oculaires sont décrites dans 8,1 à 68 % des cas, la principale atteinte est rétinienne (jusqu'à 35 % des cas) et l'amaurose fugace est le symptôme fonctionnel le plus fréquent [133], avant les douleurs oculaires ou encore la baisse d'acuité visuelle progressive. Une rétinopathie hypertensive est présente dans 30 % des cas, due à une hypertension rénovasculaire compliquant une atteinte des artères rénale 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 [133]. Cette dernière est dépendante du nombre, du degré et de la durée des sténoses des artères cervicales, ainsi que du développement ou non d'un réseau vasculaire collatéral de suppléance et a été classée en quatre stades par Ishikawa [134]. Il existe des manifestations plus rares comme des cas d'occlusions de branches artérielles rétiniennes, d'occlusions de branches veineuses rétiniennes, de neuropathie optique ischémique antérieure, de sclérites, d'uvéites. Sur l'angiographie à la fluorescéine, des microanévrismes et des zones de non perfusion rétiniennes sont retrouvés, ainsi qu'un allongement du temps bras-rétine, un retard de remplissage artérioveineux, des shunts artérioveineux et des néovaisseaux pré rétiniens [133]. Le pronostic visuel est relativement bon sauf en cas de rétinopathie de Takayasu évoluée (acuité visuelle moyenne de 1/10e) secondaire à l'ischémie rétinienne chronique [133,134]

***b. La polyartérite noueuse (PAN) :***

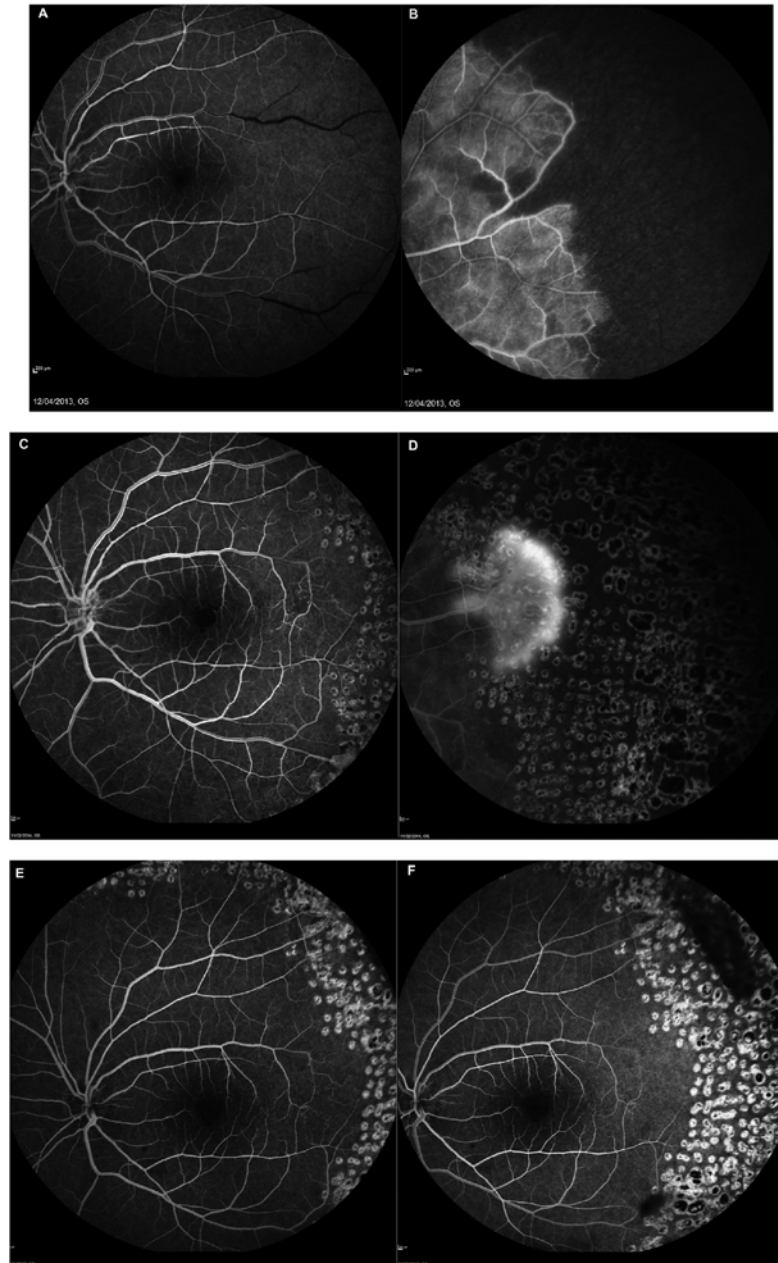
Pan c'est une vascularite systémique touchant les patients de taille moyenne et petites artères musculaires, préférentiellement aux bifurcations. L'inflammation peut entraîner dilatation anévrysmale pouvant être associée à une rupture et une thrombose, dysfonctionnement d'organe multisystémique. La peau, les nerfs périphériques, les articulations, les intestins et les reins peuvent tous être touchés, en plus des yeux et de l'orbite.

Une variété de manifestations oculaires a été décrite, notamment la sclérite, kératite ulcéreuse périphérique, inflammation orbitale et vascularite rétinienne.

Les descriptions des vascularites rétinienne incluent la vitrite et les réactions artérielles et veineuses. [135]

*c. Le syndrome de SUSAC :*

Le syndrome de susac est une entité rare, considérée comme une endothéliopathie auto-immune mais de physiopathologie non connue, qui atteint les sujets jeunes de moins de 40 ans, avec une sex-ratio féminine [136]. Le syndrome est défini par une triade clinique associant encéphalopathie, surdité de perception (en règle bilatérale) et occlusion des branches de l'artère centrale de la rétine. L'atteinte neurologique, de type vasculaire, affecte la substance blanche et la substance grise et se manifeste par des signes cliniques variables, souvent des céphalées, des troubles cognitifs et de l'équilibre [136]. L'IRM cérébrale montre des lésions T2 multiples périventriculaires et au niveau des corps calleux. S'y associent une surdité neurosensorielle et des vertiges périphériques, ainsi qu'une atteinte ophtalmique à type d'occlusion des branches artérielles ou des artéioles rétinienne. Les signes fonctionnels ophtalmologiques sont à type d'amputation du champ visuel et de scotome central ou paracentral [137]. L'angiographie à la fluorescéine est l'examen de choix montrant des images d'occlusion artérielles souvent dans le territoire supéro-temporal (**Figure 48**) [137].



**Figure n°48** : Syndrome de SUSAC, angiographie à la fluorescéine (évolution sur 4 ans). A et B. Ischémie rétinienne temporale sur vascularite rétinienne occlusive avec visualisation d'un arrêt net de la perfusion rétinienne. C et D. Un an plus tard, apparition d'une néovascularisation pré-rétinienne au niveau de l'arrêt de la vascularisation rétinienne malgré la panphotocoagulation rétinienne. E et F. Quatre ans plus tard, disparition de la diffusion angiographique grâce à la régression néovasculaire.

### 3. VR associées à une pathologie strictement oculaire :

#### 3.1. Maladie de Birdshot : [36,138 ,139]

C'est une uvéite postérieure bilatérale, chronique et rare.

Une prédisposition génétique est retrouvée : plus de 90% des patients ont l'antigène HLA A29.2 [139]

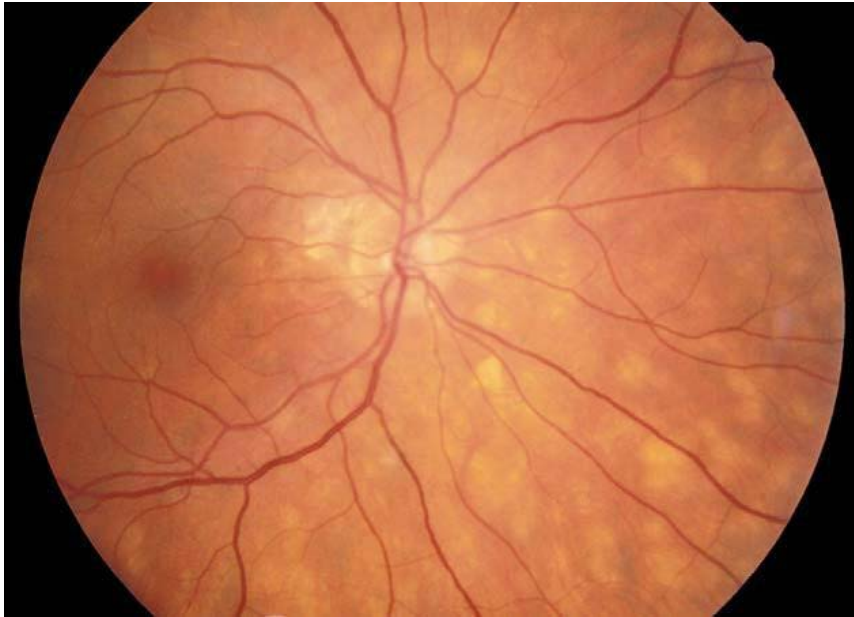
Des critères diagnostiques fondés sur les résultats d'un workshop international d'experts ont été établis, incluant la présence de «lésions birdshot» et une légère inflammation intraoculaire dans les deux yeux, en l'absence de maladie systémique, l'HLA- A29 est en faveur du diagnostic, mais il n'est pas obligatoire.

Il n'existe pas d'associations systémiques confirmées, une HTA a été rapportée dans certaines séries. [36]

L'examen ophtalmologique trouve une AV qui peut varier de la perception lumineuse à une AV normale, la principale cause de BAV étant l'OMC.

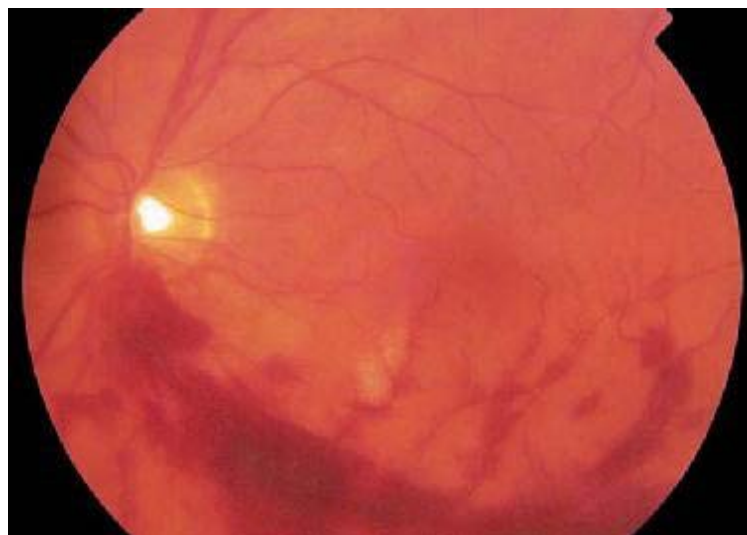
L'atteinte postérieure comprend une hyalite en regard du pôle postérieur, une VR (surtout des périphlébites) diffuse intéressant les gros troncs et une capillaropathie.

L'examen du FO note la présence de tâches dépigmentées en grains de riz, profondes jaune crème, regroupées en nasal de la papille, et radiaires vers la périphérie. Ces tâches sont rondes ou ovales, dont la taille varie entre un quart et un demi- diamètre papillaire, mais peuvent être plus grandes et coalescentes. Elles peuvent précéder les symptômes, ou échapper à l'examen ou encore apparaître plus tardivement, alors que le patient est déjà symptomatique.



**Figure n°49:** Montrant le FO de l'OD d'une patiente de 41 ans présentant une maladie de Birdshot. Noter la présence des petites lésions jaunes pâles en nasal.[36]

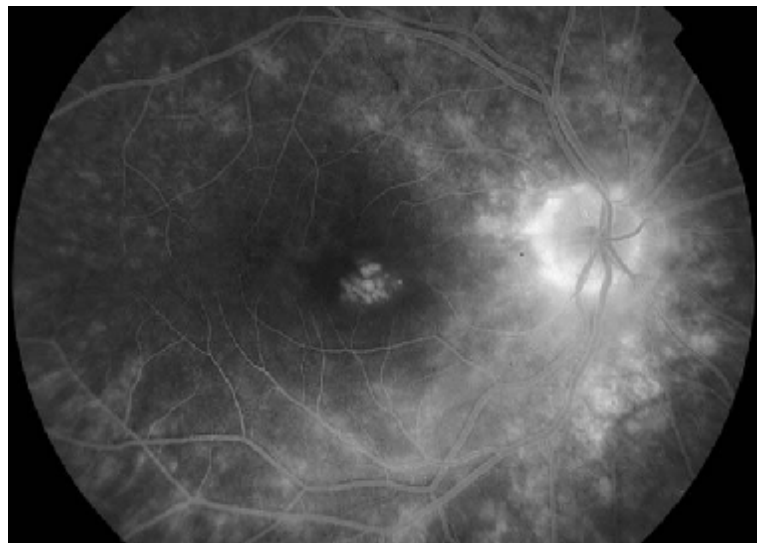
Au cours de la maladie active on peut observer un œdème rétinien diffus, un OMC et/ ou un œdème papillaire. Parmi les autres rares complications qui menacent le pronostic visuel, on rapporte : l'occlusion veineuse rétinienne et la néovascularisation rétinienne périphérique ou choroïdienne (**Figure 50**).



**Figure n°50 :** Occlusion d'une branche veineuse au cours de la maladie de Birdshot [36]

Les lésions de type birdshot sont silencieuses à l'angiographie à la fluorescéine avec un remplissage normal de la choriocapillaire, ou apparaissent hypofluorescentes dès les temps précoces; au cours des phases inflammatoires très actives, elles peuvent devenir légèrement hyperfluorescentes aux temps tardifs.

Le pronostic visuel dépend de l'existence d'un œdème maculaire cystoïde ou plus rarement de lésions atrophiques ou néovasculaires. (Figure 51)



**Figure n°51 : Angiographie à la fluorescéine : chorioretinopathie de Birdshot compliquée d'OMC chez une patiente de 53ans [36]**

### **3.2. Les pars planites : [140]**

C'est une inflammation de la base d'implantation périphérique du vitré appelée aussi uvéite intermédiaire. Elle est rare, sa fréquence est estimée à environ 12% des uvéites.

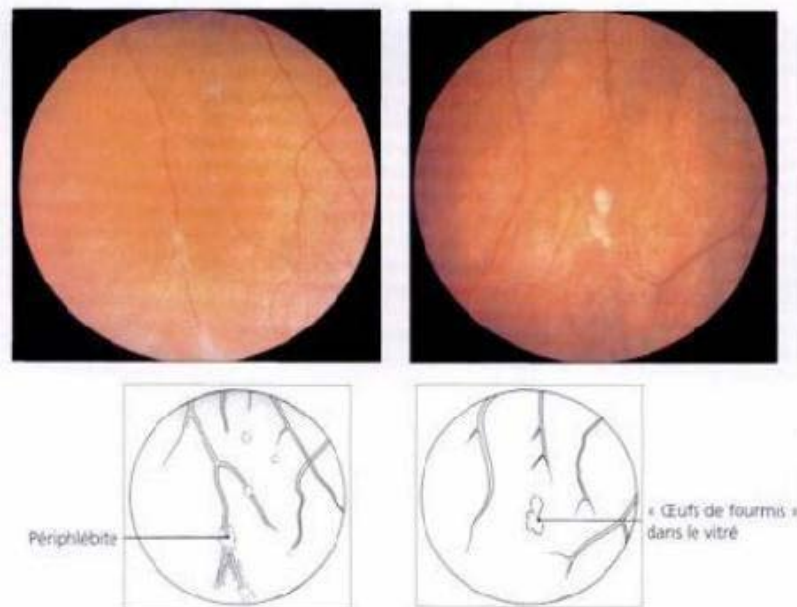
Peu symptomatique, elle peut évoluer de façon latente et être découverte lors d'un examen systématique. L'examen de la périphérie rétinienne, au verre à trois miroirs complété par une indentation sclérale, permet d'observer des exsudats périphériques au niveau de la pars plana surtout dans l'hémi-circonférence inférieure. Ces exsudats sont dits en snow-balls, ou œufs de fourmi prérétiniens (Figure 52).

Ils peuvent aussi s'organiser en banquises. Une vascularite périphérique diffuse est habituelle.

L'angiographie à la fluorescéine objective les périphlébites rétiniennes, la présence d'OMC ou d'OM qui est noté dans 40% des cas, ou un œdème papillaire.

L'évolution est chronique en dépit du traitement. Elle est émaillée de complications, notamment un OMC bilatéral (35%), une cataracte (45%) ou une membrane épirétinienne ou une néovascularisation rétinienne ou prépapillaire.

Les pars planites peuvent constituer un syndrome dont les étiologies sont variées. Devant toute pars planite les étiologies suivantes doivent être recherchées : sclérose en plaque, sarcoïdose, tuberculose, syphilis, maladie de Lyme, toxocarose, lymphomes.



**Figure n°52 : Images de la périphérie rétinienne montrant une périphlébite à gauche et des exsudats en œufs de fourmi à droite.**

### **3.3. La maladie d' Eales : [142]**

Décrite pour la première fois en 1880 par Henry Eales, la maladie d'Eales atteint les sujets jeunes de sexe masculins en bonne santé. Elle se définit comme une hémorragie rétinienne et vitrénne récidivante du sujet jeune.

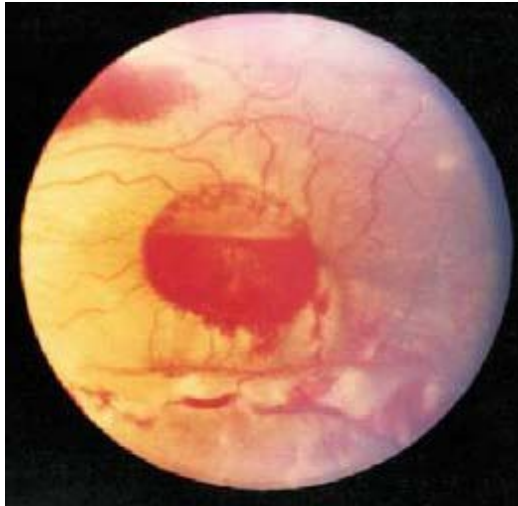
Maladie idiopathique, il s'agit d'une périvasculite occlusive, prédominant sur les veines périphériques, intéressant tous les quadrants de la rétine. Les artères peuvent parfois être atteintes. (**Figure 53**).



