



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

Année 2022

Thèse N°221

Les vascularites rétinienes

THÈSE

PRÉSENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 13/07/2022

PAR

Mlle. Imane MONQID

Née 05 Juin 1995 à Rabat

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MÉDECINE

MOTS-CLÉS :

Vascularites rétinienes-Angiographie-behcet-SEP- LEAD-Biothérapie

JURY

Mr **H. QACIF**

Professeur de Médecine Interne

PRESIDENT

Mr. **S.KADDOURI**

Professeur de Médecine Interne

RAPPORTEUR

Mr. **H.JANAH**

Professeur de pneumo-phtisiologie



JUGES





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

ADMINISTRARATION

Doyen : Pr Mohammed BOUSKRAOUI

Vice doyen à la Recherche et la cooperation

: Pr. Mohamed AMINE

Vice doyen aux affaires pédagogiques

:Pr. Redouane EL FEZZAZI

Vice doyen chargé de la Pharmacie

: Pr. Said ZOUHAIR

Secrétaire Général

: Mr. Azzeddine EL HOUDAIGUI

Professeurs de l'enseignement supérieur

Nom et Prénom	Spécialité	Nom et Prénom	Spécialité
ABKARI Imad	Traumato-orthopédie	ELOMRANI Abdelhamid	Radiothérapie
ABOUCHADI Abdeljalil	Stomatologie et chirurgie maxillo faciale	ESSAADOUNI Lamiaa	Médecine interne
ABOU EL HASSAN Taoufik	Anesthésie-réanimation	FADILI Wafaa	Néphrologie
ABOULFALAH Abderrahim	Gynécologie-obstétrique	FAKHIR Bouchra	Gynécologie-obstétrique
ABOUSSAIR Nisrine	Génétique	FAKHRI Anass	Histologie-embryologie cytogénétique
ADALI Imane	Psychiatrie	FOURAJI Karima	Chirurgie pédiatrique
ADMOU Brahim	Immunologie	GHANNANE Houssine	Neurochirurgie
AGHOUTANE El Mouhtadi	Chirurgie pédiatrique	GHOUNDALE Omar	Urologie
AISSAOUI Younes	Anesthésie-réanimation	HACHIMI Abdelhamid	Réanimation médicale
AIT AMEUR Mustapha	Hématologie	HAJJI Ibtissam	Ophtalmologie
AIT BENALI Said	Neurochirurgie	HAROU Karam	Gynécologie-obstétrique
AIT BENKADDOUR Yassir	Gynécologie-obstétrique	HOCAR Ouafa	Dermatologie
AIT SAB Imane	Pédiatrie	JALAL Hicham	Radiologie
ALJ Soumaya	Radiologie	KAMILI El Ouafi El Aouni	Chirurgie pédiatrique

AMAL Said	Dermatologie	KHALLOUKI Mohammed	Anesthésie- réanimation
AMINE Mohamed	Epidemiologie clinique	KHATOURI Ali	Cardiologie
AMMAR Haddou	Oto-rhino-laryngologie	KHOUCANI Mouna	Radiothérapie
AMRO Lamyae	Pneumo-ptisiologie	KISSANI Najib	Neurologie
ANIBA Khalid	Neurochirurgie	KRATI Khadija	Gastro-entérologie
ARSALANE Lamiae	Microbiologie-virologie	KRIET Mohamed	Ophtalmologie

ASMOUKI Hamid	Gynécologie–obstétrique	LAGHMARI Mehdi	Neurochirurgie
ATMANE El Mehdi	Radiologie	LAKMICHI Mohamed Amine	Urologie
BAIZRI Hicham	Endocrinologie et maladies métaboliques	LAKOUICHMI Mohammed	Stomatologie et chirurgie maxillo faciale
BASRAOUI Dounia	Radiologie	LAOUAD Inass	Néphrologie
BASSIR Ahlam	Gynécologie–obstétrique	LOUHAB Nissrine	Neurologie
BELBARAKA Rhizlane	Oncologie médicale	LOUZI Abdelouahed	Chirurgie générale
BELKHOU Ahlam	Rhumatologie	MADHAR Si Mohamed	Traumato–orthopédie
BENALI Abdeslam	Psychiatrie	MANOUDI Fatiha	Psychiatrie
BENCHAMKHA Yassine	Chirurgie réparatrice et plastique	MANSOURI Nadia	Stomatologie et chirurgie maxillo faciale
BEN DRISS Laila	Cardiologie	MAOULAININE Fadl mrabih rabou	Pédiatrie
BENELKHAIAT BENOMAR Ridouan	Chirurgie générale	MATRANE Aboubakr	Médecine nucléaire
BENHIMA Mohamed Amine	Traumato–orthopédie	MOUAFFAK Youssef	Anesthésie– réanimation
BENJELLOUN HARZIMI Amine	Pneumo–phtisiologie	MOUDOUNI Said Mohammed	Urologie
BENJILALI Laila	Médecine interne	MOUFID Kamal	Urologie
BENZAROUEL Dounia	Cardiologie	MOUTAJ Redouane	Parasitologie
BOUCHENTOUF Rachid	Pneumo–phtisiologie	MOUTAOUAKIL Abdeljalil	Ophtalmologie
BOUKHANNI Lahcen	Gynécologie–obstétrique	MSOUGAR Yassine	Chirurgie thoracique
BOUKHIRA Abderrahman	Biochimie–chimie	NAJEB Youssef	Traumato–orthopédie
BOUMZEBRA Drissi	Chirurgie Cardio– vasculaire	NARJIS Youssef	Chirurgie générale
BOURRAHOUAT Aicha	Pédiatrie	NEJMI Hicham	Anesthésie– réanimation
BOURROUS Monir	Pédiatrie	NIAMANE Radouane	Rhumatologie
BOUSKRAOUI Mohammed	Pédiatrie	OUALI IDRISSE Mariem	Radiologie
BSISS Mohammed Aziz	Biophysique	OUBAHA Sofia	Physiologie
CHAFIK Rachid	Traumato–orthopédie	OULAD SAIAD Mohamed	Chirurgie pédiatrique

CHAKOUR Mohammed	Hématologie	QACIF Hassan	Médecine interne
CHELLAK Laila	Biochimie–chimie	QAMOUSS Youssef	Anésthésie–réanimation
CHERIF IDRISSE EL GANOUNI Najat	Radiologie	RABBANI Khalid	Chirurgie générale
CHOULLI Mohamed Khaled	Neuro pharmacologie	RADA Noureddine	Pédiatrie
DAHAMI Zakaria	Urologie	RAIS Hanane	Anatomie pathologique
DAROUASSI Youssef	Oto–rhino–laryngologie	RAJI Abdelaziz	Oto–rhino– laryngologie
DRAISS Ghizlane	Pédiatrie	ROCHDI Youssef	Oto–rhino– laryngologie
EL ADIB Ahmed Rhassane	Anésthésie–réanimation	SAMKAOUI Mohamed Abdenasser	Anésthésie– réanimation
ELAMRANI Moulay Driss	Anatomie	SAMLANI Zouhour	Gastro–entérologie
EL ANSARI Nawal	Endocrinologie et maladies métaboliques	SARF Ismail	Urologie
EL BARNI Rachid	Chirurgie générale	SORAA Nabila	Microbiologie– virologie
EL BOUCHTI Imane	Rhumatologie	SOUMMANI Abderraouf	Gynécologie– obstétrique
EL BOUIHI Mohamed	Stomatologie et chirurgie maxillo faciale	TASSI Noura	Maladies infectieuses
EL FEZZAZI Redouane	Chirurgie pédiatrique	TAZI Mohamed Illias	Hématologie clinique
ELFIKRI Abdelghani	Radiologie	YOUNOUS Said	Anésthésie– réanimation
EL HAOURY Hanane	Traumato–orthopédie	ZAHLANE Kawtar	Microbiologie– virologie
EL HATTAOUI Mustapha	Cardiologie	ZAHLANE Mouna	Médecine interne
EL HOUDZI Jamila	Pédiatrie	ZAOUI Sanaa	Pharmacologie
EL IDRISSE SLITINE Nadia	Pédiatrie	ZEMRAOUI Nadir	Néphrologie
EL KARIMI Saloua	Cardiologie	ZIADI Amra	Anésthésie– réanimation
EL KHADER Ahmed	Chirurgie générale	ZOUHAIR Said	Microbiologie
EL KHAYARI Mina	Réanimation médicale	ZYANI Mohammad	Médecine interne
EL MGHARI TABIB Ghizlane	Endocrinologie et maladies métaboliques		

Professeurs Agrégés

Nom et Prénom	Spécialité	Nom et Prénom	Spécialité
ABDOU Abdessamad	Chirurgie Cardio- vasculaire	HAZMIRI Fatima Ezzahra	Histologie- embryologie- cytogénétique
ABIR Badreddine	Stomatologie et chirurgie maxillo faciale	JANAH Hicham	Pneumo-phtisiologie
ADARMOUCH Latifa	Médecine communautaire (médecine préventive, santé publique et hygiène)	KADDOURI Said	Médecine interne
AIT BATAHAR Salma	Pneumo-phtisiologie	LAFFINTI Mahmoud Amine	Psychiatrie
ALAOUI Hassan	Anésthésie-réanimation	LAHKIM Mohammed	Chirurgie générale
ALJALIL Abdelfattah	Oto-rhino-laryngologie	MARGAD Omar	Traumato-orthopédie
ARABI Hafid	Médecine physique et réadaptation Fonctionnelle	MESSAOUDI Redouane	Ophtalmologie
ARSALANE Adil	Chirurgie thoracique	MLIHA TOUATI Mohammed	Oto-rhino- laryngologie
ASSERRAJI Mohammed	Néphrologie	MOUHSINE Abdelilah	Radiologie
BELBACHIR Anass	Anatomie pathologique	NADER Youssef	Traumato-orthopédie
BELHADJ Ayoub	Anesthésie-réanimation	NASSIM SABAH Taoufik	Chirurgie réparatrice et plastique
BOUZERDA Abdelmajid	Cardiologie	RHARRASSI Issam	Anatomie pathologique
CHRAA Mohamed	Physiologie	SALAMA Tarik	Chirurgie pédiatrique
EL HAOUATI Rachid	Chirurgie Cardio- vasculaire	SEDDIKI Rachid	Anésthésie- réanimation
EL KAMOUNI Youssef	Microbiologie-virologie	SERGHINI Issam	Anésthésie- réanimation
EL MEZOUARI El Mostafa	Parasitologie-mycologie	TOURABI Khalid	Chirurgie réparatrice et plastique
ESSADI Ismail	Oncologie médicale	ZARROUKI Youssef	Anésthésie- réanimation
GHAZI Mirieme	Rhumatologie	ZIDANE Moulay Abdelfettah	Chirurgie thoracique
HAMMOUNE Nabil	Radiologie		

Professeurs Assistants

Nom et Prénom	Spécialité	Nom et Prénom	Spécialité
AABBASSI Bouchra	Psychiatrie	EL JADI Hamza	Endocrinologie et maladies métaboliques
ABALLA Najoua	Chirurgie pédiatrique	EL-QADIRY Rabiy	Pédiatrie
ABDELFETTAH Youness	Rééducation et réhabilitation fonctionnelle	FASSI FIHRI Mohamed jawad	Chirurgie générale
ABOUDOURIB Maryem	Dermatologie	FDIL Naima	Chimie de coordination bio-organique
ABOULMAKARIM Siham	Biochimie	FENANE Hicham	Chirurgie thoracique
ACHKOUN Abdessalam	Anatomie	GEBRATI Lhoucine	Chimie physique
AHBALA Tariq	Chirurgie générale	HAJHOUI Farouk	Neurochirurgie

AIT ERRAMI Adil	Gastro-entérologie	HAJJI Fouad	Urologie
AKKA Rachid	Gastro-entérologie	HAMRI Asma	Chirurgie Générale
AMINE Abdellah	Cardiologie	HAZIME Raja	Immunologie
ARROB Adil	Chirurgie réparatrice et plastique	IDALENE Malika	Maladies infectieuses
AZAMI Mohamed Amine	Anatomie pathologique	KHALLIKANE Said	Anesthésie-réanimation
AZIZ Zakaria	Stomatologie et chirurgie maxillo faciale	LACHHAB Zineb	Pharmacognosie
AZIZI Mounia	Néphrologie	LAHLIMI Fatima Ezzahra	Hématologie clinique
BAALLAL Hassan	Neurochirurgie	LAHMINI Widad	Pédiatrie
BABA Hicham	Chirurgie générale	LAMRANI HANCHI Asmae	Microbiologie-virologie
BELARBI Marouane	Néphrologie	LOQMAN Souad	Microbiologie et toxicologie environnementale
BELFQUIH Hatim	Neurochirurgie	JALLAL Hamid	Cardiologie
BELGHMAIDI Sarah	Ophtalmologie	MAOUJOUR Omar	Néphrologie
BELLASRI Salah	Radiologie	MEFTAH Azzelarab	Endocrinologie et maladies métaboliques
BENAMEUR Yassir	Médecine nucléaire	MILOUDI Mouhcine	Microbiologie-virologie
BENANTAR Lamia	Neurochirurgie	MOUGUI Ahmed	Rhumatologie
BENCHAFAI Ilias	Oto- rhino- laryngologie	MOULINE Souhail	Microbiologie-virologie
BENNAOUI Fatiha	Pédiatrie	NASSIH Houda	Pédiatrie
BENYASS Youssef	Traumatologie- orthopédie	OUERAGLI NABIH Fadoua	Psychiatrie
BENZALIM Meriam	Radiologie	OUMERZOUK Jawad	Neurologie
BOUHAMIDI Ahmed	Dermatologie	RAGGABI Amine	Neurologie
BOUTAKIOUTE Badr	Radiologie	RAISSI Abderrahim	Hématologie clinique
CHAHBI Zakaria	Maladies infectieuses	REBAHI Houssam	Anesthésie-réanimation
CHEGGOUR Mouna	Biochimie	RHEZALI Manal	Anesthésie-réanimation
CHETOUI Abdelkhalek	Cardiologie	ROUKHSI Redouane	Radiologie

CHETTATI Mariam	Néphrologie	SAHRAOUI Houssam Eddine	Anesthésie–réanimation
DAMI Abdallah	Médecine légale	SALLAHI Hicham	Traumatologie–orthopédie
DARFAOUI Mouna	Radiothérapie	SAYAGH Sanae	Hématologie
DOUIREK Fouzia	Anesthésie réanimation	SBAAI Mohammed	Parasitologie–mycologie
DOULHOUSNE Hassan	Radiologie	SBAI Asma	Informatique
EL–AKHIRI Mohammed	Oto– rhino– laryngologie	SEBBANI Majda	Médecine Communautaire (Médecine préventive, santé publique et hygiène)
EL AMIRI Moulay Ahmed	Chimie de coordination bio–organique	SIRBOU Rachid	Médecine d’urgence et de catastrophe
ELATIQI Oumkeltoum	Chirurgie réparatrice et plastique	SLIOUI Badr	Radiologie
ELBAZ Meriem	Pédiatrie	WARDA Karima	Microbiologie

AIT ERRAMI Adil	Gastro–entérologie	HAJJI Fouad	Urologie
AKKA Rachid	Gastro–entérologie	HAMRI Asma	Chirurgie Générale
AMINE Abdellah	Cardiologie	HAZIME Raja	Immunologie
ARROB Adil	Chirurgie réparatrice et plastique	IDALENE Malika	Maladies infectieuses
AZAMI Mohamed Amine	Anatomie pathologique	KHALLIKANE Said	Anesthésie–réanimation
AZIZ Zakaria	Stomatologie et chirurgie maxillo faciale	LACHHAB Zineb	Pharmacognosie
AZIZI Mounia	Néphrologie	LAHLIMI Fatima Ezzahra	Hématologie clinique
BAALLAL Hassan	Neurochirurgie	LAHMINI Widad	Pédiatrie
BABA Hicham	Chirurgie générale	LAMRANI HANCHI Asmae	Microbiologie– virologie
BELARBI Marouane	Néphrologie	LOQMAN Souad	Microbiologie et toxicologie environnementale
BELFQUIH Hatim	Neurochirurgie	JALLAL Hamid	Cardiologie
BELGHMAIDI Sarah	Ophtalmologie	MAOUJOURD Omar	Néphrologie
BELLASRI Salah	Radiologie	MEFTAH Azzelarab	Endocrinologie et maladies métaboliques
BENAMEUR Yassir	Médecine nucléaire	MILOUDI Mouhcine	Microbiologie–virologie
BENANTAR Lamia	Neurochirurgie	MOUGUI Ahmed	Rhumatologie
BENCHAFAI Ilias	Oto– rhino– laryngologie	MOULINE Souhail	Microbiologie–virologie
BENNAOUI Fatiha	Pédiatrie	NASSIH Houda	Pédiatrie
BENYASS Youssef	Traumatologie– orthopédie	OUEIRAGLI NABIH Fadoua	Psychiatrie
BENZALIM Meriam	Radiologie	OUMERZOUK Jawad	Neurologie

BOUHAMIDI Ahmed	Dermatologie	RAGGABI Amine	Neurologie
BOUTAKIOUTE Badr	Radiologie	RAISSI Abderrahim	Hématologie clinique
CHAHBI Zakaria	Maladies infectieuses	REBAHI Houssam	Anesthésie-réanimation
CHEGGOUR Mouna	Biochimie	RHEZALI Manal	Anesthésie-réanimation
CHETOUI Abdelkhalek	Cardiologie	ROUKHSI Redouane	Radiologie
CHETTATI Mariam	Néphrologie	SAHRAOUI Houssam Eddine	Anesthésie-réanimation
DAMI Abdallah	Médecine légale	SALLAHI Hicham	Traumatologie-orthopédie
DARFAOUI Mouna	Radiothérapie	SAYAGH Sanae	Hématologie
DOUIREK Fouzia	Anesthésie réanimation	SBAAI Mohammed	Parasitologie-mycologie
DOULHOUSNE Hassan	Radiologie	SBAI Asma	Informatique
EL-AKHIRI Mohammed	Oto- rhino- laryngologie	SEBBANI Majda	Médecine Communautaire (Médecine préventive, santé publique et hygiène)
EL AMIRI Moulay Ahmed	Chimie de coordination bio-organique	SIRBOU Rachid	Médecine d'urgence et de catastrophe
ELATIQI Oumkeltoum	Chirurgie réparatrice et plastique	SLIOUI Badr	Radiologie
ELBAZ Meriem	Pédiatrie	WARDA Karima	Microbiologie

EL FADLI Mohammed	Oncologie médicale	YAHYA OUI Hicham	Hématologie
EL FAKIRI Karima	Pédiatrie	YANISSE Siham	Pharmacie galénique
EL GAMRANI Younes	Gastro-entérologie	ZBITOU Mohamed Anas	Cardiologie
EL HAKKOUNI Awatif	Parasitologie-mycologie	ZIRAOUI Oualid	Chimie thérapeutique
ELJAMILI Mohammed	Cardiologie	ZOUIA Btissam	Radiologie
EL KHASSOUI Amine	Chirurgie pédiatrique	ZOUIZRA Zahira	Chirurgie Cardio-vasculaire
ELOUARDI Youssef	Anesthésie-réanimation		

Liste arrêtée Le 03/03/2022



DÉDICACES



*Toutes les lettres ne sauraient trouver les mots qu'il faut..
Tous les mots ne sauraient exprimer ma gratitude,
Mon amour, mon respect, et ma reconnaissance..
Aussi, c'est tout simplement que..*



Je dédie cette thèse à...