**Figure n°53:** Montage de photographies du fond d'œil montrant une vascularite active dans le cadre de la maladie de Eales

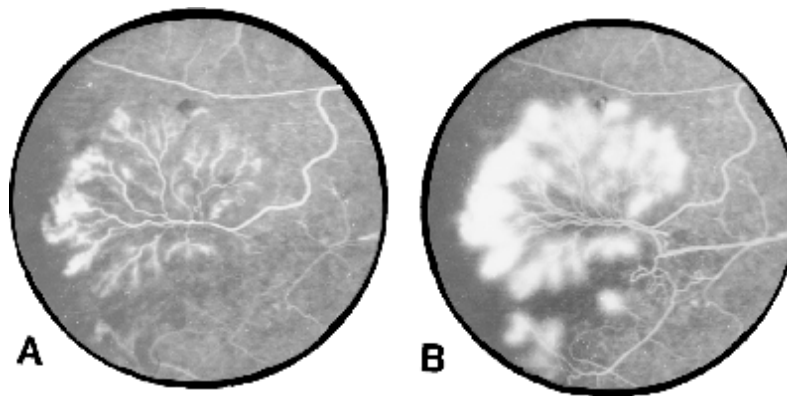
Les patients sont souvent asymptomatiques au stade de début de la vascularite rétinienne. L'âge d'apparition des symptômes est entre 20 et 30 ans selon une série Nord américaine.

Le début de la maladie commence par un œdème rétinien et des périphlébites. Le développement des néovaisseaux peut être rapide. L'inflammation oculaire est très modeste. L'ischémie périphérique induite par la vascularite occlusive est responsable d'une néovascularisation rétinienne pouvant se compliquer d'hémorragie intra-vitréenne (**Figure 54**).



**Figure n°54:** Hémorragie rétro- hyaloïdienne au en avant de la macula dans le cadre d'une maladie d'Eales

L'angiographie révèle : des signes de vascularite active, des zones d'ischémie périphérique, des néo- vaisseaux pré- papillaires, ou des néo- vaisseaux rétiniens dont l'aspect en « sea fan » est assez caractéristique (Figure 55).



**Figure n°55 :** Aspect angiographique de néovaisseaux en « sea fan » chez un patient présentant une maladie de Eales: B : temps tardif.

Le traitement des zones ischémiques repose sur la photocoagulation au laser.

La vitrectomie est indiquée en cas de non- résorption d'hémorragie vitrénne récidivante.

Les traitements immunosuppresseurs n'ont pas fait preuve de leur efficacité.

#### 4. VR idiopathiques :

Les VR idiopathiques représentent à elles seules près de 45% des VR. Leur prévalence est de 4 à 13% [141]

D'origine inconnue, elles atteignent plus souvent les veines et les veinules rétiniennes que les artères ou les artérioles.

Cette pathologie oculaire n'est pas associée à d'autres maladies oculaires ou extra-oculaires. Elle est strictement limitée à l'inflammation des vaisseaux rétiniens, et les autres causes de VR doivent être éliminées avant que ce diagnostic ne puisse être retenu. Ainsi, il s'agit surtout d'un diagnostic d'exclusion.

Les VR idiopathiques touchent des sujets jeunes de moins de 40 ans, sans prédominance liée au sexe en dehors d'une prédominance masculine pour la maladie de Eales.

Les manifestations de la VRI peuvent être aiguës, mais dans la plupart des cas, la maladie devient chronique.

Sur le plan clinique, les symptômes peuvent être minimes, les patients se plaignent alors de la présence de corps flottants gênant surtout la lecture. Dans ces cas, l'AV peut rester longtemps conservée surtout si la VRI reste limitée à la périphérie rétinienne.

Dans certaines formes avec atteinte périphérique active ancienne, le pôle postérieur peut être atteint à son tour.

L'atteinte est habituellement bilatérale associée à une hyalite et à un tyndall de la CA dans un tiers des cas. L'atteinte isolée des artères ou associée à une atteinte veineuse est fréquent (37% des cas).[15,27].

Là aussi, l'angiographie à la fluorescéine reste un examen primordial permettant d'avoir la cartographie des lésions et de rechercher d'éventuelles complications ischémiques.

Les VRI se traduisent par une capillaropathie oedémateuse diffuse dans 64% des cas, et l'association à un OMC est fréquente (60%) [27]

Les formes ischémiques (20 à 40%) et proliférantes (16 à 20%) sont moins fréquentes et ont un pronostic visuel plus réservé [141,27]

Une hémorragie intra-vitréenne est inaugurale dans 20% des cas.

Dans la VRI, une occlusion des vaisseaux rétiniens périphériques est souvent observée, l'occlusion de plus gros vaisseaux est plus rare.

### **VIII. Les complications :**

Les complications sont dominées par les phénomènes ischémiques, la néo-vascularisation rétinienne et l'œdème maculaire.

- ❖ **L'œdème maculaire [106, 143]** : est une complication fréquente au cours des VR surtout en cas de sarcoïdose, de maladie de Birdshot, de pars planites, MB ou VRI.

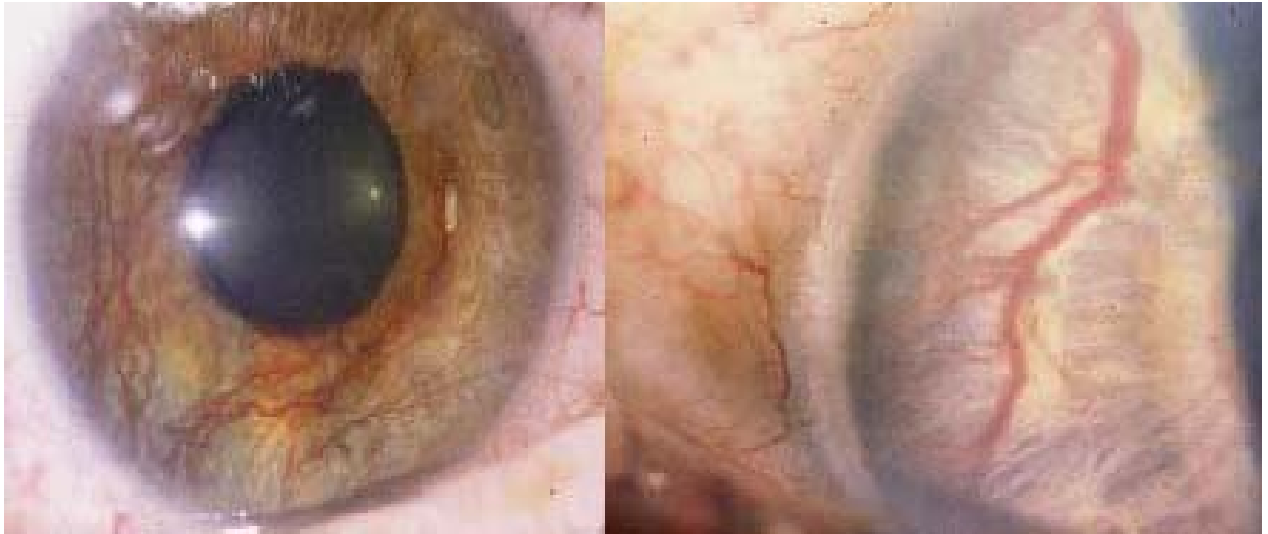
Les manifestations fonctionnelles de l'OM sont une BAV plus ou moins sévère et rapide, une sensation de scotome central surtout en cas d'OMC, plus rarement une micropsie, des métamorphopsies ou des phosphènes centraux.

L'OCT reste l'examen de choix pour surveiller cette complication qui compromet le pronostic visuel. Certains patients peuvent alors garder des lésions séquellaires responsables d'une baisse de l'acuité visuelle non améliorée après traitement.

Parfois l'œdème maculaire persistant peut conduire à d'autres complications : rupture de la paroi interne d'une logette centrale avec constitution d'un trou maculaire lamellaire, développement d'une membrane épi-maculaire, fibrose sous rétinienne.

- ❖ **Les zones d'ischémies [44]** sont difficiles à mettre en évidence à l'examen biomicroscopique ce qui rend l'angiographie à la fluorescéine indispensable pour les localiser et préciser leur étendue.

- ❖ Les néovaisseaux pré-rétiniens ou prépapillaires peuvent être liés à l'inflammation ou à l'ischémie rétinienne aggravée ou non par une occlusion veineuse. Les vascularites proliférantes regroupent la maladie de Eales, la maladie de Behçet (15%), la sarcoïdose (18%), les pars planites, les VRI (15%), le LES, la PAN et plus rarement la tuberculose et la syphilis.[44] .
- ❖ Les complications occlusives veineuses sont plus rencontrées dans la maladie de Behçet (61%), alors que les occlusions artérielles compliquent surtout les vascularites infectieuses et les connectivites ainsi que la maladie de Behçet.
- ❖ Les néovaisseaux choroïdiens représentent une complication sévère, et sont souvent rétrofovéolaires. Les VR se compliquant fréquemment de néovaisseaux sont les suivantes : les choroidites multifocales, la toxoplasmose.  
Leur traitement est chirurgical.[144]
- ❖ Un glaucome néovasculaire peut également compliquer une VR. C'est la conséquence d'une ischémie rétinienne proliférante avec néovascularisation. Les néo- vaisseaux en provenance de la rétine ischémique passent sur l'iris (où ils sont d'ailleurs bien visibles à la lampe à fente, donnant une " rubéose irienne " : figure 63), dont dans l'angle irido- cornéen qu'ils vont alors obstruer parfois de façon relativement brutale, donnant un tableau aigu avec douleurs violente, rougeur périkeratique, buée de cornée...



**Figure n°56:** Aspect de néovaisseaux iriens dans le cadre de glaucome néovasculaire [144]

- ❖ **Une ischémie maculaire** peut s'observer dans le cadre d'une occlusion de branche veineuse à destinée maculaire. Cette complication s'observe principalement dans la maladie de Behçet, la sarcoïdose et les VRI. A l'angiographie à la fluorescéine, on note une augmentation de la taille de la zone avasculaire centrale avec des irrégularités des capillaires périfovéolaires. L'ischémie maculaire est de mauvais pronostic, non améliorée par les corticoïdes, les immunosuppresseurs ou la photocoagulation laser, et elle est responsable d'une importante baisse de l'acuité visuelle non améliorable malgré un traitement médical lourd.[44]
- ❖ **Une hémorragie intra-vitréenne [142]** peut également compliquer la vascularite rétinienne, celle-ci est de caractère récidivant dans la maladie d'Eales, nécessitant souvent le recours à une vitrectomie.
- ❖ **Un décollement de rétine tractionnel** : peut apparaître suite à des brides vitéo-réiniennes. Son traitement se base sur la chirurgie endo-oculaire.

## IX. Traitement :

### 1. Buts et principes:

Les buts thérapeutiques au cours des VR sont d'éviter les complications graves pour l'acuité visuelle liées à l'atteinte maculaire, à l'ischémie avec néovascularisation, hémorragie intravitréenne et aux décollements de rétine [30, 31, 145]. Un certain nombre de VR étant d'origine infectieuse, il faudra avoir éliminé autant que possible les infections sous-jacentes et garder en tête en cas de non réponse aux thérapeutiques immunomodulatrices, que la tuberculose, les infections herpétiques ou certaines lymphomes peuvent mimer des VR.

Les règles suivantes peuvent être proposées [146] :

- Les doses minimales efficaces des médicaments doivent être préférées aux doses plus importantes.
- La combinaison de plusieurs médicaments peut être considérée lorsqu'un seul médicament ne conduit pas aux résultats thérapeutiques attendus.
- Arrêter progressivement un traitement médicamenteux lorsque la maladie est en phase de rémission, plutôt que prescrire une dose d'entretien sur une longue période.
- L'utilisation d'un traitement local par gouttes dans la VR est inefficace.

Cependant, des modalités thérapeutiques péri-oculaires et/ou régionales peuvent être considérées lorsque cela est possible.

- Une administration intra-oculaire de médicaments doit être prise en considération lorsque les phases chroniques ne répondent pas suffisamment au traitement. Malgré les complications potentielles, l'administration intra-oculaire de médicaments devient de plus en plus répandue et représente désormais la modalité de choix dans plusieurs situations difficiles.

- Le traitement général est instauré à fortes doses d'emblée, et diminué très progressivement pour atteindre la dose minimale efficace, établie par la surveillance clinique et angiographique.

Quel que soit le traitement adopté, il faut savoir que celui-ci sera long, la maladie évoluant habituellement entre 5 et 10 ans. Les traitements seront adaptés au risque visuel et à l'évolution fluctuante de la maladie.

Les complications non spécifiques, dont la néovascularisation réactionnelle à l'ischémie, seront traitées ou prévenues par la photocoagulation au laser de la rétine ischémique.

## **2. Moyens thérapeutiques:**

Le choix du traitement varie en fonction de la gravité et de l'évolutivité de la maladie

### **2.1. Anti-inflammatoire stéroïdiens : corticoïdes :: [147,148]**

- **Voie d'administration et posologie :**

Les corticoïdes par voie orale constituent le traitement de base de la majorité des maladies inflammatoires. Ils peuvent également être administrés en bolus avec ensuite un relais par voie orale.

- ❖ Le bolus de méthyl prednisolone (Solumédrol<sup>®</sup>) par voie intraveineuse :

Administré à la dose de 1 mg/ Kg/ j sans dépasser 1g par bolus, pendant 3 jours.

- ❖ La voie orale :

Prescrite en relais au bolus ou d'emblée dans certaines situations ne justifiant par l'administration d'une corticothérapie en fortes doses.

La prednisone sera choisie en priorité puisqu'elle a une faible action inhibitrice sur l'axe hypothalamo- hypophysaire et une meilleure biodisponibilité.

La dose utilisée est de 0,5mg/ kg/ j à 1,5mg/ kg/ j en une seule prise le matin pendant un mois, puis une réduction progressive sera réalisée jusqu'à une dose minimale

efficace voir l'arrêt du traitement. En général, la dose d'entretien varie entre 5 et 10mg/j, la dégression permet de déceler une éventuelle corticodépendance.

- **Surveillance et mesure associés :**

- ❖ Une surveillance du poids, la TA, la survenue d'éventuels effets secondaires osseux ou métaboliques ou même la survenue d'infections opportunistes. On réalisera également une mesure mensuelle de la kaliémie, la glycémie et de la calcémie.
- ❖ Un régime pauvre en glucides et désodé avec une supplémentation calcique et en vitamine D.

**2.2. Les immunosuppresseurs :**

Ils sont souvent utilisés dans les VR pour aider à contrôler la VR et la maladie sous-jacente ou pour diminuer les doses de corticoïdes requis. Les immunosuppresseurs les plus utilisés sont le méthotrexate et le mycophénolate mofétil notamment dans la sarcoïdose, le cyclophosphamide, l'azathioprine et la ciclosporine dans la maladie de Behcet, le cyclophosphamide et le mycophénolate dans le LES. Mais aujourd'hui les indications des immunosuppresseurs dans certaines maladies ou encore l'utilisation du cyclophosphamide ont été modifiées, voire fortement réduite grâce à l'utilisation des biothérapies [31,145].

**a. Agents alkylants :**

**a.1. Cyclophosphamide :**

Représente l'immunosuppresseur prescrit en première intention dans les services de médecine interne.

- ❖ **Mode d'action:**

Agent alkylant de la famille des moutardes azotées, il agit directement sur l'ADN en formant des liaisons covalentes avec les substrats nucléophiles par l'intermédiaire de ses radicaux alcoyles, d'où des modifications chimiques ou enzymatiques de l'ADN ainsi la formations de ponts alcoyles intra brins ou inter brins, avec pour conséquence une inhibition de

la transcription et de la réplication de l'ADN aboutissant à la destruction cellulaire. Cette action est cycle-dépendante respectant les cellules en G0 [149].

❖ **Posologie:**

Le Cyclophosphamide est prescrit per os à la dose de 2mg/kg/j ou en bolus mensuel de 750mg/m pendant les 9 premiers mois.ces cures doivent être espacées s'il apparait une intolérance hématologique (pan-cytopénie) ou d'autres complications, qu'elles soient rénales ou infectieuses. Par la suite, un traitement d'entretien de 3 à 5 cures/an est utile [150].

Son efficacité a été rapportée dans le traitement des manifestations oculaires de plusieurs maladies systémiques auto-immunes dont la maladie de Behçet, le LES, la PAN et les vascularites d'origine rhumatoïde [151].

*a.2. Le Chlorambucil : Chloraminophène*

Le Chlorambucil est un agent alkylant d'action lente moins toxique que le Cyclophosphamide. Il est indiqué dans les atteintes neurologiques et oculaires de la maladie de Behçet. Cependant, il est nécessaire de surveiller la crase sanguine pendant le traitement [152,153].

❖ **Posologie:**

Le Chlorambucil est prescrit à la dose de 0.1 à 0.2 mg/kg/j sous forme de traitement d'attaque pendant 3mois, suivi d'un traitement d'entretien d'une moyenne de 18 mois.

Des fenêtres thérapeutiques de 2 à 6 mois sont nécessaires selon la tolérance hématologique.il existe un risque de leucémie secondaire chez les patients ayant une dose cumulative de 1300mg. Sa toxicité hématologique limite son utilisation .

*b. Les anti métabolites :*

Ils sont représentés par les analogues de l'acide folique (méthotrexate), les analogues des purines (azathioprine, mercaptopurine), de la pyrimidine, et les inhibiteurs de la synthèse protéique. Ils agissent sur les acides nucléiques.

Le tableau suivant resume le dosage, les effets secondaires, oncogénicité et le suivie nécessaire:

**Tableau n°XXV : Les anti-métabolites : doses, toxicité, oncogénicité, bilan préthérapeutique, suivie**

	Doses	Toxicité	Oncogénicité	Bilan pré-traitement	Suivi
<b>Azathioprine</b> (Imurek, Azarek)	<ul style="list-style-type: none"> <li>• PO: 1 à 3 mg/kg/jour</li> <li>• Interaction avec l'allopurinol</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Intestinale</li> <li>• Médullaire (leucopénie, anémie)</li> <li>• Hépatique</li> <li>• Pancréatite</li> <li>• Alopecie</li> <li>• Infections (risque faible)</li> <li>• Peut être utilisé en cas de grossesse (faible risque de tératogénicité)</li> </ul>	Pratiquement pas de risque sans facteur favorisant (EBV, HPV)	<ul style="list-style-type: none"> <li>• FSC</li> <li>• Fonctions hépatique et rénale</li> <li>• Screening HBV, HCV</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Formule sanguine et tests hépatiques 1 x/2 semaines puis dans un premier temps, 1 x/mois</li> </ul>
<b>Méthotrexate</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• PO, SC ou IM: 0,2 mg/kg/ semaine max. 25 mg/semaine</li> <li>• Préférer l'administration parentérale (biodisponibilité+, compliance +, moins d'erreurs de dosage, moins d'effets gastro-intestinaux)</li> <li>• Contre-indiqué si: clairance créatinine &lt; 40 ml/min</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Intestinale</li> <li>• Médullaire (neutropénie, thrombopénie)</li> <li>• Pulmonaire</li> <li>• Hépatique</li> <li>• Rénale</li> <li>• Neurologique (paresthésies)</li> <li>• Mucite</li> <li>• Tératogénicité</li> </ul>	Peu de risques 0,1 à 1% lymphome (réversible après arrêt traitement)	<ul style="list-style-type: none"> <li>• FSC</li> <li>• Fonctions hépatique et rénale</li> <li>• Fonctions pulmonaires de base</li> <li>• Screening HBV, HCV</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• FSC et tests hépatiques 1 x/2 semaines dans un premier temps, puis 1 x/mois</li> <li>• Substitution en acide folique 5 mg/semaine</li> <li>• Fonction rénale 1 x/mois</li> </ul>
<b>Mycophénolate mofétil</b> (Cellcept, Myfortic)	1 à 2 g/jour	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Médullaire (leucopénie)</li> <li>• Hépatique</li> <li>• Intestinale</li> <li>• Tératogénicité</li> </ul>	0,4 à 1% de lymphome	<ul style="list-style-type: none"> <li>• FSC</li> <li>• Fonctions hépatique et rénale</li> <li>• Screening HBV, HCV</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• FSC 1<sup>er</sup> mois: 1 x/2 semaines puis dès 4 mois: 1 x/mois</li> <li>• Tests hépatiques 1 x/mois</li> </ul>

L'azathioprine constituerait une alternative thérapeutique intéressante dans le traitement des vascularites rétinienne sévères en particulier celles du Behçet oculaire et corticodépendantes [154].

Il reste un traitement de première ligne au cours des maladies inflammatoires oculaire en raison de sa bonne tolérance et son efficacité.

c. Les inhibiteurs de la calcineurine :

c.1. *Ciclosporine :*

- **Posologie :**

La ciclosporine est prescrite en deux prises à une dose de l'ordre de 5mg/kg/j en indication ophtalmologique et si l'inflammation oculaire ne régresse que partiellement, on peut y adjoindre une faible dose de prednisone ou l'associer à l'azathioprine.

Elle serait plus efficace que le cyclophosphamide dans la prévention des rechutes oculaires qu'elle réduirait de près de 70%. Utilisée en association aux corticoïdes, elle permet l'amélioration ou la stabilisation de l'acuité visuelle dans 75% des cas.

Son utilisation est proposée au cours des uvéites auto-immunes et dans les VR de la maladie de Behçet [155].

- **Effets indésirables :**

La dose de 10mg/kg/j est généralement mal tolérée (hirsutisme, anomalies du bilan hépatique avec hyper bilirubinémie, paresthésie et insuffisance rénale).

Sa toxicité rénale peut nécessiter une diminution des doses qui n'est pas sans effet sur la survenue sur de rechutes. D'où l'intérêt d'un bilan rénal, hépatique avec prise de la tension artérielle avant de la prescrire à la dose de 5 mg/kg/j. le suivi comporte un dosage de la créatinine une fois par mois (si elle est augmentée de 30% par rapport à sa valeur initiale il faut reconsidérer le traitement) et un dosage de la ciclosporinémie.

c.2. *Tacrolimus (FK 506) :*

- **Mode d'action**

la tacrolimus est un macrolide qu'il inhibe l'activation des lymphocytes T par un mécanisme similaire à celui de la ciclosporine mais avec une activité immunosuppressive 10 à 100 fois supérieure. il supprime l'activation des cellules T et la prolifération des cellules B dépendantes des cellules T auxiliaires, la production de lymphokine, telles que l'IL-2 et 3 et l'interféron gamma

,ainsi que l'expression du récepteur de l'IL-2.

Au niveau moléculaire, il se lierait à une protéine cytosolique (FKBP 12) également responsable de son accumulation intracellulaire, le complexe FKBP12-Tacrolimus se lie de façon spécifique et compétitive et inhibe la calcineurine, entraînant une inhibition calcium dépendante de la transduction du signal des cellules, par inhibition de la transcription d'une partie des gènes des lymphokines.[149,156]

- **Posologie :**

La tacrolimus FK506, est prescrit a la dose de 0.05 a 0.15 mg/kg/j par voie orale ou intraveineuse, il ne doit jamais être utilisé en association avec la ciclosporine

Indiquée a la base pour prévenir de rejet du greffon

Son indication dans les VR résistantes à la ciclosporine a été étudiée [157,158] avec des résultats prometteurs et des effets secondaires moindres.

- **Effets indésirables :**

Son utilisation reste limitée par ses effets secondaires sur la fonction rénale, la tension artérielle, troubles hydro-électrolytiques surtout l'hyperglycémie et le risque redoutable de développer un syndrome lympho-prolifératif, sans oublier le risque infectieux, les troubles de coagulation et le prurit avec alopecie.

### **2.3. Les immuno- modulateurs :**

#### **a. Interféron :**

- **Mode d'action :**

Cytokine produite en réponse à une infection virale ou une tumeur, c'est une glycoprotéine de bas poids moléculaire dont l'action immunomodulatrice passe par le biais de sa fixation sur un récepteur spécifique [159]

- **Posologie :**

L'interféron est utilisé par voie sous cutanée a la dose de 3 à 5 millions d'unités, trois fois par semaine.

- **Effets indésirables :**

Les effets secondaires sont fréquents, les plus importants étant un syndrome grippal prévenu par l'administration systématique de paracétamol, neurologique centraux (asthénie pouvant aller jusqu'à la dépression, confusion) et des manifestations auto-immunes. [160]

*b. Biothérapie :*

*b.1. Anti-TNF:*

- **Posologie :**

L'infliximab est administré par voie intraveineuse en perfusion de deux heures. la posologie utilisée dans la littérature était de 3 à 5 mg/kg. Ce qui correspond à la posologie utilisée dans nos cas.

Le traitement d'attaque consiste en la réalisation d'une première perfusion, les deux suivantes ont lieu deux semaines et six semaines apres. la demi-vie du produit est d'environ 14 jours. Dans la plupart des indications, un traitement d'entretien toutes les huit semaines est nécessaire.

Le mode d'administration de l'adalimumab est simple : une injection sous-cutanée de 50 mg toutes les deux semaines. La demi-vie est d'environ 8 jours

- **Intérêt :**

Cet anticorps a été déjà utilisé avec succès pour le traitement des phénomènes inflammatoires sévères, comme la maladie de crohn ou la polyarthrite rhumatoïde [159]. les résultats dans le traitement de la MB seraient prometteurs: associée au traitement maximal (immunosuppresseur et corticoïdes), cette molécule a rapidement amélioré les patients, avec une diminution de l'inflammation de 50% des premières 24 heures et de 90% au quatrième jour [161].

Il agit également sur le cours évolutif de la maladie puisqu'il permet d'espacer les rechutes oculaires.

• **Effets indésirables :**

Plusieurs cas de tuberculoses disséminées ont été induits par l'infliximab. Tout patient chez lequel l'usage de l'infliximab est envisagé devrait faire l'objet d'un dépistage de la tuberculose. Si le patient est atteint d'une autre infection soit pulmonaire, cutanée ou autre, il est préférable d'attendre de guérison de l'infection avant de commencer le traitement.

L'utilisation de l'infliximab peut être limitée par la survenue de nombreux effets indésirables : irritation aux points d'injections, céphalées, vertiges, nausées, douleurs thoraciques, dyspnée, prurit. Des infections sévères peuvent survenir dominées par la réactivation de la tuberculose latente.

L'apparition des anticorps anti-nucléaire, voire des véritables syndromes lupus-like, l'aggravation d'une insuffisance cardiaque, embolie pulmonaire.

**Tableau n°XXVI: Anti-Tnf : doses, toxicité ,oncogénicité , bilan préthérapeutique , suivi**

	Doses	Toxicité/effets secondaires	Risque infectieux	Oncogénicité	Bilan prétraitement	Suivi
<b>Infliximab</b> (Remicade)  <b>Adalimumab</b> (Humira)  <b>Etanercept</b> (Enbrel)	5-10 mg/kg	<ul style="list-style-type: none"> <li>Médullaire</li> <li>Oculaire</li> <li>Réaction au site d'injection</li> <li>Induction d'auto-anticorps (FAN, anti-ADN)</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Réactivation d'une tuberculose latente (infiximab &gt; autres anti-TNF<math>\alpha</math>)</li> <li>Listériose</li> <li>Pneumocytose</li> <li>Histoplasmose</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Cancer cutané non mélanomateux</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Exclure une tuberculose latente (anamnèse, radiographie thorax, IGRA*)</li> <li>Examen dermatologique initial</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>FSC</li> </ul>
<b>Rituximab</b> (Mabthera)	<ul style="list-style-type: none"> <li>Cycle de 2x 1 g à 2 semaines d'intervalle</li> <li>Réévaluer 24 semaines après cycle</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Réactions d'hypersensibilité lors de la perfusion</li> <li>Cytopénies</li> <li>Rarement exanthèmes, paresthésies, LEMP</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Infections virales et bactériennes</li> <li>Réactivation HBV, HCV</li> </ul>		<ul style="list-style-type: none"> <li>FSC, dosage des immunoglobulines totales de base</li> <li>Screening TB, HBV, HCV</li> <li>Vaccination pneumocoque et grippe préalablement à l'administration du produit (réponse vaccinale temporairement abolie par la suite)</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>FSC</li> <li>1<sup>er</sup> mois: 1 x/semaine puis: 2x/mois dès 4 mois: 1 x/mois</li> <li>Tests hépatiques 1 x/mois</li> </ul>

\*IGRA: interferon gamma release assay.  
 FSC: formule sanguine complète; HBV: virus de l'hépatite B; HCV: virus de l'hépatite C; LEMP: leuco-encéphalopathie multifocale progressive;  
 TB: tuberculose; ANCA: anticorps anticytoplasme des polynucléaires neutrophiles.

*b.2. Anti-IL-6:[162]*

Le tocilizumab (Actemra) est un anticorps monoclonal anti-IL-6 reconnu comme traitement de la polyarthrite rhumatoïde et de l'arthrite juvénile idiopathique systémique après échec du méthotrexate.

***Posologie :***

La posologie recommandée est de 8 mg/kg administrée une fois toutes les quatre semaines.

Des doses supérieures à 800 mg par perfusion ne sont pas recommandées chez des sujets ayant un poids supérieur à 100 kg

***Intérêt :***

De par l'inhibition massive de la production de molécules proinflammatoires, le blocage de la voie de l'IL-6 s'avère intéressant dans différentes maladies autoinflammatoires ou autoimmunes : Vasculites : d'artérite géantocellulaire (anciennement maladie de Horton) et d'artérite de Takayasu [163,164,165]....

Une partie des maladies inflammatoires systémiques comporte un risque d'atteinte oculaire. Typiquement, les uvéites et les VR peuvent être associées aux spondylarthropathies, à la PR, à la maladie de Behçet, à la sarcoïdose, à la polychondrite récidivante, à la sclérodermie systémique, à la maladie de Still de l'adulte et l'enfant, au syndrome de Vogt-Koyanagi-Harada et d'autres encore.[166]

**2.4. La photocoagulation au laser : [ 1 6 7 ]**

Trouve son indication essentiellement dans le traitement des complications des vascularites rétiniennes.

Indications:

- ❖ Vascularite rétinienne occlusive et occlusions veineuses :

Les occlusions du tronc de la veine centrale de la rétine (OVCR) de type ischémique (15% des cas d'OVCR) sont une indication à une photo-coagulation panrétinienne (PPR) menée rapidement pour éviter le redoutable glaucome néovasculaire. Il n'y a cependant pas dans ce cas de récupération fonctionnelle.

Les occlusions de branche veineuse ischémiques bénéficient d'une photocoagulation sectorielle pour traiter la néovascularisation prérétinienne.

L'OMC lié aux OV ou aux uvéites chroniques est traité par une photocoagulation du pôle postérieur et permet une diminution significative de l'oedème.

Les vasculites occlusives sont également des indications à la photocoagulation dans la mesure où elles sont responsables de néovascularisation.

**2.5. chirurgie : vitrectomie [ 168]**

Elle occupe une place dans le bilan et le traitement des vascularites rétinienne compliquées.

La vitrectomie à visée diagnostique peut être indiquée devant une uvéite corticorésistante à la recherche d'une fausse atteinte inflammatoire ou d'une cause infectieuse.

La vitrectomie thérapeutique peut être indiquée devant une vascularite compliquée de décollement rétinien, d'opacification vitréenne post inflammatoire, d'hémorragie intravitréenne, de néovaisseaux prérétiniens ou choroïdiens ou de membranes épirétiniennes.

Les indications chirurgicales à visée thérapeutique restent imprécises et critiquables vu le risque iatrogène et de réactivation de l'inflammation.

Le résultat visuel dépend essentiellement des lésions maculaires.

**2.6. Autres: [169]**

- ❖ Corticoïdes locaux : sont prescrits en collyres et en pommade en cas d'uvéïte antérieure associée.
- ❖ Le recours à une corticothérapie par injections péribulbaires peut également être fait.
- ❖ Hypotonisants: en cas de glaucome associé ou compliquant la vascularite, un traitement hypotonisant en monothérapie seule ou en association de plusieurs hypotonisants peut être prescrit.
- ❖ Anti- infectieux : selon l'étiologie infectieuse retrouvée, un traitement antibiotique, antiviral ou anti- parasitaire sera instauré avant de démarrer le traitement corticoïde.

**3. Traitement des complications :**

**3.1. Cédème maculaire :**

En cas de cause infectieuse, le traitement spécifique seul est parfois efficace. Le plus souvent la corticothérapie est introduite localement ou par voie systémique. Il est indispensable d'évaluer la réponse au traitement au maximum de son efficacité (2-3 semaines) pour justifier ensuite d'un traitement au long cours en cas de réponse positive. [29]

**3.2. Ischémie maculaire :**

En dehors des occlusions de branche veineuse à destinée maculaire, une ischémie maculaire s'observe principalement au cours du Behçet et des rétinites herpétiques.

La FA montre une augmentation de la surface de la zone avasculaire centrale avec une irrégularité et une rupture plus ou moins complète de la maille capillaire périfovéolaire. L'ischémie maculaire est de mauvais pronostic et sa prise en charge en urgence est nécessaire. Au cours du Behçet, en plus de la corticothérapie à forte dose en intraveineux, on peut proposer l'adjonction d'un anticorps anti-TNF pour son action très rapide sur l'inflammation intraoculaire [170].

**3.3. Néovascularisation choroïdienne :**

Toute uvéite postérieure peut se compliquer de néovascularisation choroïdienne en particulier s'il persiste un bas grade d'inflammation endoculaire chronique comme au cours de maladie de Vogt-Koyanagi-Harada, s'il existe des cicatrices chorio-rétiniennes comme au cours des choroïdites serpiginieuses ou un granulome choroïdien comme au cours de la sarcoïdose.

Le traitement de première intention associe en urgence, une injection intravitréenne d'anti-VEGF, éventuellement répétée, au traitement de l'inflammation intraoculaire [172]. Si l'étiologie est auto-immune, c'est la corticothérapie à forte dose qui est utilisée, soit par voie systémique, soit par voie sous-ténonienne.

En conclusion, la prise en charge des vasculites rétinienne comprend les différentes étapes décrites. Leur pronostic dépend de leur localisation, de leur étiologie, de leur traitement et des complications. Le suivi au long cours autorise des adaptations thérapeutiques permettant de préserver la fonction visuelle en contrôlant les effets secondaires des traitements effectués.

**IX. Discussion de nos résultats :**

La vascularite rétinienne restent relativement rare, sous réserve de la rareté des articles rapportant la prévalence isolée de cette affection sans d'être associée à d'autre entités notamment les uvéites ou à une étiologie précise.

**1. Profil épidémiologique :**

**1.1. Sexe des patients :**

Dans notre étude, on a retrouvé une prédominance masculine (67 hommes et 33 femmes) avec un sex-ratio H/F=2,03 ; cette prédominance masculine est retrouvée aussi dans les différentes séries de littérature.

**Tableau n°XXVII : Sexe ratio des patients des différentes séries**

Serie	Nombre de cas	Sexe ratio
I.Mili- Bousсен (Tunisie 2010) [172]	128	2,6
Mili bousсен ,L.Kria et al (2005) [173]	80	2,3
Y. Chérif (Tunisie, sfax 2013) [174]	72	1,48
A.Boulanouar (Rabat 2008)[175]	105	2,2
Z. Teyeb (tunisie 2017 ) [176]	27	2,8
Notre Série	100	2,03

**1.2. Âge des patients :**

L'âge moyen de nos patients au moment de la première consultation est de 36 ans avec des extrêmes de 10 ans et de 70 ans.