احمد الله ان كتب علي أن يرى هذا اليوم الضوء، هذه المسيرة التي كانت استخارتها بمكة ، أحمذك على لطفك الخفي ، وأن جعلت لي مهنة تقربني اليك و سببا للجنة. أحمذك على تلقفي من السقوط، و ابدال عبراتي رضا و سكينة. إن أصبت فمذك يا من يَحْبِي طالبي العلم خشية منك

و إن أخطأت تجاوز عني



À mes très chers parents ♥

*Que ce modeste travail, qui est avant tout le vôtre, soit la
réponse de vos prières. A ceux qui ont tout donné sans
compter*

*A ceux qui ont toujours cherché le meilleur à m'offrir,
j'espère être la meilleure version de ce que vous méritez.*

*A ma dulcinée, Mon être le plus
cher , à ma très chère mère LALA HAKIMA TAHIRI EL
YOUSOUFI ♥*

*A ma confidente, ma deuxième moitié, mon âme sœur, a
mon cadeau le plus cher ,à la raison dont j'ai choisis ce
métier .*

*Je te dédie le fruit de notre travail . Je serai toujours
reconnaissante envers toi, envers les nuits de préparation et
de décalage ou tu me tenais compagnie pour m'encourager.*

*Peut-être tu aurai oublié mais moi jamais ta lecture pour
mes cours et essayer de me préparer des résumés même si
ce n'étais pas ton domaine*

*Allah témoigne ta présence , chaque examen depuis ma 1ère
année jusqu'au dernier examen clinique à m'attendre en
voiture levant tes yeux au ciel malgré ton état de santé.
Ta petite fille est aujourd'hui Médecin grâce à dieu et à Toi.
J'aurai beau aimé te rendre hommage par mes mots , mais
ça ne suffira guerre.*

*Tu as été mon armée quand j'ai failli tombée, tu as cru en
moi quand personne l'était.*

Merci de m'aimer inconditionnellement

A Mon très cher père MOLAY Youssef Monqid

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.

. 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.

J'avais toujours entre les yeux ينحنيظهر ابيك يا تقيمي.

A mon très cher frère

Mon acolyte, mon meilleur ami , mon bijou Dans une vie où tu n'es pas mon frère, je t'aurai quand même choisi pour que tu le sois. Merci pour ce que tu es. Merci pour tous les moments qu'on a partagés ensemble, tous nos éclats de rire, toutes nos chamailleries. Merci d'illuminer ma vie. Merci de toujours croire en moi , merci pour ton amour et ta tendresse qui me rendent meilleure . Aujourd'hui , tu en train de bâtir ton avenir sous d'autres cieux. Je te souhaite du fond du cœur tout le bonheur du monde et que tous tes vœux soient exaucés.

*A la memoire de mes grands parents maternelles : mǐllala
Lalla Rkía , Bassidí Sidi Driss*

*Aux grands parents uniques, à ceux qui ont poussé toute
une famille vers chercher à apprendre à perserverer .*

*A ceux qui sont présents meme en leur absence , à ceux qui
j'aurai tant aimé que vous soyez présents .*

*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 la memoire de mes grands parents paternell : Aicha ,
Boukrím*

*Vous nous avez quitté si tôt. Je n'ai pas eu le plaisir de vous
connaître mais vous m'avez offert le plus beau cadeau, mon
papa et ma famille. Reposez en paix*

*À mes Oncles : Le Grand professeur Sidi Mohammed
ElMehdi, Au Grand et exceptionnel Chirurgien, Hbibí SIDI
AHMED TAHIR ELYOUSSOUFI,*

à Mr le Directeur Sidi Farid,

*Je vous dédie ce travail en guise de remerciement de vos
encouragements , d'etre l'exemple et le model a suivre.*

*Merci pour votre confiance en moi et votre générosité
sans limites.*

À toute la famille monqid et tahir el youssoufi

J'aurai aimé citer chacun par son nom, Merci pour vos encouragements, votre soutien tout au long de ces années.

En reconnaissance à la grande affection que vous me témoignez et pour la gratitude et l'amour sincère que je vous porte. Merci d'être là à toutes les épreuves et en tout temps, j'ai de la chance d'être né parmi vous. Je vous dédie ce modeste travail.

A Mr molay mestapha eSSabai

o celui qui m'a setue aau momentgs les plus difficiles de la vie , à celui qui a été un cadeau du ciel , j'en serai fortement reconnaissante

A toute ame

Qui m'ont aidée un jour, par un sourire, par un mot, par une prière, par un conseil, ou par une inspiration...

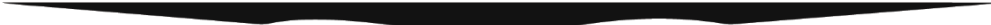
Merci pour votre douceur. Vous rendez le monde moins cruel.

Enfin à Moi ,

ma très chère imane je te dédie ce travail, ca n'a pas été facile , je reconnais , tu as survécu , tu es arrivée , tu es Médecin maintenant. J'ai été un peu dure avec toi, tu mérite ce qu'il ya de plus beau au Monde , tu es magnifique, extraordinaire, et hyper gentille. Ceci n'est que le premier pas vers le big dream, accroche toi on a plein d'expérience à vivre pleinement Je t'aime comme tu es ♥



REMERCIEMENTS



À NOTRE MAÎTRE ET PRÉSIDENT DE THÈSE
PROFESSEUR COLONEL HASSAN QACIF, PROFESSEUR
DE MÉDECINE INTERNE A L'HÔPITAL MILITAIRE
AVICENNE DE MARRAKECH,

Nous sommes très sensibles à l'honneur que vous nous avez fait en acceptant aimablement la présidence de notre jury de thèse.

Nous avons toujours admiré vos qualités humaines et professionnelles, ainsi que vos compétences et votre disponibilité chaque fois que vous êtes sollicité.

Nous ne vous remercierons jamais assez pour votre dévouement et pour vos efforts. Veuillez accepter, cher Maître, l'assurance de notre estime et profond respect.

À MON MAÎTRE ET RAPPORTEUR DE THÈSE
PROFESSEUR COLONEL SAÏD KADDOURI,
PROFESSEUR DE MÉDECINE INTERNE A L'HÔPITAL
MILITAIRE AVICENNE DE MARRAKECH

Vous nous avez fait un grand honneur en nous confiant ce travail. Merci pour votre disponibilité, votre sympathie et votre bienveillance. Votre compétence, votre dynamisme et votre rigueur ont suscité en nous une grande admiration et un profond respect. Vos qualités professionnelles et humaines nous servent d'exemple.

En espérant avoir été à la hauteur de vos attentes, veuillez croire à l'expression de notre reconnaissance et de notre profond respect.

À NOTRE MAÎTRE ET JUGE DE THÈSE PROFESSEUR
COLONEL JANAH HICHAM
PROFESSEUR DE L'ENSEIGNEMENT SUPÉRIEUR DU
SERVICE DE PNEUMOLOGIE À L'HÔPITAL MILITAIRE
AVICENNE DE MARRAKECH

Je vous remercie vivement pour l'honneur que vous me faites en acceptant de juger ce travail. Votre gentillesse et votre accueil très aimable m'ont particulièrement marquée. Que ce travail soit pour moi l'occasion de vous exprimer mon admiration ainsi que ma gratitude. Veuillez croire, cher maître, l'assurance de notre estime.



ABRÉVIATIONS

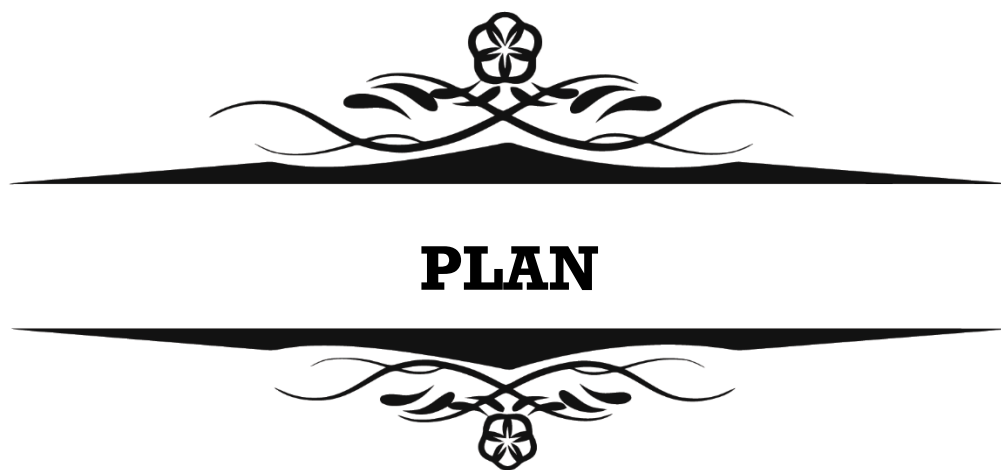


LISTE DES ABRÉVIATIONS :

AAN	: Anticorps anti-nucléaire
ACAID	: Déviation immunitaire associée à la chambre antérieure.
AINS	: Anti-inflammatoires non stéroïdiens.
AJI	: Artérite juvénile idiopathique
AO	: Atrophie optique
AAN	: Anticorps anti-nucléaire
ACAID	: Déviation immunitaire associée à la chambre antérieure.
AINS	: Anti-inflammatoires non stéroïdiens.
AJI	: Artérite juvénile idiopathique
AO	: Atrophie optique
ARN	: Nécrose rétinienne aigue
BAV	: Baisse de l'acuité visuelle
BHR	: Barriere hémato-rétinienne
BK	: Bacille de koch
CLD	: Compte des doigts
CMV	: Cytomégalovirus
CTC	: Corticothérapie
CRP	: Protéine c réactive
DR	: Décollement de la rétine
DT1 , DT2	: Diabète de type 1 et type 2
ECA	: Enzyme de conversion de l'angiotensine
EULAR	: La société française de rhumatologie

FLR	: Fiessinger–Leroy–Reiter
FO	: Fond d’œil
FR	: Facteur rhumatoïde
HIV	: Hémorragie intra–vitréenne
HTA	: Hypertension artérielle
HTIC	: Hypertension intracrânien
HTO	: Hypertension oculaire
HVB	: Virus de l’hépatite B
HVC	: Virus de l’hépatite C
ICBD	: International criteria behcet disease
IDR	: Intradermo–réaction à la tuberculine
IGRA	: Interferon–gamma releasing assay
IL–6	: Interleukine 6
ISG	: International study groupe for Behcet’s disease
IV	: Intraveineux
LCR	: Liquide céphalo–rachidien
MB	: Maladie de behcet
MDD	: Perçoit le mouvement des doigts
MICI	: Maladie inflammatoire chronique de l’intestin
NFS	: Numération formulaire sanguin
NO	: Neuropathie optique/oxyde nitrique
OCT	: Tomographie en cohérence optique
OD , OG	: Œil droit ,œil gauche
OM,OMC	: Œdème maculaire , œdème maculaire cystoïde
OP	: Œdème papillaire

OVCR	: Occlusion de la veine centrale de la rétine
PAN	: Périarthrite noueuse
PCA	: Ponction de la chambre antérieure
PCR	: Ponction de chambre antérieure
PE	: Potentiel évoqué visuel
PL	: Perçoit la lumière
PPR	: Photo-coagulation pan-rétinienne
PR	: Polyarthrite rhumatoïde
RCH	: Rectocolite hémorragique
RX	: Radiographie
SD	: Syndrome
SEP	: Sclérose en plaque
SNC	: Système nerveux central
SPA	: Spondylarthrite ankylosante
TBK	: Tuberculose
VKH	: Vogt-koyanagi-harrada
VR	: Vascularite rétinienne
VEGF	: Facteur de croissance de l'endothélium vasculaire
VRI ,VRNI	: Vascularite rétinienne idiopathique , vascularite rétinienne non idiopathique
VS	: Vitesse de sédimentation
VX	: Vaisseaux



INTRODUCTION	1
PATIENTS ET METHODES	4
RESULTATS	8
I. Le profil épidémiologique	9
1. Le sexe	9
2. Age	9
3. Répartition géographique	10
4. Antécédents et mode de vie	11
II. DONNEES CLINIQUES	12
1. Motif de consultation	12
2. Délai de consultation	13
3. Mode d'installation :	13
4. Diagnostic de la vascularite rétinienne	14
5. Caractéristiques de la vascularite rétinienne	15
6. Atteintes extra oculaires	21
III. Les données para cliniques	21
1. A visée ophtalmologique	21
2. A visée étiologique	24
IV. L'analyse étiologique	26
V. Traitement	30
1. Traitement des vascularites rétiniennes	30
2. Autres traitements médicaux	31
3. Traitement chirurgical	31
VI. Evolution et complications	32
1. Evolution sous traitement	32
2. Complications iatrogènes:	32
DISCUSSION	33
I. Rappel anatomo-physiologique :	34
1. Anatomie générale du globe oculaire	34
2. La rétine	35
II. Epidémiologie	43
III. Etude clinique	44
1. Interrogatoire	44
2. Circonstances de découverte et signes fonctionnels	45
3. Examen ophtalmologique	45
IV. Examen général	52
1. L'examen dermatologique	52
V. Etude paracliniques	54
1. Bilans à visée ophtalmologique	54
2. Bilan à visée étiologique	60
VI. Les complications	105
VII. Traitement	107

1. Buts et principes	107
2. Moyens thérapeutiques	109
3. Traitement des complications	117
VIII. Discussion de nos résultats	118
1. Profil épidémiologique	118
2. Profil clinique	119
CONCLUSION	133
RESUMES	135
ANNEXES	142
BIBLIOGRAPHIE	152



Les vascularites rétiniennes (VR) correspondent à l'inflammation touchant la paroi des vaisseaux au niveau de la rétine : (veines, artères et/ou capillaires) ou péri vascularites. Elles sont souvent associées aux uvéites qui constituent un ensemble polymorphe et complexe. Cette inflammation pouvant être focale, segmentaire, ou diffuse.[1]

On distingue :

- Les phlébites ou périphlébites : inflammations intéressant les veines
- Les artérites ou périarthrites : inflammations des artères
- Les capillarites : inflammations du lit capillaire

Le diagnostic est avant tout clinique, basé sur l'examen du fond d'œil, et confirmé par l'angiographie rétinienne à la fluorescéine . L'apport de l'angiographie rétinienne permet une meilleure analyse des atteintes inflammatoires du segment postérieur et aussi de reconnaître les différents tableaux cliniques, leurs évolutions ainsi que leurs étiologies.

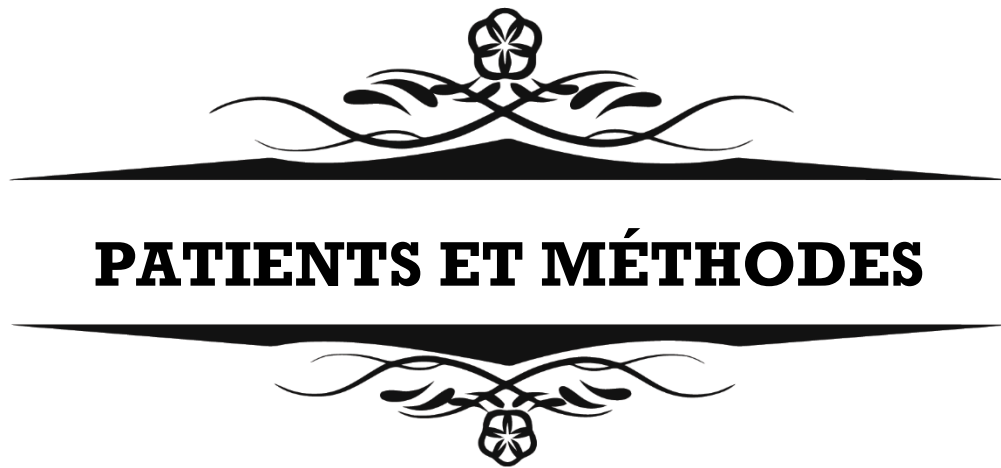
La grande diversité sémiologique de cette affection est expliquée par le retentissement de l'inflammation des vaisseaux rétiniens et son éventuelle association à une atteinte de la vitré, de la choroïde ou de la papille. Il est impératif de rechercher et d'éliminer le volet de la pathologie infectieuse initialement qui conduirait à un tiroir de conduite de traitement spécifique et ciblé (herpès, toxoplasmose, syphilis, tuberculose). Cependant, elles font souvent partie d'une pathologie systémique, et c'est dans cette perspective que l'enquête étiologique prend toute son ampleur .