L'âge moyen de début de la maladie dans notre série est proche de ceux retrouvés dans la littérature : 35 ans dans la série de A. Boulanouar [175] , 32 ans dans la série de Mili.Bousсен [172], 34ans dans la série de Y.Chérif [174] et 25 ans dans la série de S.haddad [177] et d'autres séries mentionné sur le tableau suivant :

**Tableau n°XXVIII : Age moyen d'apparition des VR selon les séries**

Auteurs	Nombre de cas	Age moyen (ans)
I.Mili- Bousen (Tunisie 2010) [172]	128	32
Ali, A., Ku, J. H., Suhler, E. B., Choi, D ( USA 2014)[178]	56	32
Y. Chérif (Tunisie, sfax 2013) [174]	72	34
A.Boulanouar (Rabat 2008)[175]	105	35
Z. Teyeb (Tunisie 2017)[176]	27	39
S.haddad (2018) [177]	25	25
J.Paovic (Belgrade 2009)[179]	85	36
Notre série	100	36

On a noté que la plupart de nos patients n'ont pas d'antécédants pathologiques à part l'HTA chez 9% et le diabète chez 8 patients.

La VR atteint essentiellement le sujet jeune de sexe masculin en pleine activité physique et professionnelle d'où l'impact social de cette affection.

### **1.3. Répartition géographique à l'intérieur du Maroc :**

Nous nous sommes intéressés aux lieux de résidence de tous nos patients, en espérant aboutir à un résultat significatif quant à la corrélation avec l'apparition de la maladie mais nous n'avons pas pu avoir de détails sur le déplacement de ces patients entre les différentes régions du Maroc et le moment de l'apparition des premiers signes de l'affection, et donc les corrélations géographiques n'ont pas pu être établies.

Il est à noter que la majorité des patients proviennent de la ville de Marrakech, chose expliquée fort probablement par le territoire drainé par notre formation ; suivie de la partie Sud du Maroc et les zones de drainage des références dans la région.

Par ailleurs, les autres séries marocaines publiées ne précisent pas l'origine géographique des patients, il est donc impossible pour le moment de savoir de quelle région prédominante arrivent les patients.

## **2. Profil clinique :**

### **2.1. Délai de consultation :**

Le délai de consultation le plus retrouvé dans notre série oscille entre [1 moi et 1 an] avec 40% des patients, suivie d'un délai entre [1 an à 2 ans] avec 25% patients ; ceci peut être expliqué par une AV qui reste plus ou moins conservée, et par la non disponibilité d'un service d'ophtalmologie proche surtout dans les milieux ruraux et par le fait que cette VR a souvent un début périphérique et n'atteint que tardivement le pôle postérieur.

La majorité de nos patients sont alors diagnostiqués à un stade assez avancé de la maladie voire au stade de complications, d'où la nécessité de sensibiliser la population et de rapprocher les soins hospitaliers des patients en créant des unités de consultation locales

Un autre élément pourrait réduire ce délai de consultation, notamment chez les patients suivis pour des maladies systémiques potentiellement pourvoyeuses d'atteinte vasculaire rétinienne, ceux-ci doivent être adressés systématiquement pour examen ophtalmologique et non qu'en cas de baisse de l'acuité visuelle ou de gêne visuelle rapportée par le malade. Rappelons que la majorité des VR sont périphériques et donc l'acuité visuelle peut longtemps rester conservée.

### **2.2. Motif de consultation :**

Le signe fonctionnel ophtalmologique le plus fréquemment retrouvé ayant motivé la consultation de nos malades était la baisse de l'acuité visuelle dans 91% des cas. Qu'elle soit brutale ou progressive.

La BAV peut s'expliquer par un retard de diagnostic, l'association fréquente à une uvéite (65,10%) dans ce sens une étude de T. Ben Salem (2015) [180] sur le **Profil étiologique de la vascularite rétinienne isolée (non associées aux uvéites ) dans un service de médecine interne** a trouvé une AV inférieure à 1 chez 13,79% alors que dans notre étude ou la VR est fréquemment associée à une uvéite , AV<1 était plus élevé avec 35% des patients , enfin par la fréquence de l'œdème maculaire (35,41%).

La rougeur oculaire et les myodésopsies constituent un signe d'appel dans 52% des cas et 32% des cas successivement, d'où l'importance de réaliser un examen ophtalmologique minutieux avec un examen de la périphérie rétinienne devant des tels symptômes.

**Tableau n°XXIX : AV initiale selon les séries**

Auteur	Spécialité	AV			
		< à 1	[1 à 3]	[4 -5- 6]	[7 à 10]
I.Mili- Bousen (2010) [172] 128cas	Ophtalmologie	42,5%	13,75%	43,75%	
S.haddad (2018) [177] 72patients	Médecine interne	48%		52%	
A.Boulanouar (2008)[175] 105patients	Ophtalmologie	59%	15%	26%	
Y. Chérif (2013) [174] 72patients	Médecine interne	25%	33,3%		41,7%
Notre série	Médecine interne	35%	22%	43%	

**2.3. Les Caractéristiques de la vascularite rétinienne:**

**a. latéralité de la VR :**

L'atteinte oculaire était d'emblé bilatérale dans 74 % des cas et unilatérale chez 26% des cas, correspondant à la prédominance des affections systémiques et ce qui rejoint les données de la littérature.

**Tableau n°XXX: Latéralité selon les séries**

<b>Auteur</b>	<b>Nombre de cas</b>	<b>Bilatérale</b>	<b>Unilatérale</b>
I.Mili- Bousen (Tunisie 2010) [172]	128	93,7%	6,3%
S.haddad (2018) [177]	25	68%	32%
Mili bousen L.Kria et al (2005) [173]	80	78%	22%
Amro Ali, Jennifer H Ku, Eric B Suhler (2014)[178]	56	80,4%	16,6%
Notre série	100	74%	26%

**b. Topographie de la vascularite :**

A l'instar de la littérature, qui rapportent que l'atteinte de la VR touche principalement la périphérie rétinienne mais peut toucher le pôle postérieur, dans notre série on note également que l'atteinte est plus souvent périphérique dans 72,39% soit 139/192 des yeux , postérieure dans 8,33 % soit 16/139 des yeux et diffuse dans 19,72% soit 37/192 des yeux alors que dans la série de Mili.Bousen ,L.Kria et al [173] et T. Ben Salem (2015) (VR isolé sans uvéite) [180] la fréquence de l'atteinte périphérique et l'atteinte diffuse étaient rapprochées.

Le tableau suivant montre les résultats des différentes séries :

**Tableau n°XXXI: Topographie de la VR selon les séries**

Auteur	Nombre de cas	Périphérie	Pôle postérieure	Diffuse
T. Ben Salem (2015) [180]	29	44,8%	13,9%	41,3%
S.haddad (2018) [177]	25	40%	-	60%
Mili boussen L.Kria et al (2005) [173]	80	32,6%	19,2%	48%
Notre etude	100	72,39%	8,33%	19,27%

***c. Les Type de vascularite :***

La prédominance veineuse et/ou artérielle est l'un des éléments fondamentaux dans notre démarche étiologique. Dans notre série 4,16% des yeux présentaient une artérite, la VR veineuse (périphlébite) était la plus fréquente dans 89,06% des yeux et mixte dans 6,77% des yeux, chose qui rejoint les autres séries.

Ces résultats sont liés aux étiologies des VR, notamment à la prédominance de la MB, et diffèrent de ceux rapportés par les études européennes ou américaines où il existe une prévalence plus élevée de VR à prédominance artérielle [181,169].

Tableau n°XXXII: Les types de la VR selon les séries

Auteur	Nombre des patients (nombres des yeux)	Types de vascularite		
		Périphlébite	Artérite	Mixte
I.Mili- Bousen (Tunisie 2010) [172]	128 patients (240 yeux)	84,1% (202/240y)	5,8% (14/240y)	10,1% (24/240y)
Y. Chérif (Tunisie, sfax 2013) [174]	72 patients (115 yeux)	77%	6%	17%
Amro Ali, Jennifer H Ku, Eric B Suhler (USA Oregon 2014) [178]	56 patients (101 yeux)	43,6% (44/101y)	2% (2/101y)	12,9% (13/101)
Notre série	100 patients (192 yeux)	89,06% (171/192y)	4,16% (8/192y)	6,77% (13/192y)

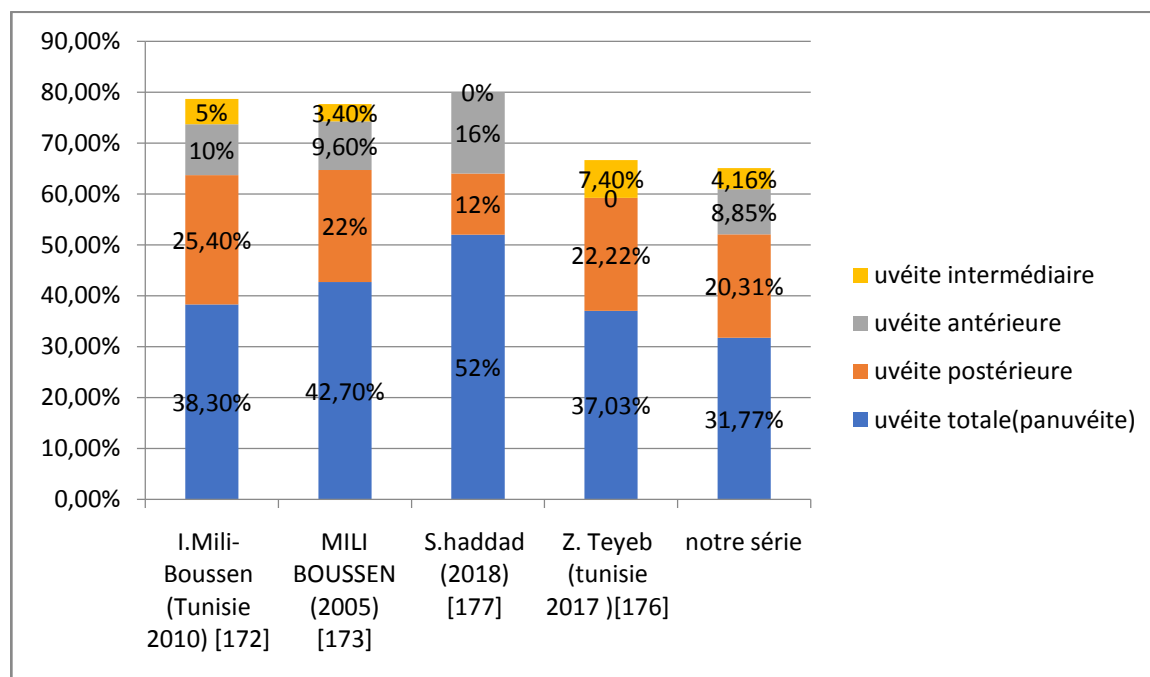
*d. Les atteintes ophtalmologiques associées :*

❖ L'uvéite :

Dans notre série, l'uvéite est l'atteinte ophtalmique associées la plus fréquente ,elle est retrouvée dans 65,10% des yeux soit 125/192 yeux , chose qui rejoint la plupart des autres séries :71,25% des yeux (171/240) dans la série de I.Mili- Bousen (Tunisie 2010) [172] ,77,93% des yeux (113/145) dans la série de Mili Bousen (2005), L. kria [173] , 80% des patients (20/25) dans la série de S.haddad (2018) [177], 52,3% des patients (55/105) dans la série de A.Boulanouar (Rabat 2008)[175] et 66,66% des patients (18/27) dans la série de Z. Teyeb (tunisie 2017)[176] .

Ce qui explique la fréquence de la découverte de La vascularite rétinienne de manière fortuite, typiquement lors d'un examen de routine ou dans le suivi d'une uvéite.

Nos résultats concernat les différentes types des uvéites associées rejoint également les différentes séries dont l'uvéite totale était la plus observée :



**Figure n°57 : Fréquence des différents types d'uvéite selon les séries**

❖ **La Neuropathie optique (NO) :**

Dans notre étude on a objectivé 13,54% des yeux(26/192 des yeux) avec une œdème papillaire ; fréquence qui est peu rapportée dans la littérature, elle est inférieure aux résultats de la série de S.haddad (2018) [177] avec 32% des patients qui ont eu une œdème papillaire isolée (8/25) et celle de A.Boulanouar (Rabat 2008)[175] avec 22% des patients (23/105).

La même chose pour la papillite qui présente 18,22% dans notre série soit 35/192 des yeux, cette fréquence est inférieure par rapport a la série d'Y. Chérif (Tunisie, sfax 2013) [174] qui a retrouvé une papillite dans 47% des yeux soit 55/115 des yeux.

Notre série retrouve une atrophie optique(AO) dans 10,93% des yeux alors que dans les autres séries la fréquence de l'AO varie entre 40% des patients (10/25) dans la série de S.haddad (2018) [177] et 2% des patients (2/29) dans la série de T. Ben Salem (2015) [180], entre les deux série on trouve une fréquence rapprochée de 22,2% des patients et 18% des yeux dans les 2 série de .Mili- Boussen (Tunisie 2010) [172] et Y. Chérif (Tunisie, sfax 2013) [174].

La fréquence de la neuropathie optique peut-être sous-estimée lorsque le fond d'œil est inaccessible du fait d'une uvéite ou une hyalite dense.

❖ **La maculopathie :**

Concernant la maculopathie, l'œdème maculaire était noté dans notre étude dans 35,41% soit 68/192 des yeux, cela est en accord avec les données des séries publiées : 31,68% des yeux soit 32/101yeux dans la série de Amro Ali, Jennifer H Ku, Eric B Suhler (USA Oregon 2014) [178], 48,1% des yeux soit 115/240 des yeux dans la série I.Mili- Boussem (Tunisie 2010) [172] , 28% des patients dans la série S.haddad (2018) [177] et 30% des yeux dans la série de A.Boulanouar (Rabat 2008)[175] .

La fréquence de la maculopathie est sous-estimée du fait des lésions oculaires associées qui gênent la visibilité du fond d'œil. D'où l'intérêt d'évaluer l'atteinte maculaire en période de rémission.

❖ **Les autres manifestations oculaires :**

Les autres manifestations oculaires qui ont été retrouvées dans notre série : une conjonctivite dans 7 yeux (soit 3,64%), une kératite dans 3 yeux (soit 1,56%) , un seul cas (0,5%) d'épisclérite et de sclérite nodulaire ces résultats se rapprochent a ceux de la série I.Mili- Boussem (Tunisie 2010) [172] qui ont retrouvé : 2 cas d'épisclérite (0,8% des yeux) et 2 cas de kératite (0,8%des yeux) et 1 cas de sclérite (soit 0,4% des yeux)

*e. Les Complications (à part les maculopathies) :*

Dans notre série, les complications étaient dominées par la cataracte avec 25% des yeux (48/192) ce qui est semblable à la série de Jennifer H Ku[178] avec 39% de cas de cataracte et de la série de y.chérif [174] avec 28% de cas de cataracte .

Contrairement a la série de I.Mili- Boussem [172] et S.haddad [177] chez qui l'atrophie optique domine les complications avec 22,2% dans la série de boussem [172] et 40% dans la série de haddad , suivie par la cataracte avec 19,2% dans la série de boussem [172] et 28% dans la série de haddad [177] .

Tableau n°XXXIII : Les complications de la VR selon les séries

	Nombre des patients (nombre des yeux)	cataracte	AO	neovascularisation	HTO	HIV	DR
I.Mili-Boussen [172]	128patients 240 yeux	19,2%	22,2%	3%	2,9%	3,3%	4,1%
Jennifer H Ku[178]	56 patients 101 yeux	39%	----	12,84%	20,79%	-----	-----
Y.Chérif [174]	72patients 115 yeux	28%	18%	10%	-----	-----	-----
S.Haddad [177]	25patients	28%	40%	-----	-----	-----	-----
Notre série	100patients 192yeux	25%	10,93%	15,62%	4,16%	6,77%	7,29%

#### 2.4. Les données de l'examen général :

Dans notre série l'examen clinique était sans particularité chez 40% des patients , alors que chez le reste il a permis de relever des signes orientant la démarche étiologique , les manifestations les plus retrouvée étaient l'aphtose buccale et génitale chez 30 patients (soit associées ou isolés ) et par la pseudo folliculite chez 17 patients , leur fréquence est expliqué par la prédominance étiologique de la maladie de Bechet .

Les autres manifestations les plus retrouvés étaient soit neurologiques, pulmonaires, articulaires, ORL et plus rarement abdominales.

### 3. Profil paracliniques :

A la lumière des informations recueillies au cours de l'interrogatoire et de l'examen clinique, de nombreux examens à visée ophtalmologique et étiologique sont demandés tout en prenant en considération l'efficience et l'économie de la santé. L'enquête étiologique est souvent limitée par le manque de moyens, que ce soit en rapport avec le bas niveau socio-

économique du patient et le coût élevé de certaines investigations paracliniques ou en rapport avec le manque de certaines explorations biologiques, notamment la PCR qui est d'un grand apport au diagnostic des affections infectieuses qu'elles soient virales , parasitaires ou bactériennes, ce qui pourrait mener à retenir à tort le diagnostic d'une VR idiopathique.

❖ OCT :

L'OCT peut apporter un réel bénéfice dans la prise en charge des atteintes oculaires au cours des vascularites et plus généralement dans les situations où il existe une uvéite postérieure.

Mais l'intérêt principal de l'OCT est la mesure de l'épaisseur de l'œdème maculaire qui est une complication fréquente lors des VR avec une sensibilité pour détecter l'œdème maculaire cystoïde de 96% et spécificité de 100% dans la série de Richard JAntcliff [182].

Dans notre série, L'Oct a été réalisé chez 24 patients après des signes orientés par l'angiographie, il était normal chez 3 patients, il a confirmé un OM chez 10 patients, un décollement séreux rétinien chez 9 patients et un trou maculaire chez 2 patients.