La grande variabilité des causes et du pronostic visuel ou systémique de cette affection ne permet pas une attitude diagnostique et thérapeutique stéréotypée, et nécessite plus qu'un simple contrôle de l'inflammation oculaire. Une thérapeutique urgente et agressive peut s'imposer devant la présence d'éventuels critères de gravité menaçant l'acuité visuelle ou les conséquences directes et /ou indirectes de l'inflammation et de l'ischémie chronique[2]

Le pronostic visuel donc est variable en fonction de la cause et de la fréquence des complications occlusives , d'atteinte maculaire ou de néo vascularisation

Le traitement par corticoïdes reste évidemment essentiel. Les autres immunosuppresseurs sont réservés aux formes sévères, cortico-dépendantes ou cortico-résistantes. la photo coagulation par laser, les injections intra-vitréennes d'anti-VEGF ont récemment bénéficié de l'apport majeur de la biothérapies, ceci et nouvelles molécules laissent envisager une approche plus ciblée et moins iatrogène, dont certaines sont en cours d'évaluation.

Ce travail a pour ambition de mettre le point sur le profil épidémiologique, l'approche diagnostique avec ses deux volets cliniques et paracliniques, thérapeutique , évolutive et pronostique des vascularites rétinienne à l'hôpital Militaire Avicenne de Marrakech HMA à travers une étude



Matériels :

I. Types et période d'étude :

Il s'agit d'une étude descriptive rétrospective de vascularites rétiniennes dont la prise en charge a été au sein du service de Médecine interne militaire HMA , sur une période de cinq ans allant du 01 Janvier 2016 au 31 Décembre 2021

II. Cadre d'étude :

Nous avons effectué le travail à partir de l'exploitation du registre d'archive du Service de médecine interne situé à l'hôpital Militaire Avicenne de Marrakech HMA .

III. Population de l'étude :

Patients suivis au sein du service de Médecine Interne de l'hôpital militaire Avicenne de Marrakech pour vascularites retiennes

1. Critères d'inclusion :.

- Tous les patients suivis pour vascularite rétinienne en médecine interne confirmées.
- Dossiers exploitables

2. Critères d'exclusions :

Nous avons exclus de notre étude :

Les dossiers incomplets : angiographie initiale non disponible, bilan étiologique incomplet, patients perdus de vue ,etc.

IV. Méthode

Les paramètres étudiés ont été recueillis à l'aide d'une fiche d'exploitation (annexe 1), à partir des données de l'anamnèse, de l'examen clinique et des examens paracliniques suivants :

Paramètres cliniques

- Paramètres sociodémographiques : sexe, âge, origine, profession, niveau socioéconomique ;
- **Antécédents médicaux ;**
 - Délai avant consultation
 - Manifestations cliniques (signes fonctionnels et signes physiques) de l'atteinte ophtalmologique et non ophtalmologique
 - Paramètres sociodémographiques : sexe, âge, origine, profession, niveau socioéconomique ;
- **Antécédents médicaux ;**
 - Délai avant consultation
 - Manifestations cliniques (signes fonctionnels et signes physiques) de l'atteinte ophtalmologique et non ophtalmologique

Paramètres paracliniques :

- o **Les données de l'examen ophtalmologique** : une mesure de l'acuité visuelle, l'examen à la lampe à fente, le fond d'œil
- o **Imagerie** : –l'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)
 - les autres atteintes oculaires associées et les complications:
 - ✓ Les données de la tomographie en cohérence optique (OCT)
 - ✓ Les autres examens ont été précisés 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.

- o **Biologie** : une numération formule sanguine (NFS), vitesse de sédimentation (VS) , protéine C réactive (CRP), un ionogramme sanguin comprenant un bilan phosphocalcique, un ECBU
- o **sérologies** : TPHA / VDRL, VIH, HVC, HVB, CMV, EBV et toxoplasmose.
- o **Immunologie** : Les Anticorps anti-nucléaires, Anticorps anti-DNA natifs, Anca, Anti Ena, Facteurs rhumatoïdes (FR) et anticorps anti CCP, Anti-phospholipides, , AAN, ANCA, ECA.
- o **Le suivi** a été assuré après la sortie des patients par des contrôles afin d'évaluer l'efficacité du traitement, guetter ses complications ou d'éventuels nouveaux signes d'appels . Toutes ces données sont recueillies sur une fiche d'exploitation individuelle (annexe1)

V. Analyse statistique des données :

La saisie des données puis leur analyse et la création des graphiques ont été réalisées moyennant le programme Excel et La saisie des textes a été faite sur le logiciel Word.



I. Le profil épidémiologique

1. Le sexe :

Sur notre série qui comporte 20 cas , il y avait 11 hommes et 9 femmes, soit un sexe-ratio de 1.2

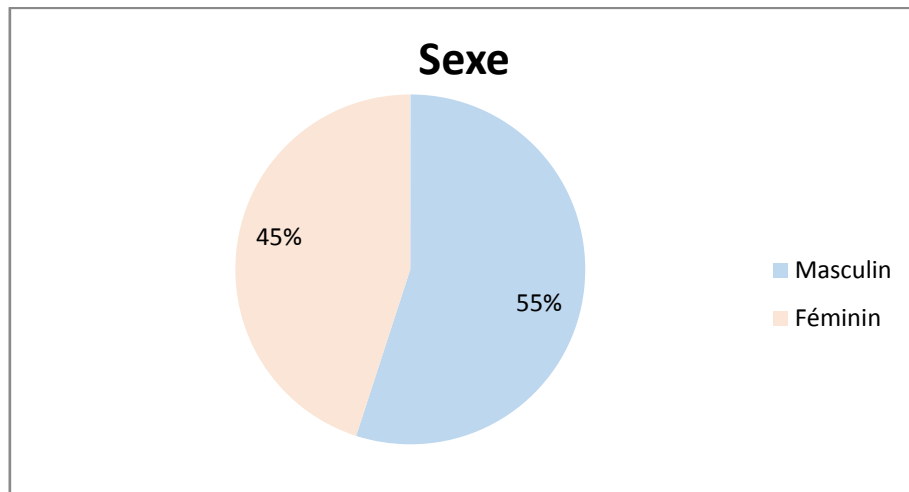


Figure n°1 : Répartition des patients selon le sexe

2. Age

La moyenne d'âge dans notre série au moment du diagnostic est de 44.6 ans avec extrême d'Age de 73 ans . La tranche d'âge de [20–40 ans] a été la plus retrouvée avec 10 cas (50%) suivie successivement par la tranche d'âge [40–60ans] avec 7 cas soit 35% suivie de la catégorie [>65] avec 3 cas (15%) et 0 cas dans la tranche <16 (0%)

Tableau I : Fréquences des différentes tranches d'âge

Tranche d'âge	<20	20–40	40–60	>60
Pourcentage	0%	50%	35%	15%

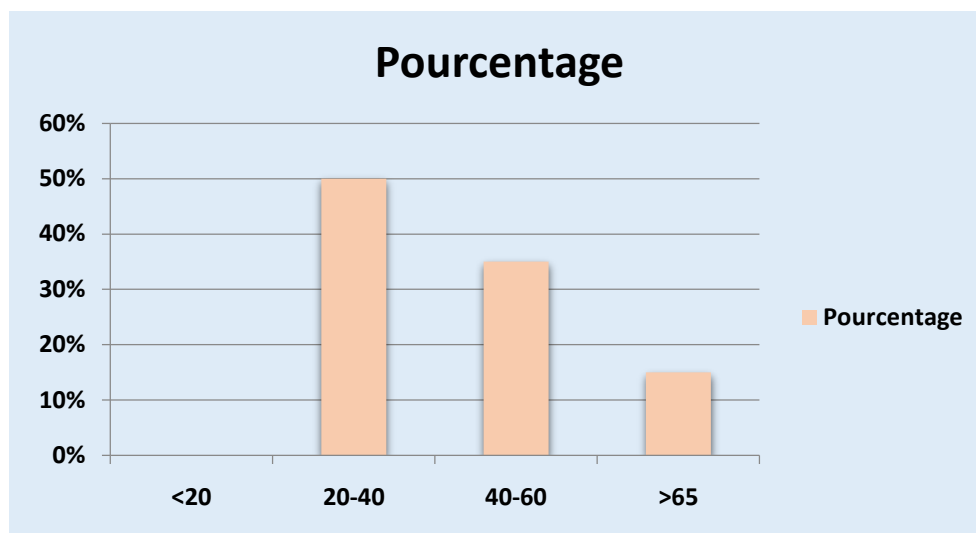


Figure n°2 : pourcentage selon les tranches d'âges

3. Répartition géographique

La plupart de nos patients sont originaires des régions du centre du Maroc, principalement de la région de Marrakech-Safi compte tenu de la proximité géographique.

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

Origine géographique	Nombre de cas	Pourcentage
Marrakech	12	60%
Kelaa des sraghna	2	10%
Beni mellal	1	5%
Houara	1	5%
Tiznit	1	5%
Ait melloul	2	10%
Azilal	1	5%

4. Antécédents et mode de vie :

Dans notre série, les antécédents suivant ont été retrouvés :

- ❖ le diabète type 2 chez (5 cas) sous traitement dont (3cas) sous ADO et (2cas) sous insuline.
- ❖ L'HTA est présente également chez (4cas) sous traitement compliquée de à thrombophlébite du membre inférieur gauche chez (1 cas) et de cardiopathie hypertensive chez l'autre cas
- ❖ Sclérose en plaques (1 cas) avec :
 - o NORB (névrite rétrobulbaire)
 - o Myélite et radiculite

On a noté dans notre série :

- ❖ Des antécédents chirurgicaux
 - ✓ ophtalmologiques : de ptérigion (1 cas) , cataracte (3 cas), glaucome chronique par ouverture d'angle (1 cas) et décollement de la rétine (1 cas)
 - ✓ non ophtalmologiques : une hernie discale (1 cas)
- ❖ (7 cas) présentent des habitudes toxiques (tabac)

II. DONNEES CLINIQUES :

1. Motif de consultation :

a) Signes d'appel oculaires :

La baisse de l'acuité visuelle (BAV) constitue le principal motif de consultation chez tous nos patients (100%), suivie de la rougeur oculaire chez 11 patients (55%). D'autres signes d'appels sont rapportés dont la Douleur oculaire chez 9 patients (45 %) surtout en cas d'uvéite associée .La myodésopsies a été rapporté chez 3 patients (15%).

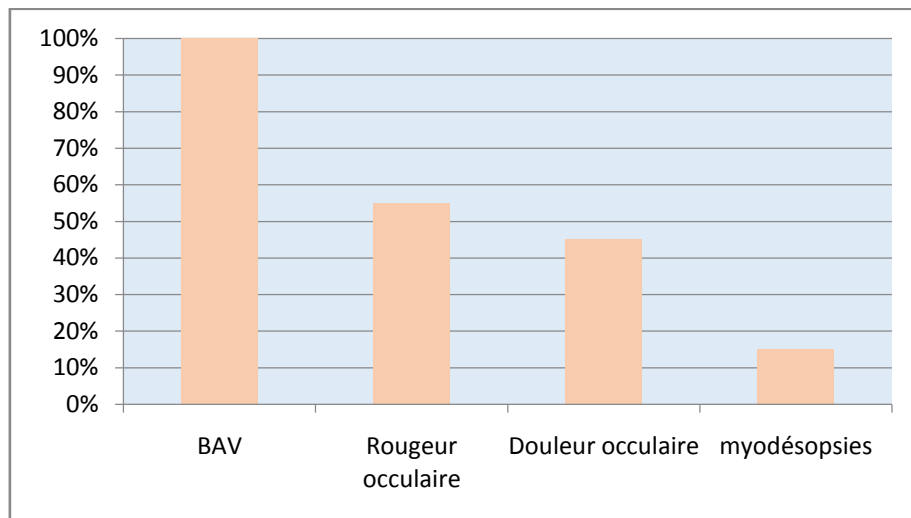


Figure n° 3: Répartition des patients en fonction des signes d'appels ophtalmologiques

b) Acuité visuelle (AV) initiale :

La majorité des malades avaient une AV basse au moment de diagnostic :

- ✓ 41.17% des patients avaient une AV entre [4/10EME ET 6/10EME]
- ✓ suivie la tranche entre [7/10eme– 10 /10eme] avec 35.29 %
- ✓ puis la tranche entre[1/10 eme et 3/10eme] avec 17.64% .
- ✓ En dernier rang vient la catégorie [<1/10eme] avec 5.88%

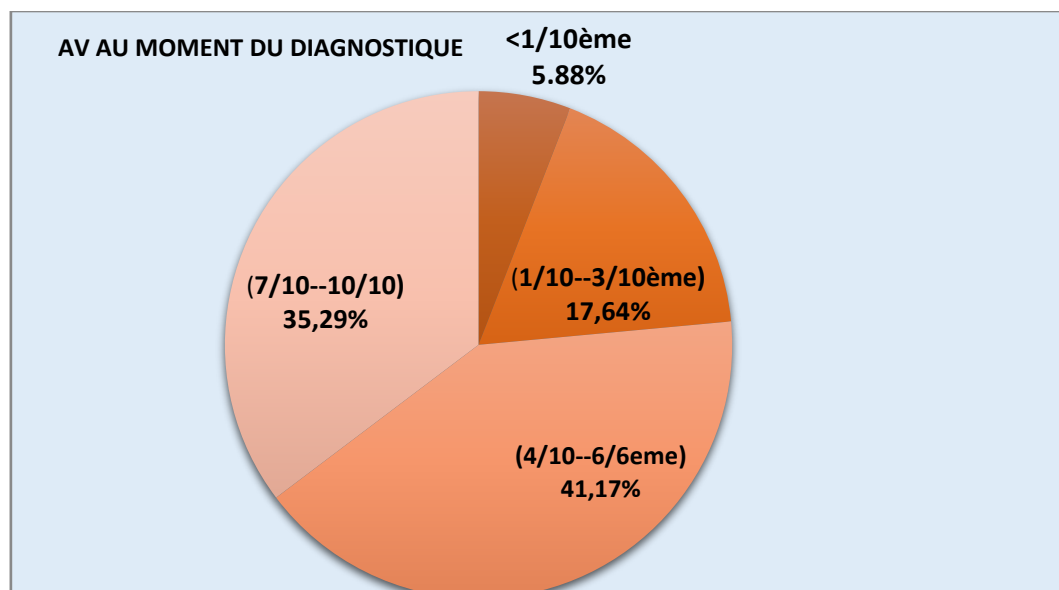


Figure n° 4 : Répartition des patients en fonction de l'acuité visuelle initiale

2. Délai de consultation :

Le délai de la consultation varie de [21 jours à 3 ans] avec une prédominance net des patients consultant entre [1 mois et 1 ans] avec 65% puis 17% des patients consultent entre [1 an et 2 ans]et en dernier 12 % des patients consulte [<1 mois]

TableauIII: Délai de consultation

Délai de consultation	Nombre de cas	Pourcentage
<1 mois	3	15%
1 mois–1 an	13	65%
1 ans–2ans	4	20%
Total	20	100%

3. Mode d'installation :

Le mode d'installation est majoritairement progressif avec un pourcentage allant jusqu'à 80% , contre 12% seulement qui ont évolué selon un mode brutal.

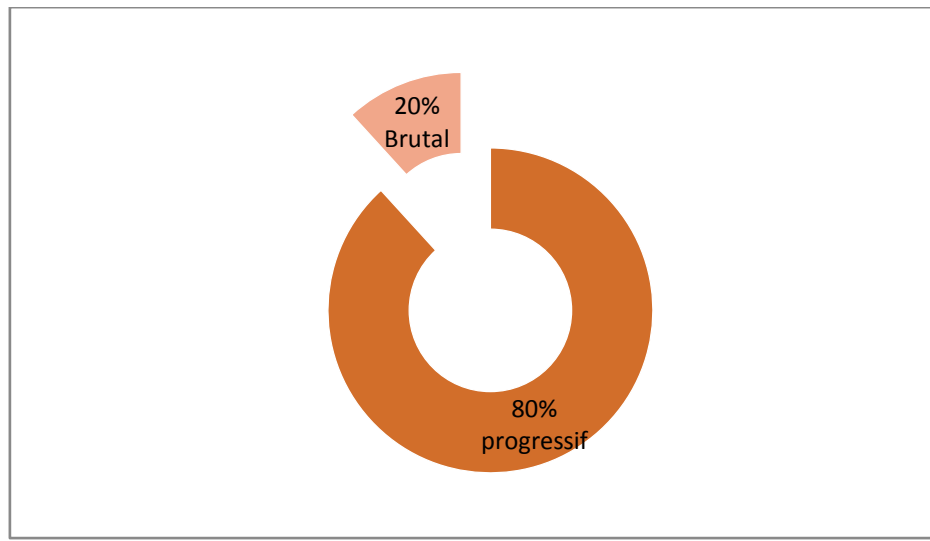


Figure n° 5 : Répartition des patients selon le mode d'installation

4. Diagnostic de la vascularite rétinienne :

4.1 Circonstance de découverte :

Les circonstances de découverte restent variées. L'atteinte rétinienne vient soit comme complication évidente d'une maladie sous-jacente (voir paragraphe étiologie ,p), soit directement suite à des signes d'appels oculaire(Voir paragraphe motif de consultations et signes d'appel (p6-p7)),

4.2 Diagnostic positif :

Le diagnostic positif confirmant l'atteinte rétinienne est posé sur l'imagerie par ailleurs la suspicion d'atteinte commence à l'étape de l'examen du FO devant :

- Engainement vasculaire
- Elargissement du calibre des vaisseaux
- vascularite segmentaire
- vaisseau fantôme...