#### **4. Profil étiologique :**

Pour les vascularites rétiniennes non idiopathiques ( VRNI) , La MB constitue le premier diagnostic retenu dans notre série 49% soit 49/100 des cas avec un cas de MB associée a une PR , ce qui est semblable avec la série de la série de I.Mili- Boussem [172] avec 53,9% des cas, la série de Y.chérif [174] avec 36% des cas , la série de A.Boulanouar (Rabat 2008)[175] avec 47% et la série de Tahiri.J[183] avec 37 % des cas, confirmant ainsi la forte prévalence de cette maladie dans le pourtour méditerranéen.

D'autres séries retrouvent d'autres causes plus fréquentes à la VR telle la sarcoïdose ; retrouvée dans 37,5% des cas dans la série de J.Paovic [179] .

Tableau n°XXXIV: Les étiologies de la VR selon les séries

	MB	Sarcoidose	LEAD	M.d'EALS	VKH	TBK	VRI
<b>I.Mili-Boussen</b> [172] Service d'ophtalmologie 128 patients	53,9%	2,34%	-----	3,12%	3,12%	-----	15,6%
<b>Y.Chérif [174]</b> service medecine interne 72 patients	36%	12%	-----	-----	-----	-----	5 52,8%
<b>Jennifer H Ku</b> [178] Ophtalmologie 56patients	16,1%	7,1%	-----	-----	7,1%	-----	12,5%
<b>Tahiri J</b> [183] Multiservice 30 patients	37%	16%	-----	6%	-----	13,33%	6%
Notre série	49% (avec un cas de PR associée)	3%	1%	4%	1%	5%	37%

D'autres étiologies étaient retrouvées dans les autres séries qui ne sont pas retenues dans notre série : Choriorétinopathie de Birdshort dans 14,3% dans la serie de Jennifer H Ku[178] , syndrome de susac chez 4/128patients (3,12%) dans la série de I.Mili-Boussen [172] et 1 cas pour chaque étiologie (toxoplasmose , sd des anti-phospholipide , AJI) dans la série de Y.Chérif [174] .

Le diagnostic de la tuberculose a été retenu dans 5% des patients dans notre série et13,33% dans la série de **Tahiri J (Casablanca , Maroc)[183]** .

Tableau n°XXXV : Les données cliniques des VR selon l'étiologie dans les différentes séries

	MB			VRI	
	Notre série	M.Boussen [172]	Y.Chérif [184]	Notre série	M.Boussen [172]
Nombre de patients	49 (avec cas d'association de PR et behcet)	69	24	37	20
Nombre des yeux	94	128	38	70	34
Sexe : Homme Femme	32H 16F	---	19H 5F	27H 10F	---
Age moyen	34,1 ans	-----	-----	38 ans	---
Localisation de la VR :	8,5%	14,04%	18,5%	4,28%	8,82%
Pôle postérieure	65,9%	25%	42%	85,71%	26,47%
Périphérique	25,53%	60,93%	39,5%	10%	64,70%
Diffuse					
Type de vx atteint :	2,17%	Prédominance veineuse		1,42%	Prédominance veineuse
Artère	5,31%			1,42%	
Mixte	92,55%			97,14%	
Veine					
Lésions oculaires associées :	81,91%	-----	-----	20%	---
Uvéite	39,36%	25%	---	12,85%	---
Ischémie rétinienne	20,21%	10,93%	29%	40%	---
Œdème maculaire					

Dans notre série , on a noté que la VR au cours de la MB s'est caractérisé par la prédominance masculine avec un sexe-ratio de 2 et une atteinte à prédominance veineuse dans 87/94 des yeux soit 92,55% des yeux , périphérique dans 92/94yeux soit 65,9% et un fréquence des atteintes ischémiques important avec 39,36% des yeux ce qui rejoint les données de la série de I.Mili-Boussen [172] et la série de Y.chérif ,M.jallouli et al [184] et de la littérature [3,98,99,185] .

Pour la VRI, dans notre série l'âge moyen était 38ans alors que l'atteinte était veineuse dans la plupart des yeux avec 97,14% des yeux soit 68/70 yeux et un taux faible des atteintes ischémiques dans 9/70 yeux soit 12,85% ce qui rejoint la série de M.Boussen [172] sauf que l'atteinte était diffuse dans 67,70% alors que dans notre série l'atteinte était principalement périphérique 85,71%.

## **5. Profile thérapeutique :**

### **5.1. la corticothérapie :**

La corticothérapie était administrée pour juguler l'inflammation dans 100% des cas, traitement auquel les immunosuppresseurs ont été adjoints, en fonction de la gravité de l'atteinte, la répétition des poussées.

Elle devrait être administrée par voie orale à la dose de 1 à 1.5mg/kg/jour de prednisone, qui est le corticoïde de référence et dont la biodisponibilité serait meilleure que celle de la prednisolone. Cette corticothérapie doit être précédée par des bolus intraveineux de 1g méthyl-prednisolone, trois jours de suite lorsqu'il existe des signes de gravité.

Dans notre série tous les patients ont bénéficié d'une corticothérapie orale à base de prednisone à dose de 1mg/kg/j avec des mesures adjuvantes, précédée dans 89% des cas (89/100p) par CTC sous forme de bolus intraveineux de méthyl-prednisolone 1mg/kg/jr pendant 3 jours. Ce qui rejoint les autres séries dont le taux de l'utilisation de la corticothérapie était élevé comme la série de S.Haddad [177] avec 100%, la série de Y.Chérif [184] avec 85% de la CTC oral précédé dans 64% par CTC en intraveineux et la série de Jennifer H Ku [178] avec 67,9% cas d'utilisation de la CTC.

**5.2. Les autres traitements:**

Le traitement par corticoïdes systémiques au long court peut entraîner des effets indésirables graves ou une cortico-dépendance, une association thérapeutique est proposée afin de réduire cette dose quotidienne et pour la dégradation. Les médicaments combinés sont des immunosuppresseurs ou des immuno-modulateurs.

Le choix des immunosuppresseurs et des immuno-modulateurs dans notre série se base sur l'indication thérapeutique, l'efficacité et la possibilité d'assurer un suivi régulier aux malades.

Dans une étude de Comarmond et al [186] sur 17 patients colligés dans une étude rétrospective, présentant une atteinte oculaire sévère ou neurologique centrale de la MB traités par cyclophosphamide ,chaque patient a reçu une moyenne de 10 perfusions mensuelles (dose moyenne de 922 mg) ,la tolérance était satisfaisante et l'acuité visuelle était améliorée dans 12 des 22 yeux ayant des lésions actives ,les signes inflammatoires ont diminué dans tous les cas et les doses de corticothérapie ont pu être significativement réduites.

L'azathioprine constituerait une alternative thérapeutique intéressante dans le traitement des vascularites rétinienes sévères en particulier celles du Behçet oculaire et corticodépendantes [154].

Dans ce sens une étude de Benchakroun.N (Rabat, Maroc) [154] a été faite sur L'azathioprine dans le traitement des vascularites rétinienes sévères, ils ont colligé 50 cas de vascularites rétinienes sévères, 65 % des patients ont une corticodépendance supérieure à 15 mg/j et 35 % sont résistants aux autres traitements immunosuppresseurs (chloraminophène, cyclophosphamide). L'acuité visuelle initiale est comprise entre 1/10 et 3/10. Le recul moyen est de 13 mois,

Les résultats : un assèchement de la vascularite dans 38 % des cas, un abaissement du seuil de corticodépendance à 8 mg/j de prednisone dans 45 % des cas, un sevrage de la corticothérapie dans 10%. Il n'y a pas eu de dégradation de l'acuité visuelle ni d'effets secondaires notés.

Les anti-TNFalpha : il s'agit des anticorps monoclonaux anti-TNFalpha et non de la molécule chimérique étanercept qui ne fonctionne pas dans le traitement des pathologies ophtalmiques. Les anti-TNFalpha sont particulièrement efficaces dans le traitement de la MB et les experts de l'American Uveitis Society et de l'EULAR [187] ont émis des recommandations pour que l'infliximab et l'adalimumab soient utilisés en première ligne dans les formes graves de cette maladie, en particulier en cas de VR [187]. Des études espagnoles (90 % de rémission) et américaines (88 % de rémission) ont montré que les anti-TNFalpha diminuaient très significativement les VR y compris en cas de résistance aux immunosuppresseurs [188-185]. Une étude française, tout en confirmant la grande efficacité des anti-TNFalpha dans le traitement de la MB a montré que l'existence d'une VR était un facteur de moins bonne réponse [189]. Les anti-TNFalpha ont été également utilisés avec succès dans certains cas de sarcoïdose avec VR réfractaires aux immunosuppresseurs.

l'IL-6 est corrélée à l'activité de la MB, le Tocilizumab, un anticorps humanisé anti-récepteur à IL-6 pourrait constituer une alternative thérapeutique dans la MB réfractaire.

La fréquence de l'utilisation des immunosuppresseurs et les immunomodulateurs a été rapportée dans la série **Jennifer H Ku (USA, 2014)** [178], et elle est représentée dans le tableau suivant en comparaison avec nos résultats :

**Tableau n°XXXVI: Le traitement de la VR selon les séries**

	Cyclophosphamide	Azathioprine	Methotrèxate	Tocilizumab	Adalimumab	infiximab
<b>Jennifer H Ku[178]</b>	12,5%	12,5%	39,28%	21,42%	3,57%	14,28%
Ophtalmologie 56 patients	(7/56)	(7/56)	(22/56)	(21,24)	(2/56)	(8/56)
<b>Notre série</b>	45%	30%	7%	8%	5%	2%
	(45/100)	(30/100)	(7/100)	(8/100)	(5/100)	(2/100)

Le recours au traitement par biothérapie améliore nettement le pronostic , il est de plus en plus utilisé.

La durée du traitement est mal codifiée a cause de la mal-observance des patients et la perdue de vue.

## **6. Evolution et pronostic:**

Dans notre série on note une amélioration de l'AV dans 41% des cas, une stabilisation dans 24% des cas alors que 16% sont perdus de vue ce qui se rapproche à la série de **S.haddad** [177] avec 40% d'amélioration et 32% des perdus de vues.

La présence de VR au cours des uvéites représente à elle seule un élément péjoratif du pronostic visuel, en particulier pour les formes ischémiques et l'atteinte maculaire, pour laquelle l'OCT peut contribuer à son évaluation [22,190,191,192]. Pour nombreux auteurs, les VR idiopathiques semblent avoir un meilleur pronostic que les autres groupes étiologiques et le pronostic visuel le plus défavorable est lié à la MB [27,44].

L'aggravation de l'AV a été note chez 11% et la cécité chez 8 patients, ces résultats rejoint les données de la littérature concernant la gravité de l'atteinte.

Un dernier point qui mérite d'être relevé est le recul moyen de surveillance de nos patients. Celui- ci avoisine les 10 mois, pour une affection chronique potentiellement cécitante, une grande partie de nos patients sont perdus de vue au bout de 6 mois vu la grande distance entre l'hôpital et le lieu de logement de ces derniers.

Avant de conclure, on pourra établir, au terme de notre étude et d'une revue de la littérature, une liste des facteurs pronostiques qui vont conditionner le pronostic visuel (Tableau38). Ces facteurs sont en rapport avec le terrain, le type de la vascularite, son étiologie et ses complications.

Tableau n°XXXVII: Les facteurs de mauvais pronostic d'une VR

- ❖ Terrain :
  - Age de début jeune (20- 25 ans)
  - Sexe masculin
  
- ❖ Type de la vascularite :
  - Artérite
  - VR ischémique.
  
- ❖ Siège de la VR :
  - VR du pôle postérieur.
  
- ❖ Etiologies :
  - Maladie de Behçet
  
- ❖ Complications :
  - Œdème maculaire
  - Néovaisseaux.
  
- ❖ Retard de diagnostic



La vascularite rétinienne correspond à une inflammation du système vasculaire rétinien, c'est une pathologie relativement rare mais de pronostic grave.

La démarche étiologique est une étape difficile et primordiale dans la prise en charge de cette affection vue le grand nombre des étiologies.

Tant par sa fréquence que par sa gravité, la maladie de Behçet constitue le 1<sup>er</sup> diagnostic à évoquer devant une VR surtout chez l'adulte jeune dans notre contexte après avoir éliminer une pathologie infectieuse curable.

Le diagnostic de la VR idiopathique ne doit pas rester figé, les progrès scientifique perpétuels tant dans le domaine de la biologie que de l'imagerie doivent être pris en compte régulièrement pour reconsidérer ce diagnostic.

L'angiographie à la fluorescéine constitue l'examen clé, il permet de confirmer la VR et peut orienter la démarche étiologique.

Le traitement dépend de l'étiologie causale mais repose essentiellement sur les corticoïdes qui agissent par leur effet anti- inflammatoire. Les immunosuppresseurs et la biothérapie ont permis d'améliorer nettement le pronostic fonctionnel.

Le diagnostic étiologique et la prise en charge thérapeutique précoce suggèrent une collaboration multidisciplinaire évitant ainsi la survenue de complications cécitante (œdème maculaire, ischémie rétinienne ...)

Le suivi au long cours autorise des adaptations thérapeutiques permettant de préserver la fonction visuelle en contrôlant les effets secondaires des traitements effectués.



## *Résumés*



## Résumé

### Introduction :

Une vascularite rétinienne correspond à une inflammation focale, segmentaire ou diffuse des parois des vaisseaux rétiens (vascularite ou périvasculaires) et/ou des capillaires.

### Objectif de l'étude :

Décrire les aspects épidémiologiques, cliniques, paracliniques, thérapeutiques et évolutifs des vascularites rétinienne.

### Patients et méthodes:

Notre travail est une étude descriptive rétrospective concernant 100 patients porteurs d'une vascularite rétinienne, colligés sur une période de 8 ans s'étendant du début Janvier 2010 à la fin de Décembre 2018, suivis au service de Médecine Interne du CHU Mohammed VI de Marrakech, la vascularite rétinienne était confirmée par l'angiographie à la fluorescéine.

### Résultats :

Cent patients ont été colligés, soit 192 yeux, dont 8 patients étaient monophthalmes à l'admission. Il s'agissait de 67 hommes et 33 femmes avec une sex-ratio de 2,03. L'âge moyen au moment du diagnostic était de 36 ans, la plupart de nos patients n'avaient pas d'antécédents pathologiques.

Sur le plan clinique, le principal motif de consultation était la baisse de l'acuité visuelle chez 91% des patients avec une acuité visuelle <1/10ème au moment du diagnostic chez 35% patients.

Pour les caractéristiques de la vascularite rétinienne, l'atteinte était principalement bilatérale (74% des cas), périphérique (72,39 % des yeux) et veineuse (89,06% des yeux).

Les atteintes ophtalmiques associées étaient dominées par l'uvéite dans 85,41% des yeux, dont la plus retrouvée été la panuvéite dans 31,77% des yeux, tandis que l'œdème maculaire a été noté dans 35,41% des yeux.

La cataracte a été la complication la plus fréquente dans notre série (25% des yeux),

suivie des néo-vaisseaux (15,62% des yeux), de l'atrophie optique (10,93% des yeux) et du décollement de la rétine (7,29% des yeux). L'ischémie rétinienne a été objectivée par angiographie à la fluorescéine dans 29.16% des yeux.

Les étiologies de la vascularite rétinienne sont très nombreuses. Dans notre série la maladie de Behcet a représenté l'étiologie la plus fréquente (49% des cas) suivie de la tuberculose (5% des cas), de la sarcoïdose (3% des cas), de la maladie d'EALS (4% des cas), du syndrome de Vogt-Koyanagi-Harada (1%) et de lupus érythémateux disséminé chez 1% des patients. Néanmoins dans 37% des cas, la vascularite rétinienne a été idiopathique.

La vascularite rétinienne au cours de la maladie de Behcet était à prédominance masculine avec un sex-ratio de 2 et un âge moyen de 34,1 ans. L'atteinte a été essentiellement périphérique dans 65,9% des yeux et veineuse dans 92,55% des yeux. L'ischémie a été objectivée dans 39,36% des yeux.

La corticothérapie par voie orale a été administrée chez tous nos patients (100%) précédée du bolus de méthylprednisolone chez 89% des cas. Les immunosuppresseurs les plus utilisés étaient les cyclophosphamide en bolus dans 45% des cas, l'azathioprine dans 30% des cas d'emblée ou en relai des cyclophosphamides et le méthotrexate dans 7% des cas.

Quinze patients dans notre série ont bénéficié d'une biothérapie faite du tocilizumab chez 8 patients, l'adalimumab chez 5 patients et l'infliximab chez 2 patients.

L'évolution a été marquée par l'amélioration de l'acuité visuelle chez 41% des patients et d'une stabilisation chez 24%, tandis que il y avait une aggravation chez 11% des patients avec cécité chez 8% des patients. Il faut noter que 16% des patients ont été perdus de vue.

### **Conclusion :**

Les caractéristiques anatomiques de l'angiographie à la fluorescéine rétinienne peuvent orienter l'enquête étiologique de la vascularite rétinienne qui est une étape primordiale, conditionne la prise en charge thérapeutique qui doit être adéquate et rapide afin de prévenir la cécité.

## Abstract

### **Introduction**

Retinal vasculitis corresponds to focal, segmental or diffuse inflammation of the walls of the retinal vessels (vasculitis or perivasculature) and / or capillaries

### **Goal of the study :**

Describe the epidemiological, clinical, paraclinical, therapeutic and evolutionary aspects of retinal vasculitis

### **Patients and methods:**

Our work is a descriptive retrospective study of 100 patients with retinal vasculitis, enrolled over an 8-year period from early January 2010 to the end of December 2018, followed by the Internal Medicine Department of the Mohammed VI University Hospital of Marrakech , retinal vasculitis was confirmed by fluorescein angiography.

### **Results:**

One hundred patients were treated, ie 192 eyes, of which 8 patients were monophthalmic at admission.

There were 67 men and 33 women with a sex ratio of 2.03. The average age at the time of diagnosis was 36 years; most of our patients have no pathological history.

Clinically, the primary reason for consultation was the decreased visual acuity in 91% of patients with a visual acuity  $<1/10$ th at the time of diagnosis in 35% of patients. For the characteristics of retinal vasculitis, the involvement was mainly bilateral (74% of cases), peripheral (72.39% of eyes) and venous (89.06% of eyes).

The associated ophthalmic involvement was dominated by uveitis in 85.41% of the eyes most of which was panuveitis in 31.77% of the eyes, while macular edema was noted in 35.41% of the eyes.

Cataract was the most common complication in our series (25% of eyes), followed by neovascularization (15.62% of eyes), optic atrophy (10.93% of eyes) and retinal detachment (7.29% of eyes). Retinal ischemia was visualized by fluorescein angiography in 29.16% of the eyes.

The etiologies of retinal vasculitis are numerous. In our series, Behcet's disease represented the most frequent etiology (49% of cases) followed by tuberculosis (5% of cases), sarcoidosis (3% of cases), Eales disease (4% of cases), Vogt-Koyanagi-Harada syndrome (1%) and systemic lupus erythematosus in 1% of patients. Nevertheless in 37% of cases, retinal vasculitis was idiopathic.

The retinal vasculitis during Behcet's disease was predominant among male with a sex ratio of 2 and a mean age of 34.1 years. The involvement was essentially peripheral in 65.9% of the eyes and venous in 92.55% of the eyes. The ischemia was objectified in 39.36% of the eyes .

Oral corticosteroids were administered to all our patients (100%) proceeded by methylprednisolone bolus in 89% of cases.

The most commonly used immunosuppressive were cyclophosphamide bolus in 45% of cases, azathioprine in 30% of cases from the outset or in relay cyclophosphamide and methotrexate in 7% of cases .

Fifteen patients in our series benefited from tocilizumab biotherapy in 8 patients, adalimumab in 5 patients and infliximab in 2 patients. The progression was marked by improvement of visual acuity in 41% of patients and stabilization in 24%, whereas there was an aggravation in 11% of patients with blindness in 8%. It should be noted that 16% of patients were lost to follow-up.

**Conclusion:**

The anatomical characteristics of retinal fluorescein angiography can guide the etiological investigation of RV, which is an essential step, and determines the therapeutic management that must be adequate and quick in order to prevent blindness.

## ملخص

### المقدمة

يشير التهاب الأوعية الدموية في شبكية العين إلى التهاب بؤري أو جزئي أو منتشر في جدران الأوعية الشبكية (التهاب الأوعية الدموية أو حول الأوعية الدموية) و/أو الشعيرات الدموية.

### الهدف من الدراسة

وصف الجوانب الوبائية و السريرية واللاسريية والعلاجية والتطورية لالتهاب الأوعية الدموية في شبكية العين.

### المرضى والطرق:

عملنا هو دراسة وصفية بأثر رجعي من 100 مريض يعانون من التهاب الأوعية الدموية في شبكية العين ، تم جمعها على مدى فترة 8 سنوات من أوائل يناير 2010 إلى نهاية دجنبر 2018 ، بقسم الطب الباطني في المستشفى الجامعي محمد السادس بمراكش. تم تأكيد التهاب الأوعية الدموية الشبكية بواسطة تصوير الأوعية بالفلوريسين.

### النتائج:

تم تسجيل مائة مريض ، 192 عينًا ، منهم 8 مرضى كانوا يعانون من العمى أحادي العين عند القبول.

كان هناك 67 رجلاً و 33 امرأة مع نسبة الجنس 2.03. متوسط العمر عند التشخيص كان 36 عاماً، معظم مرضانا ليس لديهم تاريخ مرضي.

سريريا ، كان السبب الرئيسي للاستشارة هو انخفاض حدة البصر عند 91 ٪ من المرضى مع حدة بصر > 10/1 في وقت التشخيص عند 35 ٪ من المرضى.

بالنسبة لخصائص التهاب الأوعية الدموية في شبكية العين ، كانت التدخل بشكل رئيسي ثنائي (74 ٪ من الحالات) ، طرفي (72.39 ٪ من العيون) ووريدي (89.06 ٪ من العيون).

يهيمن التهاب العنابية على التورطات العينية المشتركة في 85.51 ٪ من العيون. و يعد التهاب العنابية الشامل الأكثر وجودا في 31.77 ٪ من العيون ، بينما لوحظت الودمة البقعية في 35.41 ٪ من العيون .

كان إعتام عدسة العين أكثر المضاعفات شيوعاً في سلسلتنا ( 25% من العيون) ، تليها الأوعية الجديدة (15.62% من العيون) ، والضمور البصري (10.93% من العيون) و انفصال شبكية العين (7.29% من العيون). تم كشف نقص تروية شبكية العين عن طريق تصوير الأوعية بالفلوريسين في 29.16% من العيون.

مسببات التهاب الأوعية الدموية في شبكية العين عديدة ، ففي سلسلتنا ، يمثل مرض بهجت أكثر مسببات المرض شيوعاً (49% من الحالات) يليه مرض السل ( 5% من الحالات) ، الساركويد ( 3% من الحالات). مرض EALS (4% من الحالات)، ومتلازمة Vogt-Koyanagi-Harada (1%) ومرض الذئبة الحمامية الجهازية في 1% من المرضى، ولكن في 37% من الحالات، كان التهاب الأوعية الدموية في شبكية العين مجهول السبب.

كان التهاب الأوعية الدموية في شبكية العين خلال مرض بهجت في الغالب من الذكور مع نسبة الجنس 2 و متوسط العمر 34.1 سنة. كانت المشاركة بشكل أساسي محيطية في 65.9% من العيون و وريدية في 92.55% من العيون.

الكورتيكوستيرويدات أعطيت عن طريق الفم لجميع مرضانا (100%) مسبقاً بالميثيل بريدنيزولون في 89% من الحالات.

مثبطات المناعة الأكثر استعمالاً هي السيكلوفوسفاميد في 45% من الحالات ، والأزثيوبرين في 30% من الحالات سواء منذ البداية أو متبعا للسيكلوفوسفاميد والميثوتريكسيت في 7% من الحالات. استفاد خمسة عشر مريضاً في سلسلتنا من العلاج الحيوي لتوسيليزوماب عند 8 مرضى، adalimumab عند 5 مرضى و إنفلياكسيمب عند 2 مريض.

تميز التطور بتحسن حدة البصر في 41% من المرضى وتحقيق الاستقرار في 24%، في حين كان هناك تفاقم عند 11% من المرضى مع العمى في 8% من الحالات. تجدر الإشارة إلى أن 16% من المرضى غابوا عن المتابعة.

### خلاصة

تمكن الخصائص التشريحية لتصوير الأوعية الشبكية بالفلوريسين من توجيه التحقيق المسبب للمرض ، والذي يعد خطوة أساسية ، ويحدد الإدارة العلاجية التي يجب أن تكون كافية وسريعة من أجل منع العمى.



# *Annexes*





Si oui nombre d'épisodes /an : \* $\geq 3$  épisodes/an

\* $< 3$ /an

- ATCD d'IST (ou conduites à haut risque) : oui / non

.....

**2- Ophtalmologiques :**

- Traumatisme oculaire: oui / non

.....

- Intervention sur l'œil : oui / non

.....

- Problème ophtalmologique : oui / non

.....

**3- Généraux :**

- Diabète : oui / non

.....

- HTA : oui / non

.....

- Maladies infectieuses :

\*Herpès: oui / non

\*Varicelle : oui / non

\*Zona : oui / non

\*Rubéole : oui / non

\*Oreillons : oui / non

\*Syphilis : oui / non

\*Syphilis : oui / non

\*Toxoplasmose: oui / non

\*Tuberculose : oui / non :

\*IDR récente : oui / non

- Maladies de système :

\*PR : oui / non

\*Lupus (LED) : oui / non

\*Psoriasis : oui / non

\*Pathologies digestives : oui / non



2. Examen ophtalmologique ( FO )\_:

Examen ophtalmologique	Œil droit	Œil gauche
<b>Acuité visuelle :</b> (PL, MDD, de 1/10 à 10/10)		
<b>TO :</b> (Normal, Hypotonie, Hypertonie)		
<b>Hypertrophie des glandes lacrymales</b>		
<b>Conjonctive :</b> (Normale, hyperhémie conjonctivale, Cercle péricératique)		
<b>Cornée :</b> (Normal, Précipités, Rétrodescémétique, Kératite)		
<b>Chambre antérieure:</b> (Normal, tyndall, hypopion, fibrine, Hyperhémie)		
<b>Iris :</b> (Normal, Synéchie iridocristallienne, nodules, hétérochromie, atrophie, rubéose)		
<b>Cristallin :</b> (Transparent, oeuf de fourni)		
<b>Vitré :</b> (Normal, foyers chorioretiniens, œdème maculaire ,VR , papillite, HIV )		
<b>Sclérite</b>		
<b>Types d'uveite</b>		

**3. Examen général :**

- Examen cutanéomuqueux : \*Aphte buccale : oui / non \*Vitiligo : oui / non  
\*Aphte génitale : oui/non \*Cicatrice d'aphte  
génital : oui / non  
\*Pseudo-folliculites : oui/non
- Examen cardio-vasculaire : \*Thrombose V/A : oui/non \*Péricardite :  
oui/non  
\*Endocardite : oui/non \*Myocardite :  
oui/non  
\*Autres :  
.....
- Examen neurologique : \*Céphalée : oui/non \*HTIC :  
oui/non  
\*Epilepsie : oui/non \*Déficit  
neurologique :  
\*Autres :  
.....
- Examen digestive : \* Douleurs abdominales : oui/non \* Diarrhée :  
oui/non  
\*Rectorragies : oui/non \*Autres :  
.....
- Examen pleura-pulmonaire : \* Hémoptysie : oui/non \* Dyspnée :  
oui/non  
\*Douleur thoracique: oui/non \*Pleurésie :  
oui/non  
\* Adénopathies médiastinales : oui/non  
\*Autres : .....
- Examen rhumatologique : \* Arthralgie : oui/non \*Arhtrite : oui/non  
\*Autres : .....
- Autres manifestations cliniques : .....

IV. Bilan paracliniques :

1. Examens à visée ophtalmologique :

❖ Angiographie à la fluorescéine :

	Œil droit	Œil gauche
<b>Latéralité de la VR</b> (unilatérale ou bilatérale)		
<b>Type de la VR</b> (veineuse, artérielle, mixte)		
<b>Siège de la VR</b> (périphérique, postérieure, diffuse )		
<b>Néovaisseaux</b> (rétinienne, sous rétiniennne, prépapillaire)		
<b>Ischémie rétinienne</b>		

❖ OCT :

	OD	OG
- Œdème maculaire (OM) :	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
- OM cystoïde :	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
- Membrane épi-rétinienne :	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
- DSR :	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

❖ PEV : .....

❖ Champ visuelle : .....

2. Biologique :

❖ *NFS :*

- HB : normale anémie .....g/dl
- GB : normale hyperleucocytose : à PNN à PNE
- Plaquettes : normale thrombopénie ...../mm<sup>3</sup>

❖ *Bilan inflammatoire :*

- VS : normale /accélérée
- CRP : normale /élevée ..... mg/l

❖ *IDR à la tuberculine :*

\*positive                      \*negative

❖ *Bilan hépatique :*

- Transaminases:    Bas Elevé
- Bilirubine:            Bas Elevé

❖ *Bilan phosphocalcique :*

- Normale
- Perturbé    taux : .....

❖ *Fonction rénale :*

- Urée : Bas Elevé
- Créatinine : Bas Elevé
- Protéinurie de 24h : négative positive

❖ *ECA :*

Bas                      Elevé

❖ *ECBU :*

normale            IU



➤ Résultat: .....

❖ *IRM cérébrale* : faite non faite

➤ Résultat: .....

❖ *TDM cérébrale* : faite non faite

➤ Résultat: .....

**4. Examens immunohistochimiques :**

❖ HLB51 : faite non faite

❖ HLB 27 : faite non faite

**5. Les autres bilans : .....**

**V. Etiologies :**

- Behcet                      Sarcoïdose                      PR                      LED  
M.EALS                      SEP                      SPA                      Syphilis  
TBK                      VKH                      Idiopathique                      Autres : .....

**VI. Traitement :**

**1. Traitement médical :**

	Molécule	Mode d'administration	Dose (nombre de cure)	Durée	Relai	complication
Corticothérapie						
Immunosuppresseurs						
Biothérapies						
Autres traitements						

2. Traitement chirurgical :

- ❖ Photocoagulation au laser : faite non faite
- ❖ Vitrectomie : faite non faite
- ❖ Autres traitements : .....

VII. Evolution :

- Perdu de vue : Oui Non
- Toujours suivi : Oui Non
- Date de dernière consultation :
- Durée de suivi :

Examen ophtalmologique	Œil droit	Œil gauche
Acuité visuelle après traitement : Stabilisation, aggravation, amélioration, cécité		
FO		
Angiographie à la fluorescéine		



# *Bibliographie*



1. **M. Weber**  
Inflammation rétine ,2014.  
Lavoisier chapitre 14 ,page180 – 181 .
2. **B. Bodaghi, H. Zeghidi**  
Les vascularites rétiniennes : les reconnaître, les explorer, Mars 2013 , réalités ophtalmologiques , Cahier 1,P 20– 22 .
3. **P. Gascona, P. A. Jarrotb, F. Matontia, G. Kaplanskib,**  
Retinal vasculitis and systemic diseases.  
La Revue de médecine interne ,2018, No. of Pages 7
4. **POULIQUEN.Y**  
Précis d'ophtalmologie.  
2ème Ed Paris: Edition Masson; 2001, 637p .
5. **Frank.H , Netter.Md**  
Atlas anatomie , 2018, tête et cou, orbite et son contenu, paupieres, plancher 81–87
6. **F.Behar– Cohen, L.Kowalczuk, N.Keller**  
Anatomie de la rétine.  
Encycl Med Chir (Elsevier Paris), Ophtalmol.2009, 21–003–C–40.
7. **Jeanny J.C**  
Embryologie de la rétine. Les décollements de rétine. Rapport annuel de la société française d'ophtalmologie, 2011,p5
8. **Stone J., Hohnston E**  
The topography of primate retina: a study of the human, bushbaby and new and old world monkeys.  
J Comp Neurol, 1981 ; 196 : 205–23 .
9. **José S. Pulido,**  
Rétine, Choroïde et Vitré (collection : Prérequis en ophtalmologie).  
1ère Ed Paris: Elsevier Masson 2005; 232 p.

10. **Dandona. L, Dandona. R, Srinivas. M**  
La cécité dans l'Etat indien de l'Andhra Pradesh.  
Invest Ophthalmol Vis Sci 42 (2001), p. 908–916.
11. **Saraux H., Lemasson C., Offret H., Renard G**  
Anatomie et histologie de l'oeil, 1982,  
Editions Masson, Précis de Médecine
12. **Cioffi GA, Van Buskirk**  
EM. Vasculature of the anterior optic nerve and peripapillary choroid. In: Ritch R, Shields BM, Krupin T (Eds).  
The glaucomas, basic sciences. St Louis, Mosby, 1996: 177–88 .
13. **Hayreh SS.**  
The blood supply of the optic nerve head and the evaluation of it – myth and reality.  
Prog Retin Eye Res. 2001; 20: 563–93 .
14. **M.Pâques, P. Massin, A. Gaudric et al**  
Physiologie des vaisseaux rétiniens. Encycl Med Chir (Elsevier Paris),  
Ophthalmol.1998.21–024–C–20 .
15. **George RK, Walton RC,Whitcup SM, Nesenlitt RB.**  
Primary retinal vasculitis. Systemic associations and diagnostic evaluation.  
Ophthalmology 1996, 103:384–389 .
16. **Abu El-Asrar AM, Herbort CP, Tabbara KF**  
Retinal vasculitis.  
Ocul Immunol Inflamm 2005;13(6):415–33.
17. **Levy–Clarck G.A., Nussenblatt R**  
Retinal vasculitis Int Ophthalmol Clin 2005 ; 45 (2) : 99–113116
18. **Stubiger N, Winterhalter S, Pleyer U**  
Janus–faced: Effects and side– effects of interferon  
therapy in ophthalmology. Ophthalmologe 2011;108(3):204–12 [in German].

19. **Paovic J, Paovic P, Vukosavljevic**  
M. clinical and immunological features of retinal vasculitis in systemic diseases.  
Vojnosanit Pregl. 2009; 66 (12): 961– 5.
20. **Gass JD, Olson CL.**  
Sarcoidosis with optic nerve and retinal involvement.  
Arch Ophthalmol 1976;94(6):945–50.
21. **Eichenbaum JW, Friedman AH, Mamelok AE. A**  
Clinical and histopathological review of intermediate uveitis (“pars planitis”).  
Bull N Y Acad Med 1988;64(2):165–74.
22. **Hughes EH, Dick AD.**  
The pathology and pathogenesis of retinal vasculitis.  
Neuropathol Appl Neurobiol 2003;29(4):325—40 .
23. **Wallace GR, Farmer I, Church A**  
Serum levels of chemokines correlate with disease activity in patients with retinal vasculitis.  
Immunol Lett 2003;90(1):59–64.
24. **Makhoul M, Dewispelaere R, Relvas LJ**  
Characterization of retinal expression of vascular cell adhesion molecule (VCAM–1) during experimental autoimmune uveitis.  
Exp Eye Res 2012;101:27–35.
25. **Palmer HE, Stanford MR, Sanders MD**  
Visual outcome of patients with idiopathic ischaemic and non–ischaemic retinal vasculitis.  
Eye 1996;10(3):343–8.
26. **Ali, A., Ku, JH, Suhler, EB, D. Choi et Rosenbaum, JT**  
L'évolution de la vascularite rétinienne.  
British Journal of Ophthalmology,2014, 98 (6), 785–789. doi: 10.1136 / bjophthalmol–2013–303443 .