L'angiographie à la fluorescéine est donc le moyen d'objectiver cette atteinte rétinienne

L'angiographie à la fluorescéine permet de :

- Confirmer l' atteinte rétinienne
- Préciser la topographie de l'atteinte : périphérique ,au pôle postérieur ou diffuse
- Préciser le type de la vascularite : artérielle , veineuse ou mixte
- Présence de néovascularisation, hémorragies etc...

L'angiographie à la fluorescéine était réalisée chez tous nos patients (20 cas) , elle a objectivait une Vascularite Retienne veineuse(occlusive) dans 88%, une ischémie rétinienne artérielle dans 65% (Tableau 5)

TableauIV : Type de la Vascularite

	nombres de cas	Pourcentage
VR veineuse occlusive	16	88%
ischémie rétinienne	3	15%

5. Caractéristiques de la vascularite rétinienne :

5.1 Latéralité de la vascularite :

Dans notre série la majorité des cas (16patients) se présentait avec une vascularite bilatérale tans dis que l'atteinte a été unilatéral que dans 4 cas (figure 6)

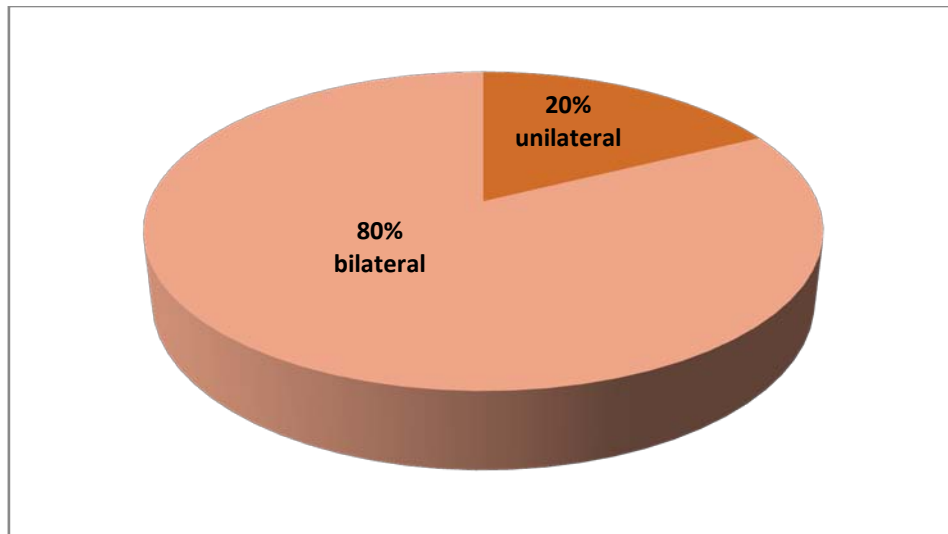


Figure n°6 : Répartition des patients selon la latéralité de la VR

Dans les formes unilatérales, l'œil droit (OD) est le plus souvent atteint (3 cas) et (1 cas) avec une atteinte au niveau d'œil gauche (OG)

5.2 Topographie de la vascularite

L'atteinte touchait la périphérie rétinienne dans 60 % (12 cas) suivie par 25% touchant le pôle postérieur (5cas) et diffuse à l'ensemble du fond d'œil avec un pourcentage 15% (3cas). (Figure 7).

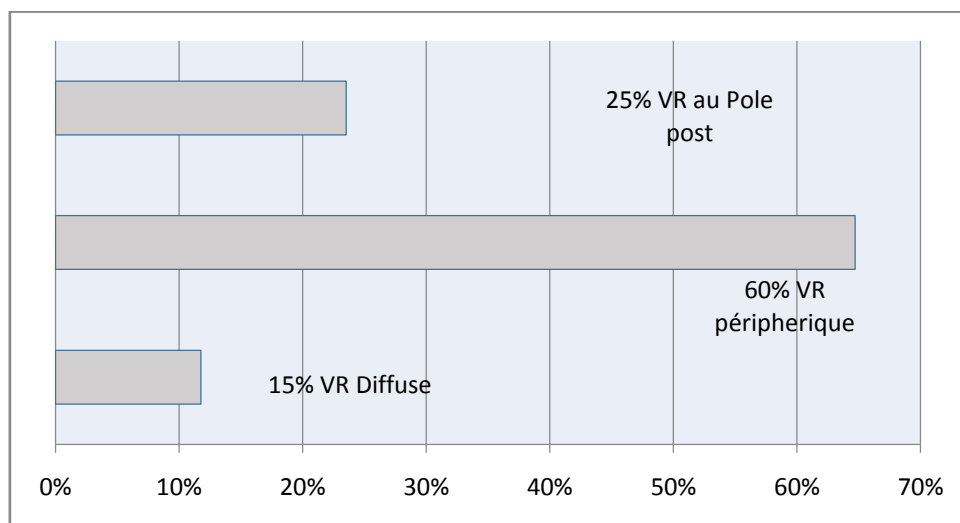


Figure n°7 : Répartition des patients selon la topographie de la VR

5.3 Le Type de vascularite :

L'atteinte veineuse isolée (périphlébite) était majoritaire dans notre série, observée chez 17 patients soit (85% des cas). Alors qu'aucune atteinte artérielle isolée n'a pas été retrouvée.

L'association des deux a été rapportée chez 3 patients occupant 15% (3 cas) (Tableau 6)

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

Type de vascularite	Nombre de cas	Pourcentage
Veineuse(Périphlébite)	17	85%
Mixte	3	15%
Artérielle	0	0%
Total	20	100%

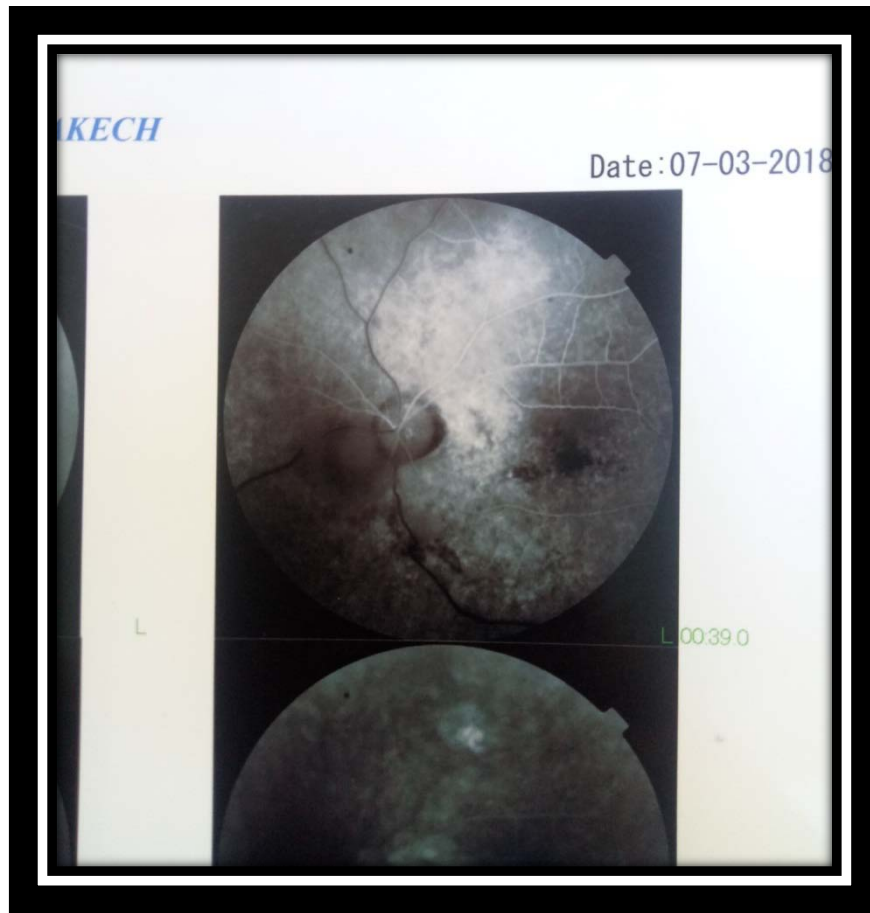


Figure n°8: Angiographie à la fluorescéine qui montre un retard de perfusion chorioretinien et perfusion choroïdienne inhomogène ,dans le cadre d'une Vascularite Rétinienne périphérique supéro- temporal chez Mr B.S Agé de 38 ans

5.4 Les Atteintes ophtalmologiques associées :

a) L'uvéite :

L'uvéite a été retrouvée chez tous les patients de notre série soit 100%. L'uvéite totale (panuvéite) était retrouvée chez 9 patients (soit 45%), suivie de l'uvéite postérieure chez 5 patients (soit 25 %), de l'uvéite antérieure 4 patients (soit 20% des cas) et l'uvéite intermédiaire chez 2 patients (soit 10% des cas) (Figure 9)

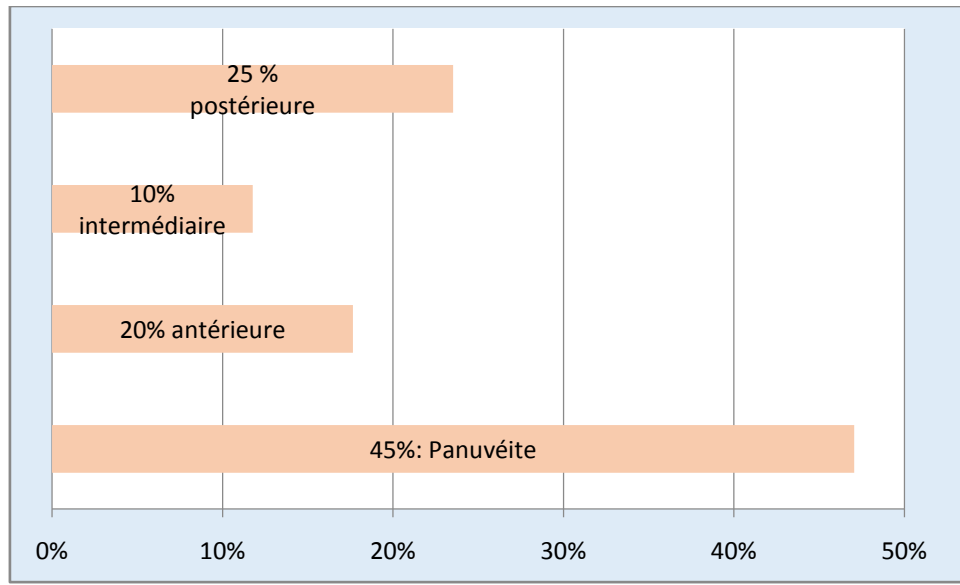


Figure n°9 : Fréquence des Types d'uvéïte associée au VR

b) La Neuropathie optique (NO) :

Dans notre série on a trouvé :

- Un œdème papillaire (OP) avec 10% (2 cas)
- La pâleur papillaire avec 5 % (1 cas). (Tableau 7)

Tableau n°VI: Fréquence de la neuropathie optique

OP	2	10%
Pâleur papillaire	1	5%

c) La Maculopathie :

Dans notre série sur les 7 cas qui ont bénéficié de l'OCT maculaire un œdème maculaire (OM) était noté que chez (3 cas) soit 18% alors qu'aucun cas de trou maculaire n'a été retrouvé.

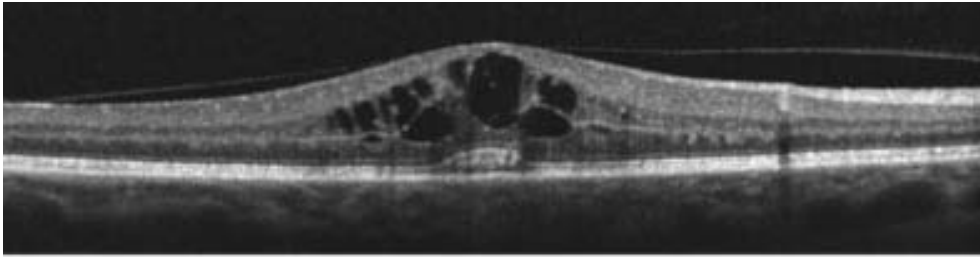


Figure n°10 : OCT qui montre un œdème maculaire cystoïde chez Mme A.M de 28ans suivie pour VR dans le cadre de la SEP

5.5 Atteints oculaires associées :

Les atteintes oculaires associées ont été dominées par la cataracte dans 50 % (10 cas) , des néo-vaisseaux dans 30% (6cas) , décollement de la rétine(DR) avec dans 10%(2cas) , l'hémorragie intra- vitréenne (HIV) dans 15% (3cas) ,ensuite l' hypertension oculaire (HTO) dans 5% (1 cas) (Figure 11)

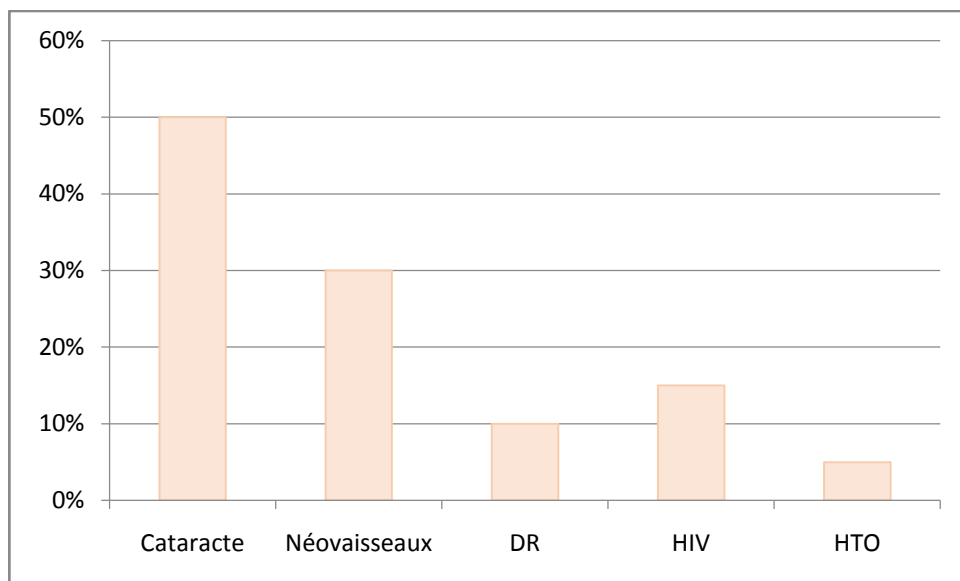


Figure n°11 : Fréquence des complications de la VR

6. Atteintes extra oculaires :

Les manifestations extra-oculaires trouvées chez nos patients sont dominées par

- ❖ En rapport avec la maladie de Behcet :
 - ⇒ l'aphtose que ce soit buccale ou génitale chez tous nos patients 100% (20cas)
 - ⇒ Pseudo folliculite chez 5% (1 cas)
- ❖ En rapport avec LES
 - ⇒ l'atteinte articulaire 5% (1 cas)
 - ⇒ signes cutanés lupiques 5% (1 cas)
- ❖ En rapport avec la SEP(1cas)
 - ⇒ Tableau de myélite , NORB

III. Les données para cliniques :

1. A visée ophtalmologique :

1.1 Angiographie à la fluorescéine :

L'angiographie à la fluorescéine était réalisée chez tous nos patients (20 cas) , elle a objectivé une Vascularite Rétienne veineuse(occlusive) dans 88%, une ischémie rétinienne artérielle dans 65% et une néo-vascularisation rétinienne dans 29%. (Tableau 8)

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

	nombres de cas	Pourcentage
VR veineuse occlusive	16	88%
ischémie rétinienne	3	15%
Néo-vaisseaux	6	30%

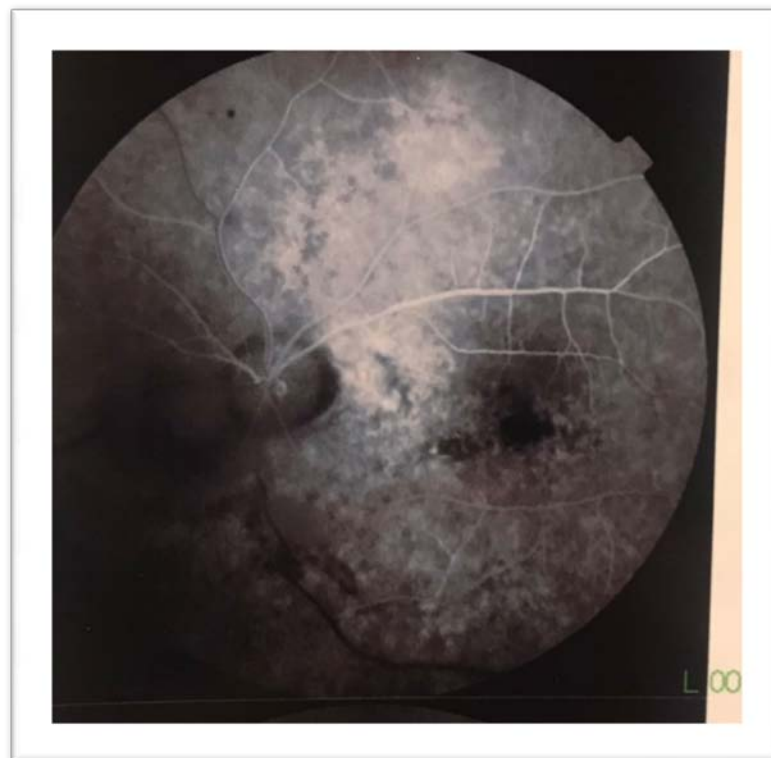


Figure n°12 : Maladie de Behcet.

Angiographie à la fluorescéine d'un de nos patients objectivant une vascularite veineuse périphérique du quadrant supéro-temporale, avec diffusion angiographique

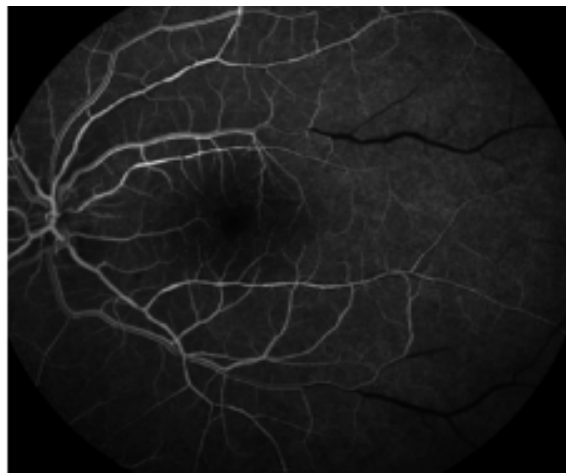


Figure n°13 : Ischémie rétinienne temporale sur vascularite rétinienne occlusive avec visualisation d'un arrêt de la perfusion rétinienne chez un de nos patients

1.2 Echographie oculaire mode B :

Devant une chambre antérieure chargée l'échographie oculaire Mode B a été réalisé chez 6 patients :

- un décollement rétinien a été retrouvé chez 10% des cas soit 2 cas
- Une hémorragie intra rétinienne dans 15% soit 3 cas .
- un glaucome chronique a angle ouvert dans 5% chez 1 cas
- l'épaississement maculaire à 5% chez 1 cas

Tableau n°VIII : Données de l'échographie oculaire

	Nombre de cas
décollement rétinien	2
HIV	3
GCAO	1
épaississement maculaire	1

1.3 Potentiels évoqués visuels (PEV)

La PEV a été réalisé sur 1 cas :

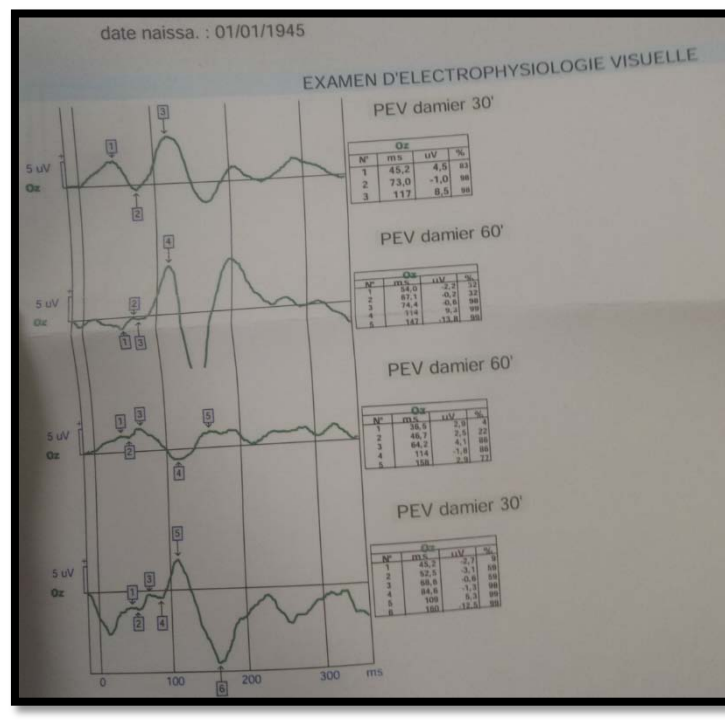


Figure n 14 La mise en évidence d'une augmentation du temps de latence des PEV témoignant une NORB

2. A visée étiologique :

2.1 Examens biologiques :

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

- ❖ une anémie hypochrome microcytaire chez 4 patients soit 20%
- ❖ une hyperleucocytose 10000/mm³ à prédominance PNN chez 1 patient soit 5%
- ❖ Un syndrome inflammatoire biologique était noté dans 6 cas soit 30%.
- ❖ Un bilan rénal : Une élévation de la protéinurie de 24h supérieure à 30 mg/24h notée chez 1 cas 5%

2.2 Examens sérologiques :

- ❖ Les sérologies syphilitiques (TPHA–VDRL), toxoplasmique (IgG IGM), virales d'hépatite (CMV ,HIV ,HVB,HVC) ont été réalisées chez tous les patients 20 cas (100%) cherchant une cause infectieuse de la vascularite rétinienne . Elles étaient négatives chez tous nos patients .

2.3 Examens immunologiques:

- ❖ Les Anticorps anti–nucléaires, Anticorps anti–DNA natifs, Anca, Anti Ena, Facteurs rhumatoïdes (FR) et anticorps anti CCP, Anti–phospholipides, ont été réalisés chez tous nos patients 100%,résultats :

- Anticorps anti DNA positive chez 1 patient 5%
- Anti phospholipides positive chez 1 patient 5%

2.4 Examens radiologiques :

Tous nos patients ont bénéficié d'une radiographie thoracique (20 cas) :

- 7 patients présentant un Syndrome bronchique
- 1 patient présentant un Syndrome interstitiel

Cinq patients la Radio a été complétée par TDM thoraco abdominale :

- 1 cas: ADP axillaires bilatéraux non spécifique

L'IRM a été réalisée chez 4 patients objectivant :

Tableau n°IX : Données des résultats de l'IRM

Cérébrale(5cas)	Sacro–iliaque (1 cas)
• 1cas :hypersingaux en T2 et T2 flair périventriculaire • 4cas : Pas d'anomalies	sacroiléite inflammatoire bilatérale avec prédominance gauche

2.5 Les autres examens :

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

Tableau n°X : résultats du reste des examens étiologiques

	Nombre de patients ayant bénéficiés du bilan sur 17	Résultats du bilan
ECG	1	BAV de 1er degrés
RX de bassin	15	• 1 cas de Sacro élite stade 2 • 14 cas sans anomalies
RX de la main	1	• bec ostéophytique du 2eme Interphalangienne proximale ET 3EME ,4EME interphalangienne distale à droite • synovites des poignets à gauche
échographie des MI	1	Thrombophlébite poplitée gauche
Ostéodensitometrie	3	• 1 cas : normale • 2cas :d'ostéoporose
Echodopler	1	infiltration des carotides primitives sans signe de sténose avec surcharge des carotides externes et axes sous claviers

IV. L'analyse étiologique :

- ✓ L'enquête étiologique commence donc par un interrogatoire minutieux cherchant toute information orientatrice commençant par chercher :
- les Facteurs de risques essentiels pour le dépistage
 - Les Antécédents médicaux, d'épisodes infectieux d'atteinte ophtalmologiques ou d'atteinte familiale particulière
 - Des signes systémiques associées

Il faut savoir donc relever les signes physiques décrit par le patient en tenant compte de la grande variabilité possible. Ainsi les signes fonctionnels à chercher.

Cependant le classement de ces signes est important afin d'organiser les faisceaux d'arguments ,poser des hypothèses diagnostic et systématiser les examens à demander.

Il est donc important de chercher : les circonstances de découverte :

- ✓ La baisse de l'acuité visuelle et son mode d'installation
- ✓ Les signes ophtalmologiques associés

Procéder à un examen ophtalmologique minutieux :

- ✓ L'acuité visuelle
- ✓ Examen d'annexes , Examen chambre antérieure ,Examen D'iris de cristallin
- ✓ Examen de FO et d'atteintes ophtalmologique associés : une atteinte maculaire, papillaire,choriorétinienne ,chercher des infiltrats , uvéites ..etc.
- ✓ Conclure par un examen générale

Les examens paracliniques a demander suivant donc le même cheminement :

- ✓ Examens a visée ophtalmologiques :
 - angiographie a but de confirmation d'atteinte
 - PEV ,OCT .. etc. si signes d'appels
- ✓ Examens à visée étiologiques : (voir page 39–40)
 - Radiologiques
 - Biologiques
 - Imagerie
 - Immunologiques
- **La maladie de Behcet** était l'étiologie principale de notre recherche avec un pourcentage de 90% exprimant 18cas . en se basant sur les critères de classification de l'International Study Group for Behçet's disease . suivie de
- **lupus LEAD** soit 5% (1cas)
- **la SEP** soit 5%(1cas)

La Maladie de Behcet retenue devant :

- Aphthose buccales et génitales récidivante de plus de 3 poussées par an chez tous nos patients
- Atteinte oculaire chez tous nos patients
- Manifestations cutanées chez un patient à type de pseudo folliculite

Cette maladie étant l'étiologie la plus fréquente des vascularites rétiniennes nous avons procédé à l'analyse clinique a ces vascularites

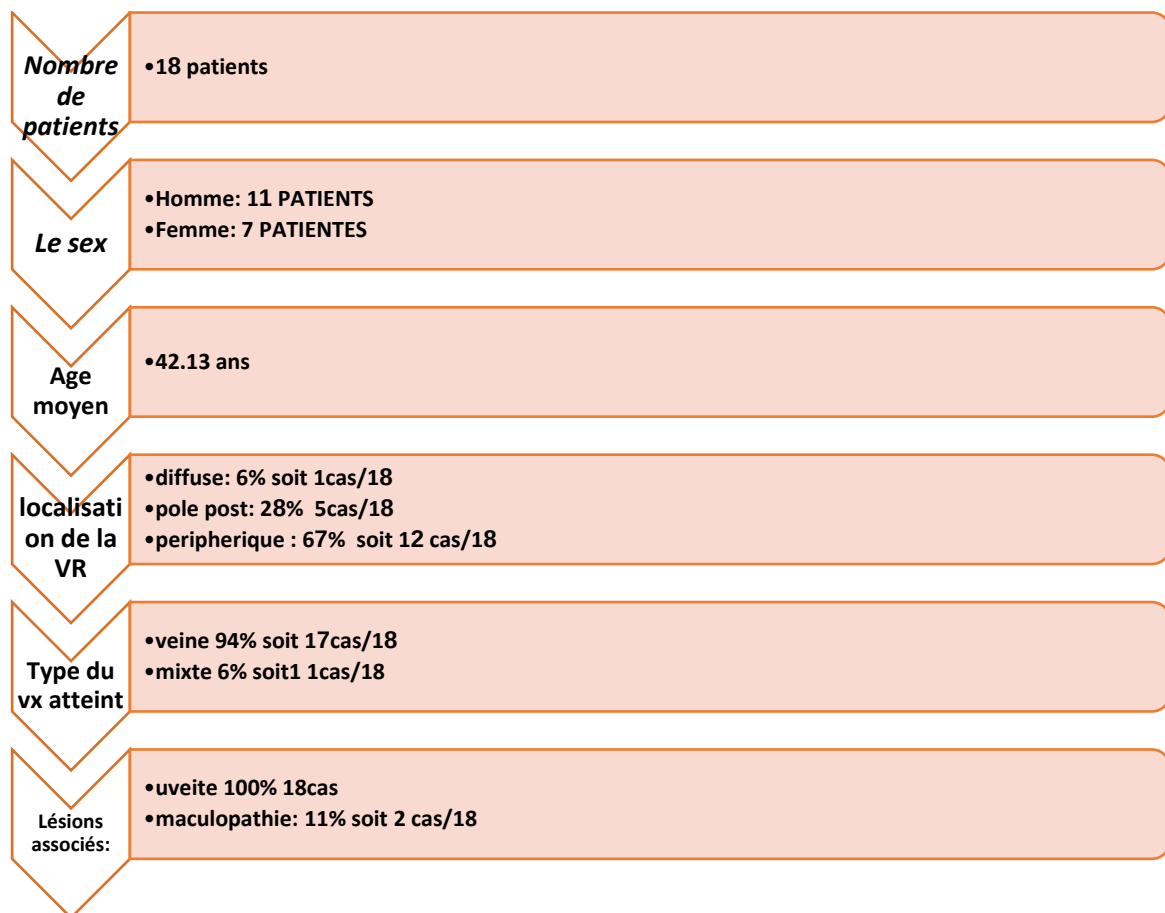


Figure N°15 : Les caractéristiques cliniques de la vascularite rétinienne due au behçet

- La prédominance de l'atteinte rétinienne de nos patients était masculine avec un sex-ratio de 1.5 et un âge moyen de 42.13ans.
- L'atteinte était à prédominance veineuse dans 17cas soit 94% , Et mixte dans 1 cas soit 6%
- La topographie la plus dominante est celle périphérique avec 12cas soit 67% suivie de 5 cas à position post soit 28% , en dernier rang la VR diffuse avec 1 cas soit 6%.
- La VR au cours de la Maladie de behcet était associée à une uvéite dans 100% des cas et un œdème maculaire dans 2 cas soit 11% .

LA SEP : (sclérose en plaque) a été retrouvé également comme étiologie de la vascularite rétinienne en se basant sur les critères de McDonald 2017 chez une patiente de 28 ans faite de

- Lésions en T2 ET T2 flair péri ventriculaires
- Une hyperprotéinorachie à prédominance lymphocytaire

L'atteinte oculaire est caractérisée par un mode d'installation progressive récidivante unilatéral de l'œil droite initialement à type de périphlébite centrale puis diffuse. L'atteinte au cours de la SEP était associée à une pan uvéite et de l'œdème

Maculaire.

LE LEAD : (LUPUS ERYTHEMATEUX DISSEMINÉ) dans sa forme associée à une spondylarthrite représente l'un des étiologies retrouvées chez une patiente de 73 ans en se basant sur les critères de l'ACR

- Présence d'atteinte cutanéomuqueuse faite d'éruption, photosensibilité, et d'ulcération buccales
- Polyarthrite des articulations inter phalangiennes proximales et distales du 2^{ème} ,3^{ème} et 4^{ème} et synovites
- Atteinte rénale faite de protéinurie sup à 0.5g/24h

- Anomalies immunologiques à type d'AC anti DAN natifs
- Associée à une sacro élite stade 2

L'atteinte oculaire a comme caractéristique une installation brutale, bilatérale ,de topographie périphérique , associée à une uvéite antérieure compliquée d'hémorragie intra vitréenne.

V. Traitement :

1. Traitement des vascularites rétiniennees :

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 et par voie orale en dégression progressive (Tableau 12)

Tableau n°XI : Les cas traités par la corticothérapie

Traitement	Nombre de patients	Pourcentage
Prednisone per os	20	100%
Methyl-prednisolone en IV	17	88%

1.2 Les immunosuppresseurs :

Un traitement immunosuppresseur a été prescrit chez 15patients (75%), Il se représente par le cyclophosphamide (bolus d'endoxan) dans 10 cas (78%), l'azathioprine dans 5 des cas (soit25 %) en relai du cyclophosphamide, le méthotrexate a été instauré dans 1 cas soit 5%. (Tableau 13)

Tableau n°XII : Répartition des patients traités par les immunosuppresseurs

Traitement	Nombre de patients	Pourcentage
Cyclophosphamide	10	78%
➤ Azathioprine en relais	5	25%
Azathioprine	4	16%
Méthotrexate	1	5%

1.3 La biothérapie

Un traitement biologique a été prescrit chez 2 patients soit 10% des cas :

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

	nombre de patients	Pourcentage
Tocilizumab	1	5%
infiximab	1	5%

2. Autres traitements médicaux :

- La colchicine a été utilisée chez tous nos patients (100 %) au cours de la MB. Le traitement adjuvant de la corticothérapie a été utilisé dans 100 cas (100%) .
- Le recours aux anticoagulants a été nécessaire dans 2 cas (10%), 1 cas de thromboses Veineuses profondes des membres évoluant dans le cadre de la maladie de Bechet.
- Les biphosphonates dans le traitement d'ostéoporose dans 1 cas (5%).
- les b bloquants ont été utilisés dans le cadre de BAV chez 1 patients soit 5%.
- Les ADO utilisés chez 2 patients soit 12%

3. Traitement chirurgical :

• La photo coagulation pan rétinienne avec pelage

⇒ La PPR a été réalisée seulement chez 3 patients soit 15 % des cas devant des zones d'ischémies rétinienne.) :

• La vitrectomie :

⇒ 1 cas de décollement de la rétine avec traction du vitré soit 5%

VI. Evolution et complications

1. Evolution sous traitement:

l'évolution a été marquée par

- ⇒ une amélioration de l'AV chez 9 patients soit 45%
- ⇒ , une stabilisation chez 5 patients soit 25%
- ⇒ une aggravation chez 3 patients soit 15%
- ⇒ alors que le reste 3 patients ont été perdu de vue soit 15%

Tableau N°XIV évolution de l'AV après 3 mois de traitement

	Nombre de patients	Pourcentage
AV améliorée	9	45%
AV stabilisée	5	25%
AV aggravée	3	15%

2. Complications iatrogènes:

Tableau N°XV complications dues au traitement

complications	nombre de patients	Pourcentage
diabète cortisonique	1	5%
ostéoporose	1	5%