27. **Graham EM, Stanford MR, Shilling JS, Sanders M, Kasp E, Dumode et al**  
A point prevalence study 150 patients with idiopathic retinal vasculitis:1. Diagnostic value of ophthalmological features.  
Br J Ophthalmol 1989, 73:714– 721.
28. **Rosenbaum JT, Ku J, Ali A, Choi D, Suhler EB**  
Patients with retinal vasculitis rarely suffer from systemic vasculitis.  
Semin Arthritis Rheum 2012;41:859–65
29. **U Christine Fardeau**  
Conduite à tenir devant une vasculite rétinienne,  
Chapitre p453–465 Uvéite 2017, Elsevier Masson .
30. **Rosenbaum JT, Sibley CH, Lin P**  
Retinal vasculitis.  
Curr Opin Rheumatol 2016;28:228–35
31. **Androudi S, Dastiridou A, Symeonidis C, Kump L, Praidou A, Brazitikos P, et al.**  
Retinal vasculitis in rheumatic diseases : an unseen burden.  
Clin Rheumatol 2013;32:7–13.
32. **J.C. Pournaras, E.C. Riva, A. Roth**  
Pathologies vasculaires oculaires.  
Société française d’ophtalmologie, 2008 ; 14 :447– 449.
33. **S. Ben Yahia, S.Khochtali, A. Bettaieb**  
La toxoplasmose oculaire : caractéristiques épidémiologiques et cliniques. Jr Fr Ophthalmol, Apr 2007, Volume 30, Supplément 2, Page 2 S 290.
34. **D. Saadouna, N.Cassoux, B.Wechslera**  
Manifestations oculaires de la maladie de Behçet.  
La Revue de médecine interne. 2010 ; 31 : 545–550

35. **Constantin J.Pournaras**  
Pathologies vasculaires oculaires, Société Française d'Ophtalmologie, Paris: Elsevier Masson 2008, 807 p.
36. **Kayur H. Shah, MD, Ralph D.**  
Birdshot Chorioretinopathy.  
Surv Ophthalmol, 2005; 50:519– 54
37. **Salmon JF, Ursell PG, Frith P.**  
Neovascular glaucoma as a complication of retinal vasculitis in Crohn disease.  
Am J Ophthalmol 2000;130:528—30.
38. **Coscas G, Coscas F, Zourdani A.**  
Confrontation fluo- ICG- OCT. In: Lamy (éd). Atlas d'angiographie en indocyanine.  
Bulletin des Sociétés d'Ophtalmologie de France, Marseille.2004 :383
39. **A. Gaudric, B. Haouchine.**  
OCT de la macula, tomographie en cohérence optique.  
Atlas d'ophtalmologie. Elsevier. 2007
40. **Neu F.**  
Les oedèmes maculaires cystoïdes (OMC),  
Bull Soc Belge Ophtalmol 2007 ; 304 : 71–76.
41. **Joes D Pulido**  
Techniques d'imagerie de la rétine Rétine, choroïde, vitré,  
Les prérequis en ophtalmologie, 2005 Elsevier Masson, p :5–7.
42. **G. Brasseur**  
Examen du vitré, Encycl Med Chir (Elsevier Paris)  
Ophtalmologie 21–245–A–20, 2008.
43. **Site web : <http://www.oct-ophtalmo.fr>.**

44. **I.Meunier, G.Soubrane, G. Coscas**  
Les vascularites rétiniennes.  
Bull. Soc. Ophtal. Fr, 2000 ; C, 1– 220 .
45. **M Weber , L Meyer**  
méthodes d'examen de l'uvéé,  
Encycl med chir ( Elsevier,paris) ophtalmologie, 21–220–A–10, 1997.
46. **Biswas J., Sharma T, Gopal L**  
Eales Disease—An update.  
Elsevier, survey of ophthalmology. 2002; 47,N 3. MAY–JUNE .
47. **M Batterbury, B Bowling.**  
Ophtalmologie 2005 Elsevier; P: 16–17.
48. **Gilles Chaine**  
Anomalies du champ visuel, ophtalmologie,  
Inter Med collection dirigée par Olivier Blétry 2000. P : 253–256 .
49. **B Bodaghi C Baudouin ; T Hoang–Xuan ; P Lehoang**  
Explorations immunologiques de l'oeil ;  
Encycl Med Chir (Elsevier Paris), Ophtalmol, 21–210–B–10, 2000.
50. **V. Beau. H. Partouche**  
Explorations de la réaction inflammatoire en médecine générale.  
SFTG. Paris–Nord, juin 2000 .
51. **Herbort Cp, Tao Tran V, Auer C, Spertini F**  
Les uvéites : approche diagnostique multidisciplinaire actualisée à l'usage de  
l'ophtalmologue et de l'interniste. Partie 2 : investigations systémiques en cas d'uvéite et  
apport de l'interniste.  
Med Hyg 2003;61:1519–22.
52. **S. Trada, D. Saadounb,, M.H. Errera d**  
Ocular tuberculosis ,  
La Revue de médecine interne ,2017 , No. of Pages10 .

53. **Babu K, Bhat SS, Philips M, Subbakrishna DK**  
Review of results of QuantiFERON TB Gold Test in presumed ocular tuberculosis in a South Indian patient population.  
Ocul Immunol Inflamm 2016;24:498–502 .
54. **Babu K, Satish V, Satish S, Subbakrishna DK, Abraham MP, Murthy KR**  
Utility of QuantiFERON TB gold test in a south Indian patient population of ocular inflammation.  
Indian J Ophthalmol 2009;57:427–30 .
55. **AngM,HtoonHM,Chee SP**  
Diagnosis of tuberculous uveitis: clinical application of an interferon–gamma release assay. Ophthalmology 2009;116:1391–6.
56. **Ang M, Wong W, Ngan CC, Chee SP**  
Interferon–gamma release assay as a diagnostic test for tuberculosis–associated uveitis. Eye (Lond) 2012;26:658–65 .
57. **Gambrelle J, Jacob M, Le Breton F**  
Biopsie conjonctivale :une aide précieuse pour le diagnostic de sarcoïdose.  
J Fr Ophtalmol, 2006 :29 :579– 582.
58. **Fardeau C**  
Uvéites postérieures et vasculites rétiniennes.  
EMC – Ophtalmologie 2012;9(2):1–9 [Article 21–230–B–10].
59. **D. Saadouli , S. Yahyaoui , A. Sammoud , M.A. Afrit**  
Médecine infantile Les aspects cliniques et étiologiques des vascularites rétiniennes chez  
La Revue de médecine interne 39 (2018) A118–A252.
60. **El Fekih Sebai L, Hmaied W, El Hif S**  
Retinal vasculitis of the child.  
Journal Français d'Ophtalmologie .Volume 31, Supplement 1, April 2008 : 167.

61. **C fardeau**  
Journal francais ophtalmologie , 2004 ;27 , 538–546 .
62. **Tran T.H, Rozenberg F., Cassoux N**  
Polymerase chain reaction analysis of aqueous humour samples in necrotising retinitis.  
Br J Ophthalmol, 2003 ; 87: 79– 83.
63. **Bonfioli A.A. et Eller A.W**  
Acute retinal necrosis.  
Semin Ophthalmol, 2005 ; 20 :155– 160
64. **Lau C.H, Missotten T., Salzmann J**  
Acute retinal necrosis features, management and outcomes. Ophthalmology, 2007;  
114: 756– 762 .
65. **Douglas A. Jabs, MD**  
Ocular Complications of AIDS Research Group.  
Arch Ophthalmol, 1996; 114:848– 855.
66. **Maurice F. Rabb, MD; Lee M. Jampol, MD; Richard H. Fish**  
Retinal Periphlebitis in Patients With Acquired Immunodeficiency Syndrome With  
Cytomegalovirus Retinitis Mimics Acute Frosted Retinal Periphlebitis.  
Arch Ophthalmol, 1992; 110.
67. **Bodaghi B, Rozenberg F, Cassoux N**  
Nonnecrotizing herpetic retinopathies masquerading as severe posterior uveitis.  
Ophthalmology,2003; 110:1737–1743.
68. **Levy- carke G.A, Buggage R.R, Shen D**  
Human T- cell lymphotropic virus type- 1 associated t- cell leukemia/ lymphoma  
masquerading as necrotizing retinal vasculitis. Ophthalmology, 2002; 109 :1717– 1722.
69. **Bouza E., Merino P., Munoz P**  
Ocular tuberculosis. A prospective study in a general hospital. Medecine (Baltimore).  
1997 ; 76:53– 61.

70. **Romero Aroca P., Castro Salomo A., Martinez Salcedo I. et al.**  
Tuberculous retinitis with associated periphlebitis.  
Arch Soc Esp Oftalmol. 2004. 79: 81–84.
71. **Gupta A., Gupta V., Arora S**  
(2001). PCR-positive tubercular retinal vasculitis: clinical characteristics and management.  
Retina, 21 : 435–444.
72. **Therese K.L, Deepa P., Therese J**  
Association of mycobacteria with Eales disease.  
Indian J Med Res. 2007; 126:56– 62
73. **Nessenblatt RB,Whitcup SM,Palestine AG**  
In Uveitis, fundamental and clinical practice.  
Mosby,St Louis, 2<sup>nd</sup> Ed, 1996,58–90
74. **Gupta V., Gupta A., Rao N.A .**  
Intraocular tuberculosis– An update.  
Surv Ophtalmol, 2007; 52 :561– 587.
75. **El Bakkali M, Halhal M, Chefchaouni M**  
Uvéite tuberculeuse.  
J Fr Ophtalmol. 2001 ;24 : 396–399.
76. **Heym B. et Chinet T.**  
Méthodes diagnostiques de l'infection tuberculeuse en 2007 : intradermoréaction  
à la tuberculine ou interféron.  
Rev Med Interne, 2007; 28 :147– 150.
77. **A. Gupta, R. Bansal, V.I Gupta.**  
Ocular Signs Predictive of Tubercular Uveitis.Am J Ophthalmol 2010;149 :562–570.
78. **Villanueva A.V, Sahouri M.J, Ormerod L.D.**  
Posterior uveitis in patients with positive serology for syphilis.  
Clin Infect Dis, 2000; 30:479– 485.

79. **Kadz B, Putteman A, Verougstraete C, Caspers L.**  
La maladie de Lyme du point de vue de l'ophtalmologue. Journal Français d'Ophtalmologie 2005;28,N°2:218-223.
80. **Mikkilä H.O., Seppälä I.J, Viljanen M.K.**  
The expanding clinical spectrum of ocular Lyme borreliosis.  
Ophthalmology, 2000 ;107:581- 587 .
81. **Leys A.M, Schonherr U, Lang G.E**  
Retinal vasculitis in Lyme borreliosis.  
Bull Soc Belge Ophtalmol, 1995. 259 :205- 214.
82. **REMY V.**  
Place des méthodes biologiques dans le diagnostic des manifestations de la borréliose de Lyme. Médecine et maladies infectieuses 2007;37,7-8:410-421.
83. **J. Boutaalla , P.D. Zongo, S. Bhalil.**  
Neuropathie optique bilatérale cécitante secondaire à une leptospirose: à propos d'un cas.  
Journal Français d'Ophtalmologie, 2008 ; 31 : Supplement 1 : 202.
84. **Abgueguen P, Pichard E.**  
Leptospiroses.  
EMC (Elsevier Masson SAS, paris), Traité de Médecine AKOS,4-1161,2006 .
85. **Lo Monaco A, Govoni M, Zelante A**  
Whipple disease: unusual presentation of a protean and sometimes confusing disease.  
Semin Arthritis Rheum. 2009; 38 (5): 403- 6.
86. **Ap Brezin E Delair-Briffod**  
Toxoplasmose oculaire,  
Encycl med chir (Elsevier, paris) ophtalmol ;21-230-B-15, 2003
87. **S. Giraudet, C. Lamirel, C. Mazit, J.M. Ebran, G. Jallet And I. Cochereau et al**  
Angers ; Severe ocular toxoplasmosis ;  
J Fr d'Ophtalmologie 2007, 30 (2) communication, 2S168

88. **Holland G.N, Muccioli C, Silveira C**  
Intraocular inflammatory reactions without focal necrotizing retinochoroiditis in patients with acquired systemic toxoplasmosis.  
Am J Ophthalmol 1999; 128: 413– 420.
89. **Ongkosuwito JV, Bosch– Driessen EH, Kijlstra A,**  
Serologic evaluation of patients with primary and recurrent ocular toxoplasmosis for evidence of recent infection.  
Am J Ophthalmol 1999; 128:407– 412.
90. **Amin HI, McDonald HR, Han DP**  
Vitrectomy update for macular traction in ocular toxocariasis.  
Retina 2000; 20 (1):80– 5.
91. **B'chir Hamzaoui S, Harmel A, Bouslama K, Abdallah M, Ennafaa. M., M'rad S. et al.**  
La maladie de Behçet en Tunisie.  
Étude clinique de 519 cas Rev. Med. Interne 2006;27(10):742–750 .
92. **Foster CS, Vitale AT.**  
Diagnosis and treatment of uveitis.  
New Delhi: Jaypee Brothers; 2013.
93. **Jaber L, Milo G, Halpern GJ, Krause I, Weinberger A**  
Prevalence of Behcet's disease in an Arab community in Israel.  
Ann Rheum Dis 2002;61:365–6.
94. **S, Ohguchi M, Hirose S et al.**  
Close association of HLA Bw51 with Behçet's disease.  
Arch Ophthalmol,1982; 100: 1455–1458
95. **Verity D.H,Marr J.E, Ohno S.**  
Behçet's disease, the silk road and HLA– B51: histological and geographical perspectives.  
Tissue Antigens, 1999 ;54: 213–220.

96. **Amoura Z, Guillaume M, Caillat– Zucman S.**  
Physiopathologie de la maladie de Behçet.  
Rev Med Interne, 2006 ; 27 : 843– 853.
97. **International Study Group for Behcet's Disease.**  
Criteria for diagnosis of Behçet's disease.  
Lancet 1990;335:1078-80.
98. **Zeghidi H, Saadoun D, Bodaghi B.**  
Les manifestations oculaires de la maladie de Behçet.  
Rev Med Interne 2014;35:97-102.
99. **Khairallah M, Accorinti M, Muccioli C, Khaloun R, Kempen**  
JH. Epidemiology of Behçet disease.  
Ocul Immunol Inflamm 2012;20:324-35.
100. **Peizeng Y, Wang F, Qianli M et al.**  
Clinical Features of Chinese Patients with Behçet's Disease.  
American Academy of Ophthalmology. Ophthalmology 2008;115:312-318.
101. **Khan, I., & Reddy, A.**  
(2017). Retinal Vasculitis in Systemic Disease.  
Retinal and Choroidal Imaging in Systemic Diseases, 15-27
102. **Hetherington S.**  
Sarcoidosis in young children.  
Am. J Child. 1982, 136: 13– 15.
103. **Evans M, sharma O, LaBree I.**  
Differences in clinical findings between Caucasians and african americains with  
biopsy– proven sarcoidosis.  
Ophthalmology, 2007; 114: 325– 333.

104. **Jamilloux Y, Kodjikian L, Broussolle C, Sève P.**  
Sarcoidosis and uveitis.  
Autoim-mun Rev 2014;13:840-9
105. **Bonfioli AA, Orefice F.**  
Sarcoidosis.  
Semin Ophtalmol 2005;20:177-82
106. **Varron L, Abad S, Kodjikian L, Sève P.**  
Uvéites sarcoïdiques : actualités diag-nostiques et thérapeutiques.  
Rev Med Interne 2011;32:86-92.
107. **Sève P, Kodjikian L, Jamilloux Y.**  
Manifestations ophtalmologiques de la sarcoïdose : que doit savoir l'interniste?  
Rev Med Interne 2017 .
108. **Rothova A, Suttorp- van Schulten M.S, Frits Treffers W.**  
Causes and frequency of blindness in patients with intraocular inflammatory disease.  
Br J Ophthalmol, 1996; 80: 332- 336
109. **Smith JR et Rosenbaum J.T.**  
Neurological concomitants of uveitis.  
Br J Ophthalmol, 2004 ; 88: 1498- 1499 .
110. **Zein G, Berta A, Foster CS.**  
Multiple sclerosis-associated uveitis.  
Ocul Immunol Inflamm 2004;12:137-42 .
111. **Malinowski SM, Pulido JS et Folk JC.**  
Long term visual outcome and complications associated with pars planitis.  
Ophthalmology, 1993;100: 818- 824; discussion 825 .
112. **Pneto JF, Dios E, Gutierrez JM.**  
Pars planitis : epidemiology, treatment and association with multiple sclerosis.  
Ocul Immunol Inflamm, 2001 ; 9:93- 102.