I. Rappel anatomo-physiologique :

1. Anatomie générale du globe oculaire :

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.¹

- Il est constitué de trois enveloppes :
 - la sclérotique (enveloppe externe) : Une tunique fibreuse, qui se compose de la sclérotique opaque en arrière et de la cornée transparente en avant
 - l'uvée (enveloppe intermédiaire) : dite aussi tunique uvéale, se compose de trois éléments: l'iris en avant, le corps ciliaire et la choroïde en arrière
 - et la rétine (enveloppe interne) Une tunique nerveuse, profonde
- Il contient trois milieux transparents : l'humeur aqueuse, le cristallin et l'humeur vitrée
- On le divise en deux segments : le segment antérieur jusqu'au cristallin et le segment postérieur (en arrière du cristallin)
- Le segment antérieur est divisé en deux chambres : la chambre antérieure en avant de l'iris et la chambre postérieure en arrière de l'iris[3]

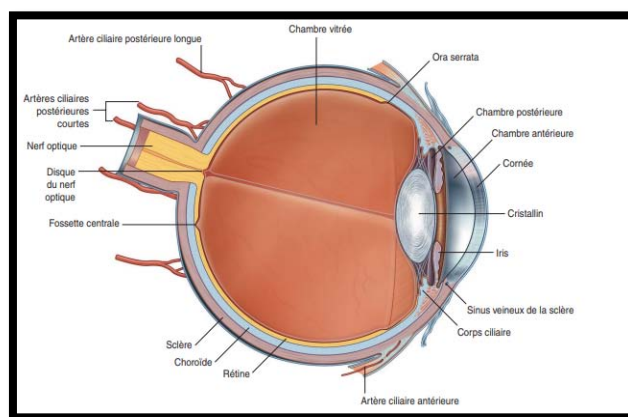


Figure16 : Anatomie du globe oculaire(2)

2. La rétine :

- La rétine, organe sensible de la vision, s'étend et recouvre toute la face interne de la choroïde jusqu'à l'ora serrata
- Sa fonction principale est la PHOTOTRANSDUCTION
- En avant, la rétine est en contact avec l'humeur vitrée et en arrière avec la choroïde
- Il existe trois zones particulières:
 - ❖ La MACULA zone centrale de la rétine
 - ❖ La FOVEA : dépression centrale de la macula caractérisée par une densité importante de cônes où l'acuité visuelle est à son maximum
 - ❖ La PAPILLE OPTIQUE : zone d'émergence du nerf optique dépourvue de photorécepteurs(3)
 - La rétine est constituée de deux tissus :
 - ❖ La couche neurosensorielle : Composée de cônes et de bâtonnets : photorécepteurs qui captent les signaux lumineux et les transforment en signaux électrochimiques
 - ❖ L'épithélium pigmentaire : 3 grands rôles : rôle d'écran, rôle d'échanges dans le métabolisme de la vitamine A et rôle dans la phagocytose des articles externes des photorécepteurs

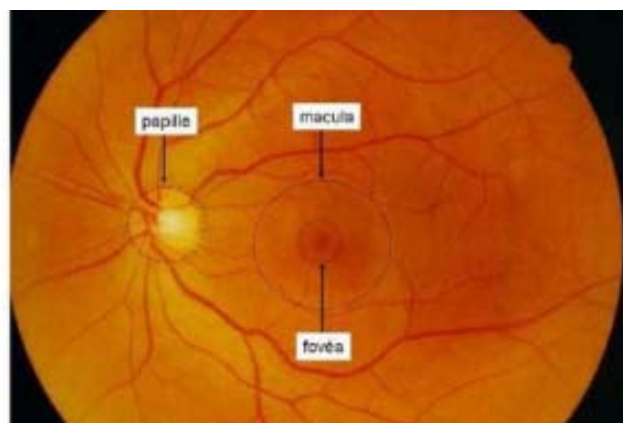


Figure N°17 : Photographie du fond d'œil montrant la macula et la papille(4)

2.1 histologie

D'un point de vue histologique, on distingue 10 couches, qui sont de l'extérieur vers l'intérieur :

- ❖ L'épithélium pigmentaire
- ❖ La couche des photorécepteurs :
 - ✓ Cônes : responsables de la vision centrale et des couleurs
 - ✓ Bâtonnets : responsables de la vision périphérique et nocturne
- ❖ La membrane limitante externe
- ❖ La couche nucléaire externe
- ❖ 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

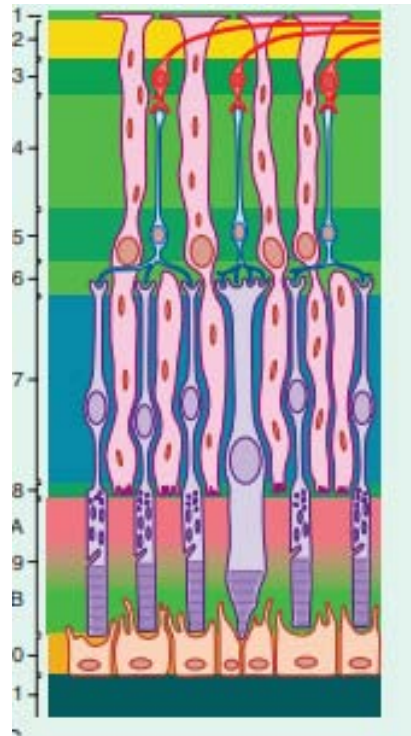


Figure N°18 les couches de la rétine[4]

2.2

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[7]

2.3 La vascularisation rétinienne

2.3-1 La vascularisation artérielle

La vascularisation artérielle du contenu orbitaire est assurée principalement par l'artère ophtalmique, branche collatérale de l'artère carotide interne. Une participation carotidienne externe existe, notamment par l'artère infraorbitaire, éventuellement par une artère méningolacrymale et par les anastomoses qui peuvent exister en intra- et en périorbitaire avec des branches de l'artère carotide externe. La mise en place embryonnaire du système vasculaire artériel de l'encéphale et de la face explique la possibilité de nombreuses variations dans le trajet et l'origine des différentes artères et dans la part plus ou moins importante que prend la carotide externe à la vascularisation orbitaire.

❖ Artère ophtalmique :

- ⇒ Origine : Née à l'intérieur de la cavité crânienne, elle pénètre dans l'orbite via le canal optique, traverse l'orbite d'arrière en avant, contournant le nerf optique de dehors en dedans, donnant au passage de nombreuses branches collatérales

2.3 Les limites de la rétine :

destinées soit au bulbe de l'œil soit aux annexes, participant également à la vascularisation de la cavité nasale. Elle quitte l'orbite à sa partie antérieure et supéromédiale en devenant l'artère angulaire.

- ⇒ Trajet : l'artère naissant directement dans le canal optique. Lorsqu'il est présent, l'artère fait souvent une boucle convexe vers le haut à partir de la carotide puis se dirige rectiligne vers le canal optique. Elle est à ce moment-là dans l'espace subdural entrant en rapport avec la face inférieure du nerf optique. Donnant trois segment :

- Segment intracanalair. Dans le canal optique. Dans cette portion l'artère perfore la dure-mère
- Segment intraorbitaire : t lui-même subdivisé en trois parties : La partie latéro-optique, la partie optique et a partie médio-optique

- ⇒ Terminaison : Au niveau de l'angle supéromédial de l'orbite
- ⇒ Branches collatérales :
 - Artères du nerf optique : Peu nombreuses et grêles, Ces branches sont courtes, extrêmement fines. La pauvreté vasculaire du segment intracanalair du nerf explique sa grande fragilité vis-à-vis des phénomènes traumatiques ou compressifs
 - Artère centrale de la rétine : Destinée à vasculariser les couches internes de la rétine, . L'artère chemine à l'intérieur du nerf, jusqu'à la papille optique où elle se divise en ses branches terminales habituellement au nombre de quatre : deux artères temporales et deux artères nasales, supérieures et inférieures. Son oblitération entraîne une baisse brutale d'acuité visuelle.
 - Artères ciliaires longues postérieures ou troncs ciliaires postérieur : Extrêmement nombreuses, de 15 à 20 par orbite, les artères ciliaires courtes postérieures vascularisent la choroïde [8]

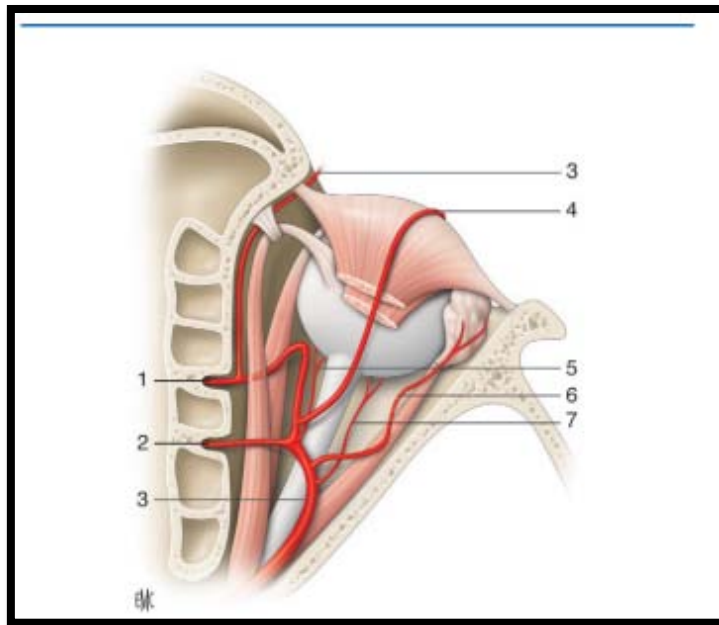


Figure N°19 Schéma de l'artère ophtalmique intraorbitaire. 1. Artère ethmoïdale antérieure ; 2. artère ethmoïdale postérieure ; 3. artère ophtalmique ; 4. artère supraorbitaire ; 5. artère ciliaire longue médiale ; 6. artère lacrymale ; 7. artère ciliaire longue latérale.(10)

2.3-2 Vascularisation veineuse :

Du fait de sa situation à la jonction entre le crâne et la face, la vascularisation veineuse peut se faire par deux grandes voies, comme pour le système artériel : la voie intracrânienne reste la voie principale assurée par trois veines dont une est constante, la veine ophtalmique supérieure et deux inconstantes, les veines ophtalmiques médiale et inférieure. Ces veines vont drainer le sang veineux vers le sinus caverneux. Une partie du sang veineux orbitaire est drainée vers la veine faciale qui représente la deuxième voie. L'organisation des veines intraorbitaires est très différente de celle des artères [66]. Leur trajet dépend principalement des septums et des fascias qui réalisent un véritable appareil suspenseur, en particulier pour la veine ophtalmique supérieure.

- ❖ Veine ophtalmique supérieure : -Son origine se situe sous la trochlée du muscle oblique supérieur par une anastomose de deux racines : : une racine supérieure issue des veines frontales, qui perfore le septum orbitaire, se dirige en arrière en dedans et un peu en haut et une racine inférieure issue de la veine angulaire qui se dirige

horizontalement vers l'arrière. Ces deux racines, après avoir perforé le septum orbitaire, se rejoignent 5 à 6 mm en arrière de la trochlée du muscle oblique supérieur, la racine supérieure ayant surcroisé le tendon réfléchi de ce muscle, la racine inférieure ayant sous-croisé ce tendon. La veine ainsi constituée se dirige par un trajet en baïonnette en arrière et en dehors jusqu'à la fissure orbitaire supérieure avec trois segments

- un premier segment extraconique à la partie antérosupérieure et médiale de l'orbite
- un deuxième segment intraconique
- un troisième segment à nouveau extraconique

Le drainage veineux du globe oculaire est assuré par la veine centrale de la rétine et par les veines vorticineuses qui sont en général au nombre de quatre, une par quadrant émergeant du globe oculaire en arrière de l'équateur: veines vorticineuses supérolatérale, supéromédiale, inférolatérale et inféromédiale. Les muscles oculomoteurs sont drainés par des branches veineuses isolées qui se rejoignent en formant des veines dites apsidales et, en général, gagnent la veine ophtalmique supérieure.

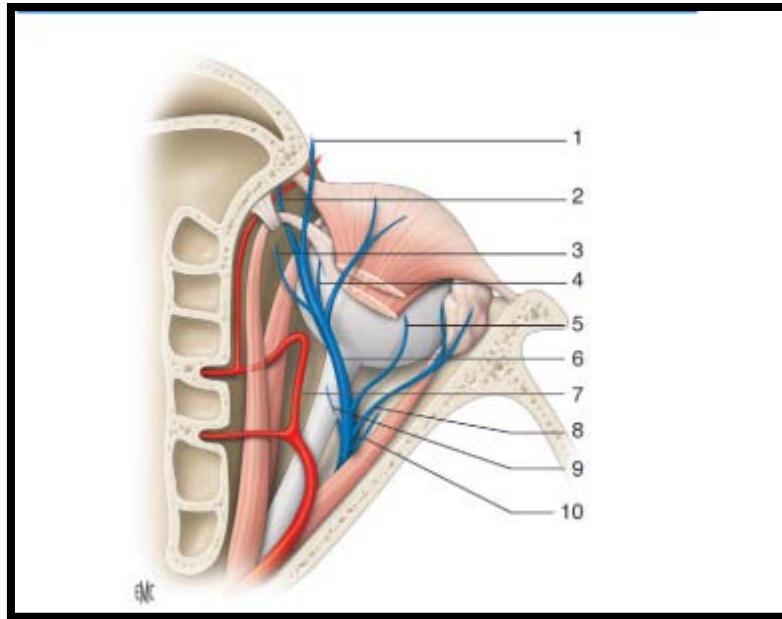
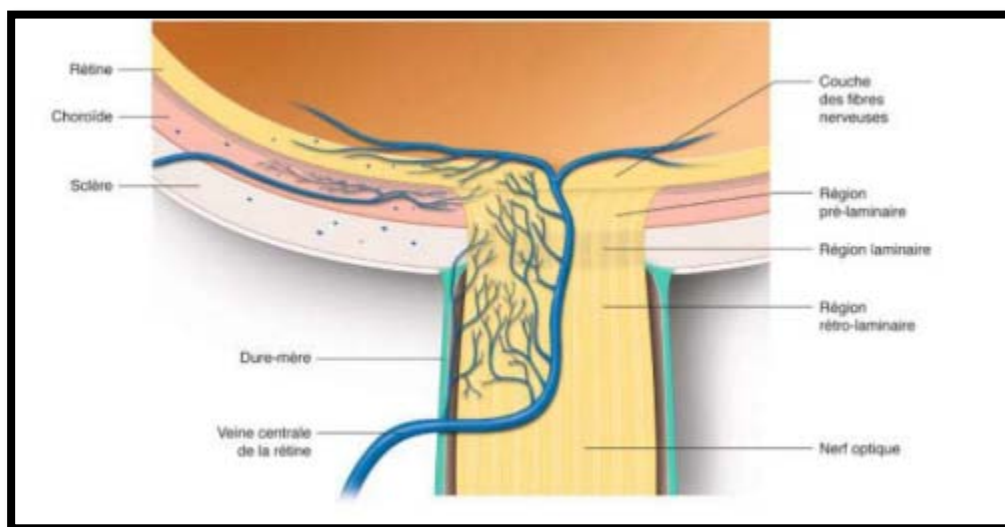


Figure N°20 : . Veine ophtalmique supérieure. 1. Racine supérieure ; 2. racine inférieure ; 3. veine apsidale médiale ; 4. veine vorticineuse supéromédiale ; 5. veine vorticineuse supérolatérale ; 6. veine ophtalmique supérieure ; 7. artère ophtalmique ; 8. veine lacrymale ; 9. veine centrale de la rétine ; 10. veine apsidale supérolatérale(11)



FigureN°21Schéma montrant le drainage veineux au niveau de la tête du nerf optique(12)

II.

La vascularite rétinienne représente une pathologie peu fréquente selon une étude rétrospective concernant 128 patients consécutifs porteurs d'une VRNI, colligés sur 15 ans (1993—2007), dans un centre de référence ophtalmologique hospitalo-universitaire du Grand-Tunis.

La vascularite rétinienne est rarement associée à des maladies de système et quand c'est le cas. La plupart des patients atteints de vascularite systémique ne présentent aucun signe ou symptôme clinique d'une vascularite rétinienne coexistant , En effet, sur 207 patients avec une vascularite systémique, seulement trois (1,4%) avaient également une vascularite rétinienne(28).

Peu de travaux ont été publiés qui étudient la fréquence des maladies systémiques dans les étiologies des VR. Une étude américaine rétrospective portant sur 1390 patients consultant un centre de recours pour uvéite entre 1985 et 2010 a montré que sur 207 VR, les étiologies systémiques étaient une maladie de Behcet pour 14, une sarcoïdose pour 13, une sclérose en plaque pour quatre, un lupus avec ou sans anti-phospholipide pour trois, une vascularite systémique pour trois patients (29). Une étude israélienne plus récente portant sur 45 patients a montré la fréquence de la maladie de Behcet dans les étiologies de VR (11 patients) dans une région plus concernée par cette maladie (30).

L'âge moyen au diagnostic était de 42,5 ans avec des extrêmes d'âge entre (17-67) ans. Le sex-ratio était de 2,8 homme/femme.(31)₂

III. Etude clinique : Epidémiologie

Le diagnostic des vascularites rétiniennes débute par l'examen clinique du fond d'œil et des autres signes inflammatoires intra- et extra-oculaires. Il sera confirmé par l'angiographie rétinienne à la fluorescéine. Il faut auparavant éliminer toutes les vasculopathies qui pourraient prendre le masque d'une vascularite rétinienne.{32}

1. Interrogatoire :

L'interrogatoire est une étape cruciale et incontournable pour connaître les facteurs de risque , les signes systémiques associés ,ainsi orienter l'enquête étiologique ,poser les hypothèses diagnostiques et l'indication des examens complémentaires à réaliser.

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

Il doit rechercher 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 recueillis 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.

L'interrogatoire devrait préciser l'aspect évolutif de la vascularite rétinienne, les signes ophtalmologiques associés ainsi que la présence ou non de signes généraux associés.

On recherchera la notion d'ahtose bipolaire et de sa fréquence, des douleurs articulaires, 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. La notion de contagé 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 Vascularite rétinienne dans son mode d'apparition insidieux, l'atteinte est segmentaire et éloignée du pôle postérieur, ce qui explique le peu de retentissement sur les fonctions visuelles .

La VR dans sa forme chronique, les manifestations cliniques sont minimales ou asymptomatiques, et peuvent ne pas 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, la baisse de l'acuité visuelle est brutale. 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, de scotomes centraux ou d'anomalies de la vision des couleurs.

Lorsque la vascularite fait partie d'un tableau de 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 :

Cet examen a pour but 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.

a. L'acuité visuelle :

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

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

. D'une présence de précipités rétro-cornéens, témoins d'une inflammation de chambre antérieure, Sont rares en cas d'uvéite 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.

c. Examen de la chambre antérieure

a. Un phénomène de Tyndall protéique et cellulaire (présence de cellules inflammatoires en suspension en chambre antérieure témoignant d'une inflammation), quant au 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. On note le tyndall vitréen à l'examen indirect binoculaire comme suit :

0 : Pas d'inflammation

1+ : présence de cellules ne gênant pas la visualisation des détails rétinien

2+ : détails rétinien mal visible.

3+ : fond d'œil mal visible excepté les gros vaisseaux.

4+ : opacités vitréennes denses. Fond d'œil non visible.

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

b. 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)

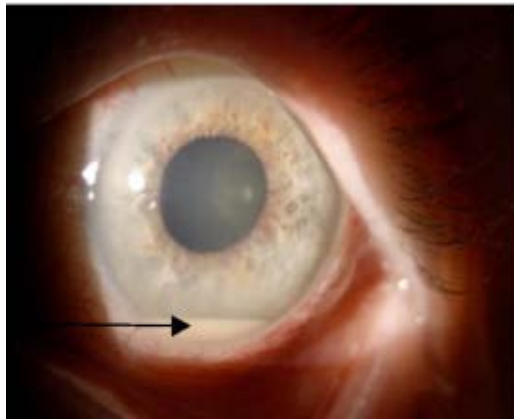


Figure N°22 : hypopion

d. Examen de l'iris :

Cet examen doit rechercher une hétérochromie, de zones de transillumination, de nodules dans le stroma irien ou au bord papillaire.

Une rubéose irienne (néovascularisation irienne), Des synéchies irido-cristalliniennes, témoins d'une inflammation de la chambre antérieure.

e. Examen du cristallin :

Il faut commencer par la recherche des dépôts pigmentaires sur la capsule antérieure, ensuite il faut guetter la présence d'une cataracte, parfois difficile 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.

f. Atteintes vitréennes :

Examen du vitré pour rechercher : Une inflammation ,une hémorragie intra-vitréenne,une prolifération vitreo-rétinienne,un décollement du vitré

Un classement des opacités vitréennes doit être établi selon leur taille, leur localisation et leur aspect. Seuls les dépôts à type d'œufs de fourmi orientent vers la sarcoïdose.

Cet examen ophtalmologique sera enfin terminé par l'examen au fond d'œil et de la périphérie rétinienne dans le but 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.

g. Aspects ophtalmoscopiques au FO :

⇒ Signes de vascularite

Engrainement vasculaire : correspond à la diminution de la lumière du vaisseau, épaissement de ses parois de couleur blanc-jaune qui 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 une association de ces diverses formes.

C'est le signe le plus précoce de la vascularite rétinienne, et parfois le seul témoin de la présence d'un processus inflammatoire au niveau de la paroi des vaisseaux

L'engainement donne l'aspect jaune blanc des bords de la veine : périphlébite (image N°), 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 rétiens 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 péri vasculaires.

- ❖ Phlébite : l'atteinte vasculaire touchant spécifiquement les veines rétiniennes est nommée phlébite rétinienne .Les veines apparaissent foncées .On observe une stase sanguine relative et les veines affectées présentent un aspect boudiné.



Figure N°23 Occlusion de branche veineuse rétinienne, en amont d'un croisement entre artère et veine (cercle)[13]

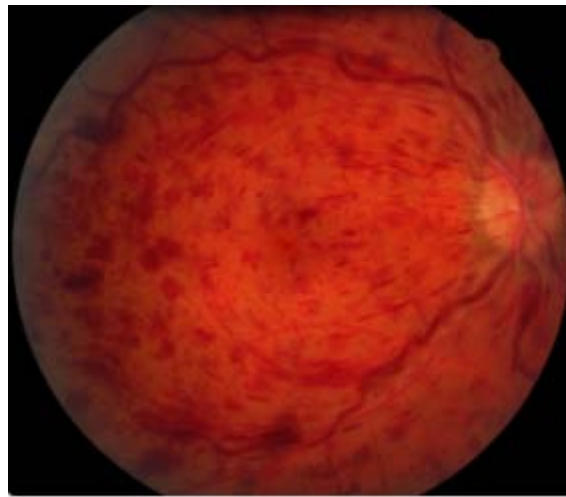


Figure24 : Occlusion de la veine centrale de la rétine[13]

❖ 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

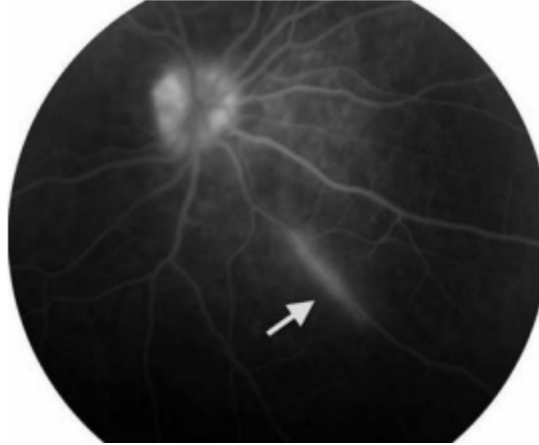


Figure N°25 Angiographie, montrant dans le secteur nasal inférieur, une diffusion de colorant à partir d'une artère

❖ 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 péri vasculaire de leucocytes et plus particulièrement de lymphocytes. Il peut s'associer des diffusions vasculaires, des aspects d'exsudats cotonneux indiquant une ischémie rétinienne locale, des saignements péri-vasculaires et des hémorragies intra vitréennes ou fréquemment à différents aspects d'uvéite sous-jacente

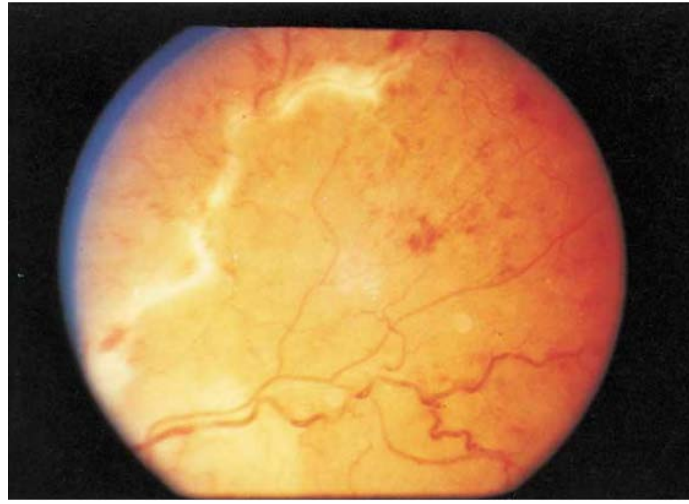


Figure N°26 Photo de l'angiographie montrant une périphlébite active avec des tortuosités veineuse en inférieur ainsi que de multiples petites hémorragies rétinienne.

⇒ **Signes associés :**

❖ **L'atteinte maculaire :**

L'œdème maculaire qui se traduit par un épaississement diffus de la macula avec perte du reflet normal fovéolaire. L'OM représente la première cause de baisse de l'AV des VR(34) . 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.

❖ **L'atteinte papillaire :**

Un œdème papillaire est souvent retrouvé dans l'inflammation du segment antérieur ou du segment postérieur et sa présence n'a pas nécessairement une valeur prédictive péjorative. Par contre, une inflammation chronique avec papillite persistante risque de rendre le champ visuel déficitaire

❖ **Les foyers chorioretiniens .:**

Des foyers chorioretiniens uniques ou multiples peuvent être observés, parfois d'âge différents. Devant une vascularite associée à un foyer chorioretinien unique on penserait plutôt à une toxoplasmose (34), une tuberculose ou à un syndrome paranéoplasique.

Devant des lésions choriorétiniens multiples associées à une vascularite, les pathologies à évoquer sont : Histoplasmoses et choroïdites multifocales, sarcoïdose, maladie de Birdshot, syndrome de Vogt-Koyanagi-Harada, ophtalmie sympathique, tuberculose, choroïdite serpiginieuse, 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. Ces infiltrats peuvent se résorber laissant alors des cicatrices pigmentées.(35)

❖ 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.(36)

IV. Examen général :

Les vascularites rétiennes peuvent être idiopathiques, d'origine strictement oculaire, ou liées à une pathologie systémique ou être d'origine infectieuse. De là, l'examen général prend toute son importance à la recherche d'éléments d'orientation en faveur d'une maladie de système ou d'une pathologie infectieuse en cause.

1. L'examen dermatologique :

Le but est la recherche d'aphtose buccale, génitale, une cicatrice d'aphtose génitale, une pseudo-folliculite, une lésion acnéiforme enfin il apprécie l'hyper réactivité cutanée au Pathergy test. 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%. C'est un test

simple dans lequel l'avant-bras est piqué avec une petite aiguille stérile. La constatation d'une petite bosse rouge ou pustule sur le site d'insertion des aiguilles, 1 à 2 jours après le test, signe la positivité du test. 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.(37)

L'érythème noueux 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 alopécie peut orienter vers une maladie de Vogt-Koyanagi-Harada qui reste après tout un diagnostic d'élimination.

A. L'examen pleuropulmonaire :

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

B. L'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....

La spondylarthropathie regroupe la spondylarthrite ankylosante (SPA), le rhumatisme psoriasique, les arthrites réactionnelles et le rhumatisme des entérocolopathies inflammatoires chroniques. Parmi les étiologies infectieuses susceptibles d'entraîner une arthrite, on peut évoquer la tuberculose, la syphilis, la maladie de Lyme, la maladie de Whipple.

C. 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.

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.

V. Etude paracliniques :

3. Bilans à visée ophtalmologique :

A. Angiographie à la fluorescéine :(38)

Cet examen constitue un élément important dans le diagnostic d'une vascularite rétinienne.

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 maculaire 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.

La fluorescéine sodique injectée est visualisée à l'intérieur des vaisseaux rétiens. Une altération de l'intégrité de la paroi vasculaire entraîne une imprégnation accrue du bord des vaisseaux rétiens. 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

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

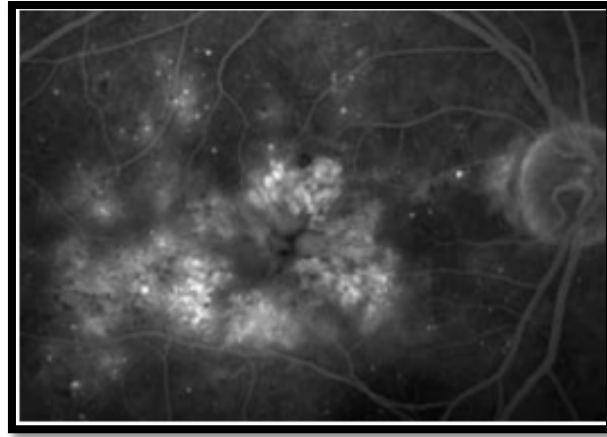


Figure n°27 : Oedème maculaire cystoïde en angiographie

*Caractéristiques angiographiques des lésions de vascularites : · Les lésions actives, à type de manchons blancs duveteux, sont hyper fluorescentes dès les temps précoces et intermédiaires. Cette hyper fluorescence persiste aux temps tardifs. (figure n° et n°) ·

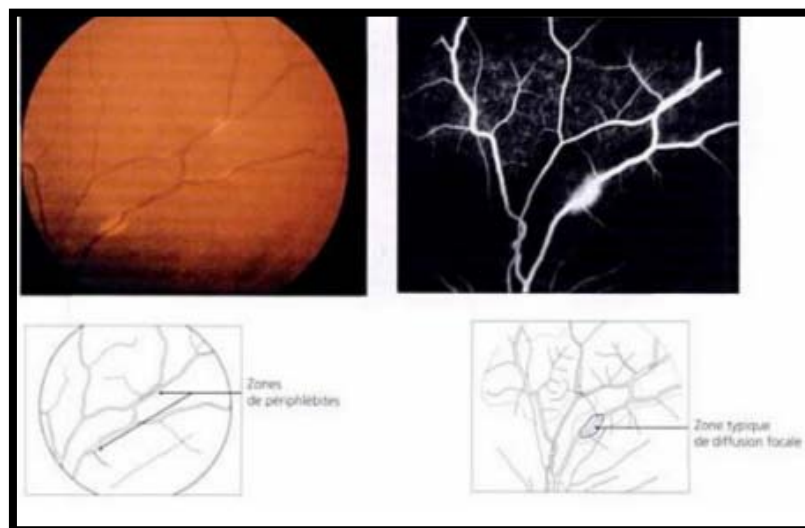


Figure N°28 :photo-couleur de périphlébites avec sa traduction angiographique après injection de fluorescéine.

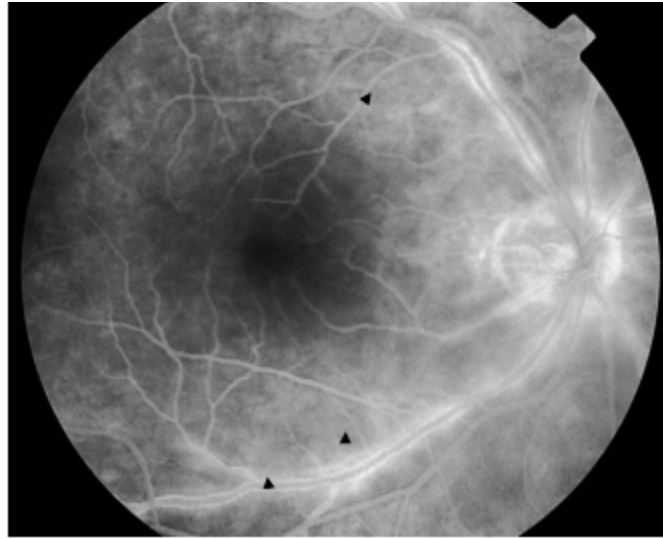


Figure N°29 : Clichés angiographiques à la fluorescéine : noter les diffusions étendues des parois des veines et des artères(39)

Les lésions cicatricielles à type de manchons secs péri vasculaires n'ont pas toujours une traduction angiographique et sont parfois discrètement hyper fluorescentes aux temps intermédiaires et tardifs. ·

Les lésions d'angéite givrée, où l'ensemble des vaisseaux rétiens 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.

Une diffusion anormale et importante du colorant (« leakage » pour les anglosaxons) est observée en cas de néo vaisseaux rétiens

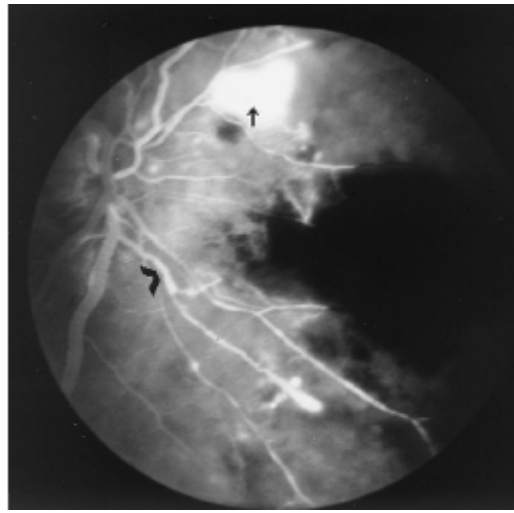


Figure n ° 30: Angiographie à la fluorescéine montrant un néovaisseau en supéro- nasal (flèche) avec zone d'ischémie rétinienne(40).

B. L'angiographie au vert d'indocyanine(41)

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 76 lésions infra cliniques, 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.

C. L'OCT ou tomographie à cohérence optique(42,43,44)

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.

L'OCT a un intérêt principal dans la mesure de l'épaisseur de l'œdème maculaire qui est une complication fréquente des vascularites rétiniennes. Il permet aussi de visualiser les logettes cystoïdes ainsi que les modifications de l'interface vitréorétinienne.

En OCT, l'OM se traduit par une perte de la dépression fovéolaire associée à une augmentation de l'épaisseur rétinienne. Cette épaisseur rétinienne est alors corrélée à l'acuité visuelle.

En cas d'OMC, des logettes uniques ou multiples sont observées, elles apparaissent comme des cavités hyporéfléctives .

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

Cet outil d'imagerie moderne permet aussi l'analyse des membranes épirétiennes donnant en plus des renseignements sur leur extension, les adhérences entre rétine et membrane épirétinienne et l'apparition de lésions dégénératives notamment de trou maculaire (image 9), ainsi il permet d'apprécier la présence ou non d'anomalies de mauvais pronostic.