113. **Raja SC., Jabs DA., Dunn J.P.**  
Pars planitis : clinical features and class II HLA associations.  
Ophthalmology, 1999 ; 106 :594– 599
114. **Rennebohm R, Susac OJ, Egan R.A.**  
Susac's Syndrome — Update.  
Journal of the Neurological Sciences. 2010; 299 : 86–91.
115. **American College of Rheumatology Ad**  
Hoc Committee on Systemic Lupus Erythematosus Response Criteria. The American College of Rheumatology response criteria for systemic lupus erythematosus clinical trials: measures of overall disease activity. Arthritis Rheum. 2004;50:3418–26
116. **Arevalo JF, Lowder CY et Muci- Mendoza R.**  
Ocular manifestations of systemic lupus erythematosus.  
Curr Opin Ophthalmol,2002 ; 43:404– 410.
117. **Soo MP, Chow S.K, Tan C.T et al.**  
The spectrum of ocular involvement in patients with systemic lupus erythematosus without ocular symptoms. Lupus 2000, 9: 511–514.
118. **Montehermoso A, Cervera R, Font J.**  
Association of antiphospholipid antibodies with retinal vascular disease in systemic lupus erythematosus.  
Semin Arthritis Rheum, 28: 326– 332.
119. **Jabs DA, Fine SL, Hochberg MC.**  
Severe retinal vaso- occlusive disease in systemic lupus erythematosus.  
Arch Ophthalmol 1986;104 (4):558– 63.
120. **Fautrel B, Aeshlimann A, Bourgeois- Droin C.**  
Sclerodermies. In :Kahn M- F, Peltier A- P, Meyer O et al.  
Maladies et syndromes systémiques.  
Paris, Flammarion ;2000. P.469– 521

121. **Snyers B, Lambert M, Hardy JP.**  
Retinal and choroidal vaso- occlusive disease in systemic lupus erythematosus associated with antiphospholipid antibodies.  
Retina 1990;10 (4):255- 60
122. **Hayem O, Kahn M- F.**  
Syndrome de Sharp et connectivites mixtes. In : maladies et syndromes systémiques. Paris, Flammarion ; 2000.p. 575-596.
123. **N. Benchenaki, C. Fardeau, P. Lehoang.**  
Uvéite postérieure lorsde sclérodemie systémique (syndrome de Crest) ou localisée. Jr Fr Ophthalmol. 2007 ;30 :2 : 2S230 .
124. **S. Trojet , H. Mazlout, M. Hamdouni.**  
Vascularites rétiniennes au cours de la maladie de Crohn:à propos d'une observation. Journalfrançais d'ophtalmologie 2010; 33, 54.e1—54.e5
125. **Saatci OA, Koc , ak N, Durak I, Ergin MH.**  
Unilateral retinal vasculitis, branch retinal artery occlusion and subsequent retinal neovascularization in Crohn's disease.  
Int Ophthalmol 2001;24:89—92
126. **Soomro H, Armstrong M, Graham EM, Stanford MR.**  
Sudden loss of vision caused by a vasculitic ophthalmic artery occlusion in a patient with ankylosing spondylitis and Crohn's disease.  
Br J Ophthalmol 2006;90:1438.
127. **Bayen H, Bayen MC, De Cruzon HP.**  
Atteintes du segment postérieur de l'œil dans les iridocyclites HLA B27.  
J.Fr. Ophthalmol. 1988, 10 : 561- 566
128. **Matsuo T, Kono R, Matsuo N.**  
Incidence of ocular complications in rheumatoid arthritis and the relation of keratoconjunctivitis sicca with its systemic activity.  
Scand J Rheumatol 1997;26:113-6

129. **Matsuo T.**  
Multiple Occlusive Retinal Arteritis in Both Eyes of a Patient with Rheumatoid Arthritis.  
Jpn J Ophthalmol. 2001; 45, 662-664
130. **Gonzalez-Gay M, Garcia-Porrúa C, Llorca J, Hajeer AH, Branas F, Dababneh A et al.**  
Visual manifestations of giant cell arteritis.  
Trends and clinical spectrum in 161 patients. Medicine 2000;79:383-92
131. **Héron E, Génereau T.**  
Ophthalmic manifestations in Horton disease.  
Rev Neurol 2003;159:598-601
132. **Sugiyama K, Ijiri S, Tagawa S, Shimizu K.**  
Takayashu disease on the centenary of its discovery.  
Jpn J Ophthalmol 2009;53:81-91.
133. **Chun YS, Park SJ, Park Ik, Chung H, Lee J.**  
The clinical and ocular manifestations of Takayashu arteritis.  
Retina 2001;21:132-40.
134. **Ishikawa K, Uyama M, Asayama K.**  
Occlusive thromboaropathy (Takayashu's disease): cervical arterial stenosis, retinal arterial pressure, retinal microaneurysms and prognosis.  
Stroke 1983;14:730-5.
135. **Morgan CM, Foster CS, D'Amico DJ, Gragoudas ES**  
Retinal vasculitis in polyarteritis nodosa.  
Retina. 1986;6(4):205-9
136. **Susac JO.**  
Susac's syndrome: the triad of microangiopathy of the brain and retina with hearing loss in young women.  
Neurology 1994;44:591-3.

137. **Vishnevkaia–Dai V, Chapman J, Sheinfeld R, Sharon T, Huna–Baron R, Manor RS, et al.**  
Susac syndrome: clinical characteristics, clinical classification, and long–term prognosis.  
Medicine 2016;95:43.
138. **Monnet D. et Brezin A.P.**  
Birdshot chorioretinopathy.  
Ophthalmol, 2006; 17 :545–550.
139. **LeHoang P, Ozdemir N, Benhamou A.**  
HLA A29.2 subtype associated with Birdshot retinochoroidopathy.  
Am J Ophthalmol. 1992, 113: 33– 35
140. **McCannel CA, Holland GN, Helm CJ.**  
Based uveitis study group. Causes of uveitis in the general practice of ophthalmology.  
Am J Ophthalmol 1996;121:35–46.
141. **Pepose JS, Holland GN, Wilhelmus KR.**  
In Ocular infection immunity.  
Mosby, St Louis, 1996, 538– 551
142. **Jyotirmay Biswas, MS, Tarun Sharma, MS, Lingam Gopal.**  
Eales Disease— An Update. Medical and Vision Research Foundations, Chennai, India.  
Surv Ophthalmol. 2002; 47:197–214.
143. **Miserocchi E, Modorati G, Di Matteo F.**  
Visual outcome in ocular sarcoidosis: retrospective evaluation of risk factors.  
Eur J Ophthalmol. 2011 Mar 3.
144. **Gain P, Thuret G.**  
Glaucomes secondaires.  
Faculté de médecine de Saint–Etienne, Université Jean Monnet.(2003) ,p451–466 .
145. **Talat L, Lightman S, Tomkins–Netzer O.**  
Ischemic retinal vasculitis and its management.  
J Ophthalmol 2014;2014:197675.

- 146. Benezra D.**  
Immunosuppression and immunomodulation. In: Benezra D. (éd). Ocular inflammation – Basic and clinical concept.  
London, Martin Dunitz, 1999 : 3– 24.
- 147. Postelmans L, Verougstraete C, Libert J.**  
Intravenous corticosteroid megadose treatment in ocular Behcet disease.  
Bull Soc Belge Ophtalmol. 1996; 262: 95–103.
- 148. Reed JB, Morse LS, Schwab IR;**  
High-dose intravenous pulse methylprednisolone hemisuccinate in acute Behçet retinitis.  
Am J Ophthalmol. 1998; 125: 409– 411.
- 149. Le Thi Huong D, Cassoux N, Lebrun-Vignes B, Wechsler B,**  
Traitement des uvéites chroniques non infectieuses,  
Rev Med Interne 2007;28 :232–41.
- 150. Otmani F.**  
Maladie de Behçet : les nouvelles thérapeutiques,  
Rev Med Interne 2009;30 (4 Supp): 243–52.
- 151. Siddharth S. Pujari, John H. Kempen, Craig W. Newcomb.**  
Cyclophosphamide for Ocular Inflammatory Diseases. American Academy of Ophthalmology.  
Ophthalmology 2010;117:356–365.
- 152. Mudun BA, Ergen A, IPC, loglu SU**  
Short-term chlorambucil for refractory uveitis in Behcet's disease.  
Ocul Immunol Inflamm 9:219–29, 2001
- 153. Nussenblatt RB**  
Uveitis in Behcet's disease.  
Int Rev Immunol 14:67–79, 1997

154. **Benchekroun N\*, Agnaou L, Berraou A.**  
L'azathioprine dans le traitement des vascularites rétinienne sévères. Azathioprin for severe retinal vasculitis.  
113e Congrès de la Société Française d'Ophtalmologie. 2007.
155. **Tsuyoshi S, Mitsuhiro T, Norobu S.**  
Behçet's disease.  
N Engl J Med 1999;341:1284- 1291
156. **Katzung,**  
Pharmacologie fondamentale et clinique,  
7ème Ed. PICCIN 2000, p:945 -58.
157. **Kilmartin DJ, Forrester JV, Dick AD.**  
Tarcolimus (FK506) in failed cyclosporine A therapy in endogenous posterior uveitis.  
Ocul Immunol Inflamm. 1998;6:101- 109
158. **Sloper CM, Powell RJ, Dua HS.**  
Tacrolimus in the treatment of posterior uveitis refractory to cyclosporine.  
Ophthalmology.1999;106:723- 728.
159. **De Smet MD,**  
Actualités sur les modalités thérapeutiques des uvéites,  
J Fr Ophtalmol 2005;28(5):556-61
160. **Colvard DM, Robertson DM, O'DuffyJD,**  
The ocular manifestations of Behçet's Disease  
Arch Ophtalmol.1977;95(10):1813-7.
161. **Sfikakis PP,**  
Behçet's disease: a new target for anti-tumour necrosis factor treatment.  
Ann Rheum Dis.2002;61(suppl 2):II51-II53
162. **Margarita Candil, Pascal Zufferey ,**  
Rev Med Suisse 2017; volume 13. 105-109 .

- 163. CM Weyand**  
Treatment of giant cell arteritis: interleukin-6 as a biologic marker of disease activity.  
Arthritis Rheum 2000 (p43)
- 164. CM Weyand**  
Tissue cytokine patterns in patients with polymyalgia rheumatica and giant cell arteritis.  
Ann Intern Med 1994 (p121)
- 165. D Saadoun**  
Th1 and Th17 cytokines drive inflammation in Takayasu arteritis.  
Arthritis Rheumatol 2015 (p67)
- 166. P. Lin**  
Targeting interleukin-6 for noninfectious uveitis.  
Clin Ophthalmol 2015 (p9)
- 167. Gilles Chaine.**  
Lasers.  
EMC (Elsevier Masson SAS), AKOS (Traité de Médecine), 1998 ; 6- 0330.
- 168. Benchekroun O, Laouissi N, Rachid R.**  
Indications des vitrectomies.  
EMC (Elsevier Masson SAS), Ophtalmologie, 1999 ; 21- 248- A- 27.
- 169. J.C. Pournaras, E.C. Riva, A. Roth .**  
Pathologies vasculaires oculaires.  
Société française d'ophtalmologie, 2008 ; 5 : 127- 135.
- 170. Sfikakis PP, Theodossiadis PG, Katsiari CG.**  
Effect of infliximab on sight-threatening panuveitis in Behcet's disease.  
Lancet 2001; 358 : 295-6 .
- 171. Mansour AM, Arevalo JF, Fardeau C**  
Three-year visual and anatomic results of administrating intravitreal bevacizumab in inflammatory ocular neovascularization. Can J Ophthalmol 2012 ; 47 : 269-74.

172. **Mili- Bousen I.**  
Les vascularites rétinienne : profils épidémiologiques, cliniques et étiologiques. J Fr Ophtamol 2010 ; 10 :1016.
173. **Mili Bousen I\*, Kria L, Ben Romdhane B, Kamoun R.**  
Epidemiological, clinical and aetiological aspects of retinal vascularitis in Tunisia. 111e Congrès de la Société Française d’Ophtalmologie Vol. 28, Hors Série 1, 2005
174. **Y. Chérif , M. Jallouli , S. Marzouk**  
Profil épidémiologique, clinique, étiologique, thérapeutique et évolutif des vascularites rétinienne,  
La Revue de médecine interne 34S (2013) A80–A180
175. **A. Boulanouar, A. Serrou, I. Nafizy.**  
Vascularites rétinienne : à propos de 105 cas.  
J. Fr Ophtamol. 2008; 31: S1: 103– 104.
176. **Z. Teyeb , F. Daoud, Z. Aydi**  
Vascularite rétinienne : profil épidémiologique, étiologique et évolutif 75e Congrès français de médecine interne – Brest, 14, 15 et 16 juin 2017.  
La Revue de médecine interne 38S (2017) A110–A225
177. **S. Haddad, M. El Euch, M. Mahfoudhi**  
Les vascularites rétinienne : expérience d’un service de médecine interne 77e congrès de médecine interne, Lyon du 27 au 29 juin 2018 / La Revue de médecine interne 39 (2018) A118–A252
178. **Ali, A., Ku, JH, Suhler, EB, D. Choi et Rosenbaum, JT**  
(2014). L’évolution de la vascularite rétinienne.  
British Journal of Ophthalmology, 98 (6), 785–789. doi: 10.1136 / bjophthalmol–2013–303443
179. **Paovic J, Paovic P, Vukosavljevic**  
M. clinical and immunological features of retinal vasculitis in systemic diseases.  
Vojnosanit Pregl. 2009; 66 (12): 961– 5.

180. **T . Bensalem**
181. **Herbort CP, Cimino L, El Asrar AM.**  
Ocular vasculitis, a multidis- ciplinary approach. Vasculitis syndrome.  
Curr Opin Rheumatol 2005;17(1):8—33.
182. **Richard JAntcliff , ,Devinder SChauhan**  
Comparison between optical coherence tomography and fundus fluorescein angiography for the detection of cystoid macular edema in patients with uveitis ,  
Volume 107, Issue 3, March 2000, Pages 593–599 .
183. **Tahiri Joutey Idrissi H\*, Madaidou N, Regragui W, Rachid R, Zaghloul K, Amraoui A**  
(Casablanca, Maroc)  
Etiologic and diagnostic approach of retinal vasculitis.  
114e Congrès de la Société Française d'Ophthalmologie Vol. 31, Hors Série 1, 2008
184. **Y. Chérif , M. Jallouli , S. Marzouk**  
Vascularites rétinienne au cours de la maladie de Behcet : à propos de 24 cas,  
La Revue de Médecine Interne Volume 34, Supplément 2, Décembre 2013, Page A150
185. **A.-C., Terrada, C., Cacoub, P., Bodaghi, B., & Saadoun, D.**  
(2018). Les manifestations oculaires de la maladie de Behçet.  
La Revue de Médecine Interne.doi:10.1016/j.revmed.2018.02.022
186. **C. Comarmond , B. Wechsler , P. Cacoub , D. Saadoun**  
Traitement de la maladie de Behcet  
La Revue de médecine interne 35 (2014) 126–138
187. **Gulen Hatemi, Robin Christensen, Dongsik Bang, Bahram Bodaghi,Aykut Ferhat Celik, Farida Fortune, Julien Gaudric, Ahmet Gul, et al**  
2018 update of the EULAR recommendations for the management of Behçet's syndrome  
Ann Rheum Dis.

- 188. Levy-Clarke G, Jabs DA, Read RW, Rosenbaum JT, Vitale A, Van Gelder RN**  
Expert panel recommendations for the use of anti-tumor necrosis factor bio-logic agents in patients with ocular inflammatory disorders.  
Ophthalmology 2014;121:785-96.
- 189. Calvo-Rio V, Blanco R, Beltran E, Sanchez-Burson J, Mesquida M, Adan A.**  
Anti-TNF-alpha therapy in patients with refractory uveitis due to Behçet's disease: a 1-year follow-up study of 124 patients.  
Rheumatology 2014;53:2223-31.
- 190. Vallet H, Riviere S, Anna A, Deroux A, Moulis G, Addimanda O.**  
Efficacy of anti-TNF alpha in severe and/or refractory Behçet's disease: multicenter study of 124 patients.  
J Autoimm 2015;62:67-74.
- 191. Iannetti L, Accorinti M, Liverani M, Caggiano C, Abdulaziz R, Pivetti-Pezzi P.**  
Optical coherence tomography for classification and clinical evaluation of macular edema in patients with uveitis.  
Ocul Immunol Inflamm 2008;16(4):155-60
- 192. Tugal-Tutkun I, Herbort CP, Khairallah M,**  
The Angiography Scoring for Uveitis Working Group (ASUWOG). Scoring of dual fluorescein and ICG inflammatory angiographic signs for the grading of posterior segment inflammation (dual fluorescein and ICG angiographic scoring system for uveitis).  
Int Ophthalmol 2008 .
- 193. Broderick C, Durcan L, Taylor N, Dick AD.**  
IFN-gamma and LPS-mediated IL-10-dependent suppression of retinal microglial activation.  
Invest Ophthalmol Vis Sci 2000;41(9):2613-22.

# قسم الطبيب

أقسم بالله العظيم

أن أراقب الله في مهنتي.

وأن أصون حياة الإنسان في كافة أطوارها في كل الظروف

والأحوال باذلاً وسعي في إنقاذها من الهلاك والمرض

والألم والقلق.

وأن أحفظ للناس كرامتهم، وأستر عورتهم، وأكتم سرهم.

وأن أكون على الدوام من وسائل رحمة الله، باذلاً رعايتي الطبية للقريب

والبعيد، للصالح والطلح، والصديق والعدو.

وأن أثابر على طلب العلم، وأسخره لنفع الإنسان لا لأذاه.

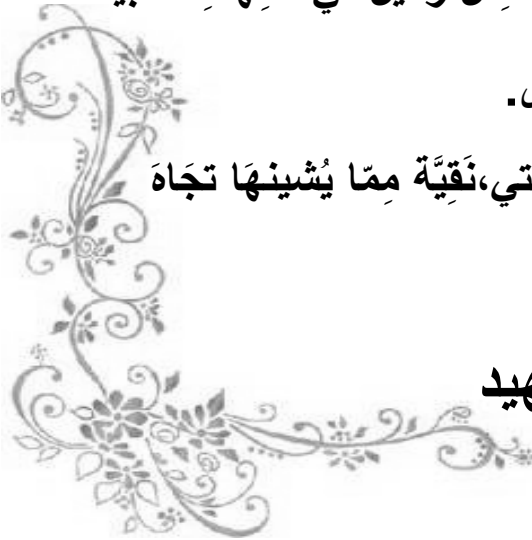
وأن أوقر من علمني، وأعلم من يصغرنني، وأكون أخاً لكل زميل في المهنة الطبية

متعاونين على البر والتقوى.

وأن تكون حياتي مصداق إيماني في سرّي وعلانيتي، نقيّة مما يشينها تجاه

الله ورسوله والمؤمنين.

والله على ما أقول شهيد





كلية الطب  
والصيدلة - مراكش  
FACULTÉ DE MÉDECINE  
ET DE PHARMACIE - MARRAKECH

أطروحة رقم 195

سنة 2019

## التهاب الأوعية الدموية في شبكية العين في الطب الباطني

### الأطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم 2019/07/15

### من طرف

السيد **عبد الحميد المولى**

المزداد في 27 أكتوبر 1991 بالصويرة

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

### الكلمات الأساسية:

التهاب الأوعية الدموية في شبكية العين – تصوير الأوعية  
بهجت – تطور – علاج حيوي

### اللجنة

الرئيس

المشرف

الحكام

السيد

السيدة

السيدة

السيد

**م. الزياني**

أستاذ في الطب الباطني

**ل. السعدوني**

أستاذة في الطب الباطني

**م. زحلان**

أستاذة في الطب الباطني

**س. قدوري**

أستاذ في الطب الباطني