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

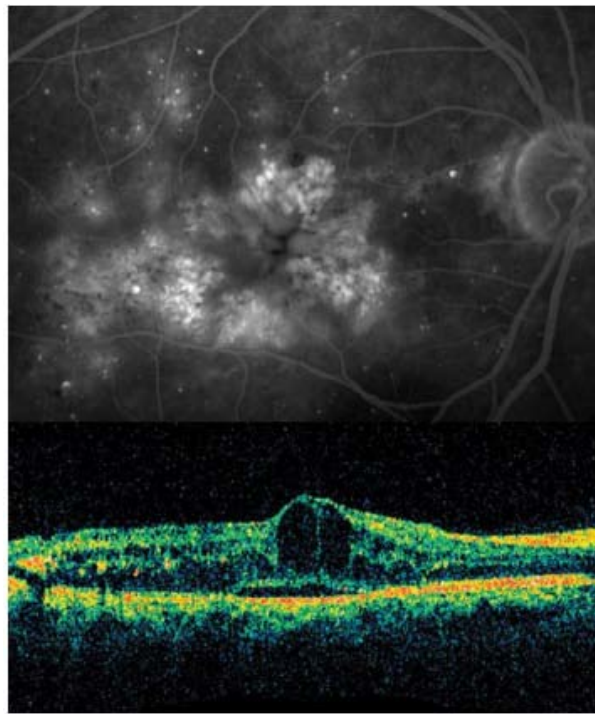
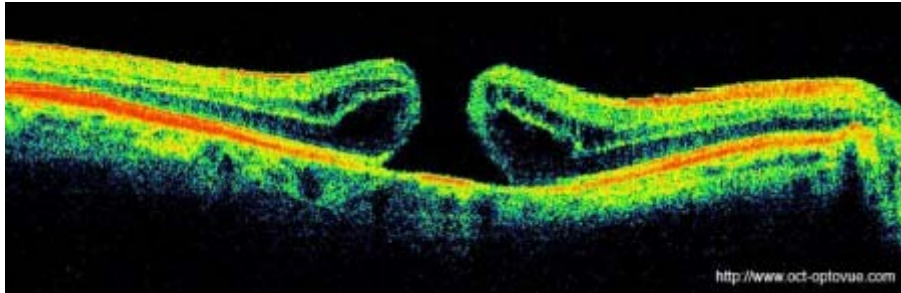


Figure N°31 œdème maculaire cystoïde en angiographie (en haut) et en OCT (en bas) avec logettes centrales.



D. L'échographie oculaire mode B

Cet examen est indiqué d'emblée en cas de visualisation imparfaite du fond d'œil, notamment en cas d'hémorragie intra-vitréenne ou d'hyalite très dense. Elle peut mettre en évidence des membranes pré rétinienne ou pré papillaires, un épaissement maculaire, une saillie de la tête du nerf optique, un foyer choroïdien ou un épaissement choroïdien.

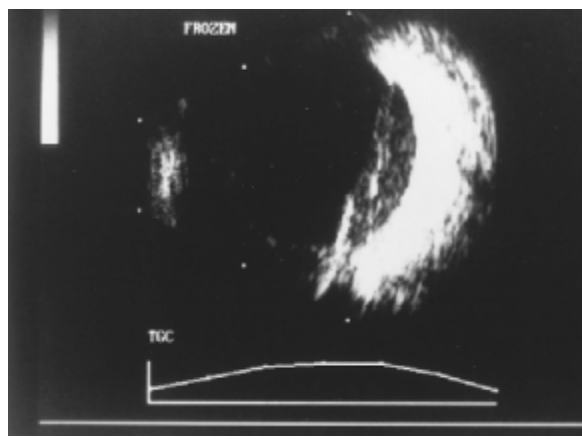


Figure N°32: Echographie oculaire en mode B montrant un DPV incomplet avec une hémorragie rétro-hyaloïdienne dans un cas de maladie de Eales.(45)

E. 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(46)

F. Le champ visuel :

L'examen du fond d'œil 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.(47)

4. Bilan à visée étiologique :

a. Bilans biologiques :

⇒ 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 orienter le diagnostic .

- Une anémie ou une hyperleucocytose qui feront rechercher une infection bactérienne localisée, une maladie inflammatoire ou une corticothérapie générale
- Une lymphocytose ($>4\ 500/\text{mm}^3$) : dans le cadre d'un syndrome mononucléosique est associée aux infections virales (groupe des herpès virus) et à la toxoplasmose acquise.
- Une lymphopénie (≤ 1500) : témoigne d'une infection virale évolutive ou récente. Quand elle est importante, elle fera rechercher un déficit immunitaire dans le cadre d'une infection à HIV
- Une hyperéosinophilie ($>300/\text{mm}^3$) : oriente vers une parasitose ou une vascularite systémique.
- Une thrombocytose ($> 500.000/\text{mm}^3$): peut être associée à un rhumatisme inflammatoire.
- Une thrombopénie ($\leq 150.000/\text{mm}^3$): accompagne souvent les infections virales

⇒ Les marqueurs de l'inflammation :

- **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 coûteux, mais très peu spécifique
- **C-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(48)
- **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.

b. Bilan infectieux , sérologique, tuberculeux :

- 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..
- L'ECBU est demandé systématiquement avant tout traitement corticoïde.
- **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 bilié Calmette Guérin (BCG), et de l'IDR

c. 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. t 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 anti cytoplasme des polynucléaires Neutrophiles (ANCA)** Ils sont devenus les marqueurs de la granulomatose avec poly angéite 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 [23]
- **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'une sclérose en plaques

- **Antigènes HLA :**

⇒ HLA B27 : les SPA, le syndrome de Fiessinger- Leroy- Reiter (FLR) et le rhumatisme psoriasique appartiennent au groupe des spondylarthropathie 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.

d. Bilans radiologiques :

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

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.

G. Les formes cliniques :

❖ **Les artérites:**(48)

Dans le cas d'artérites, l'atteinte prédomine au niveau des artères rétiniennes, avec peu ou pas d'atteinte du réseau veineux. Une ischémie de la rétine peut être observée dans le territoire de distribution des vaisseaux concernés

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

Des engrainements 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.

Les artérites rétinienne ou choroïdienne se manifestent par une occlusion : o Si l'occlusion intéresse une artériole pré-capillaire, elle entraîne l'interruption du flux axoplasmique avec gonflement des fibres axonales et apparition de nodules dysoriques. Ils sont situés dans les couches superficielles de la rétine, au niveau des fibres optiques masquant les vaisseaux rétiens à l'examen ophtalmoscopique. Isolés, ils sont asymptomatiques et régressent spontanément en quelques semaines. o L'occlusion d'une artère ou d'une artériole rétinienne est responsable d'une nécrose rétinienne du territoire correspondant. La reperméabilisation est très fréquente, mais la récurrence de l'occlusion artérielle est classique. 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 91 diffusions de colorant secondaires à une capillaropathie périlésionnelle. A un stade plus évolué apparaissent des micro-anévrysmes et des néovaisseaux rétiens. L'atteinte d'une artère choroïdienne entraîne un syndrome triangulaire avec retard circulatoire choroïdien surtout dans les formes aiguës, entraînant un dysfonctionnement de l'épithélium pigmentaire avec oedème rétinien profond ischémique. L'occlusion artériolo-capillaire est responsable d'oedèmes rétiens, voire des décollements séreux de la rétine. La cicatrisation de l'épithélium pigmentaire laisse apparaître des taches d'Eschnig.

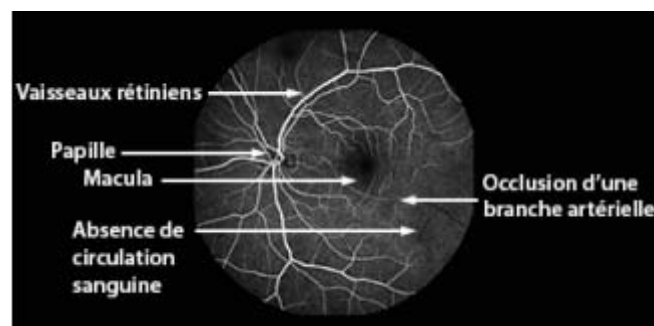


Figure N°33 Angiographie à la fluoreisine montre une occlusion d'une branche artérielle(49)

❖ Les formes topographiques :

- **VR du pôle postérieur :(50)**

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

- **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.

- **VR bipolaire :**

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

- ❖ **Les formes évolutives :(50)**

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.

- ❖ **Les formes compliquées : voir les complications :**

H. Les étiologies :

En se basant sur la classification de Levy-Clarck et Nussenblatt (51) les vascularites rétiniennes sont divisées en quatre groupes étiologiques distincts : les VR idiopathiques, les VR associées à une pathologie strictement oculaire, les VR associées à une pathologie systémique et enfin les VR d'origine infectieuse.

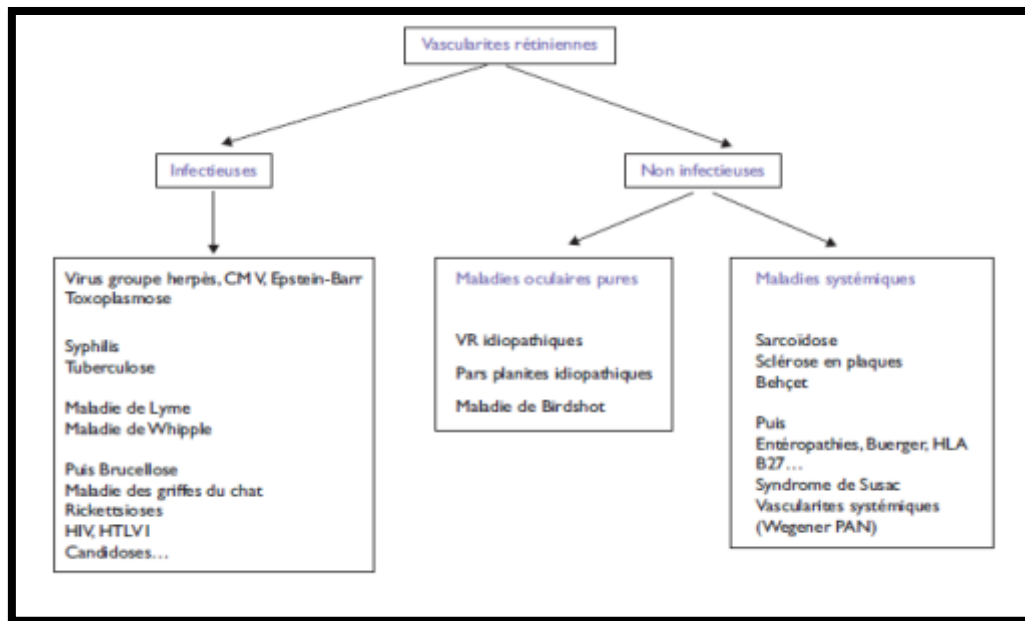


Figure n°34 : Étiologie des vascularites rétiniennes.

H.1 Vascularites d'origine infectieuse :

- Les causes virales : (52)

Les atteintes rétiniennes d'origine virale sont surtout causées par les virus de la famille des herpesviridae. L'atteinte clinique est caractérisée par un tableau :

- ⇒ • De nécrose rétinienne aiguë : ARN, acute retinal necrosis ou PORN, progressive outer retinal necrosis
- ⇒ Ou de rétinite à cytomégalovirus (CMV),
- ⇒ Ou d'atteinte non spécifique, non nécrosante, caractérisée par des uvéites postérieures ou des vascularites rétiniennes

❖ 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.

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 dans 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

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 chambre antérieure (PCA), par la recherche des génomes des virus herpès 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.[24]

❖ 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'uvéïtes 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[24]

❖ Rétinite à CMV :[25]

La VR due au CMV est principalement une pathologie opportuniste liée aux patients immuno incompétents : le cas de l'atteinte SIDA, les transplantées d'organes solides, de la moelle, etc.

Elle touche 30% à 40% des patients à un stade profond d'immunosuppression ($CD4+ \leq 50/\mu l$). The Longitudinal Study of Ocular Complications of AIDS (LSOCA) a trouvé que $CD4+ T \leq 50/\mu l$ est le seul facteur de risque important pour développer une vascularite rétinienne.

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

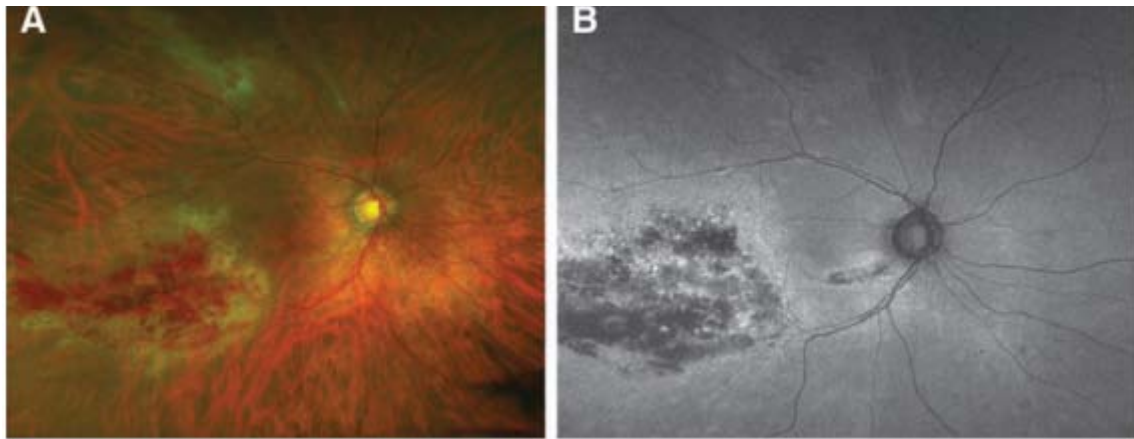
L'aspect clinique est variable, une forme oedémateuse est caractérisée par une ou plusieurs plages d'œdème et de nécrose de la rétine, associées à des hémorragies rétinienne. Ces lésions suivent souvent le trajet d'un vaisseau.

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 rétinienne sont alors absentes ou peu nombreuses.

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

Le diagnostic différentiel est celui d'une chorioretinite toxoplasmique. L'angiographie à la fluorescéine permet de les différencier : lésion hypofluorescente s'imprégnant progressivement depuis le centre dans les atteintes virales à CMV, tandis que l'imprégnation se fait depuis la périphérie de la lésion en cas de foyer toxoplasmique

Certains patients traités efficacement par des traitements antirétroviraux permettant une augmentation des lymphocytes CD4, peuvent présenter une réaction inflammatoire chronique oculaire se manifestant par une inflammation du segment antérieur, une hyalite, une vascularite des gros troncs, une papillite et un œdème maculaire cystoïde et une membrane épirétinienne



FigureN°35A,B[25] : patients avec une vascularite rétinienne active au CMV touchant la macula et le nerf optique

- **Les causes bactériennes :**

Les étiologies bactériennes des VR sont multiples : tuberculose, syphilis, maladie de Whipple, maladie de lyme, leptospirose, brucellose, rickettsioses, endophtalmies bactériennes, maladie des griffes du chat. Nous insisterons surtout sur la tuberculose, la maladie de lyme et le syndrome de Whipple. Toute inflammation oculaire cortico-résistante doit faire évoquer une étiologie infectieuse.

- ❖ **Tuberculose :**[26]

La tuberculose oculaire (TO) reste une entité rare, dont les manifestations cliniques sont polymorphes et de diagnostic difficile.

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

La tuberculose extra-pulmonaire représente 20 % à 40 % de toutes les formes cliniques, dominée essentiellement par les localisations ganglionnaires, pleurales et ostéo-articulaires. La TO est une localisation rare de la maladie, observée dans 0,5 % à 1 % des cas de tuberculose maladie.

Sur le plan physiopathologique, l'atteinte oculaire résulte soit de l'infection directe de *M. tuberculosis* par voie hématogène, soit d'une réaction d'hypersensibilité aux protéines tuberculeuses

En effet, l'uvée est riche en lymphocytes mémoires qui secrètent des lymphokines responsables de phénomènes inflammatoires au contact des antigènes bacillaires. Quand la TO résulte de l'infection directe, les lésions anatomopathologiques sont typiquement granulomateuses, réalisant un follicule tuberculeux, alors que les lésions histologiques sont non spécifiques quand il s'agit d'un mécanisme d'hypersensibilité.

Tous les tissus oculaires peuvent être touchés au cours de la TO. Les manifestations rapportées dans la littérature sont multiples : abcès des paupières, cellulite orbitaire, dacryocystite, infiltration lacrymale, ulcères cornéens, conjonctivite chronique, névrite optique, choriorétinites et masse intraoculaire. Les manifestations d'hypersensibilité sont les plus fréquentes, à type de sclérite, de kératite, d'uvéite ou de vascularite rétinienne

Les Manifestations oculaires associées à la tuberculose :

- ⇒ Tuberculomes de la conjonctive, des paupières, chancre tuberculeux et gomme des paupières.
- ⇒ Conjonctivites.
- ⇒ Kératite interstitielle.
- ⇒ Conjonctivites phlycténulaires.
- ⇒ Sclérites nécrosantes.
- ⇒ Tuberculome.
- ⇒ Uvéite granulomateuse.
- ⇒ Choréïdite granulomateuse.
- ⇒ Hémorragies rétinienne et intravitréennes (maladie de Eales).
- ⇒ Œdème papillaire.
- ⇒ Névrite optique,
- ⇒ neurorétinite.
- ⇒ Vascularites rétinienne [27] : La VR tuberculeuse est typiquement une périphlébite souvent bilatérale, pouvant être accompagnée d'une hyalite, d'un œdème maculaire, d'une neurorétinite, d'hémorragies rétinienne, de zones d'ischémie et d'une

néovascularisation rétinienne . 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 rétinienne sont plus rares. La périphlébite rétinienne constatée au cours de la maladie de Eales a été associée à la tuberculose.

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 de Eales est une manifestation de la tuberculose[26]

De l'ADN de *M.tuberculosis* a été détecté par PCR dans le corps vitré de patients souffrant d'une maladie de 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 proposée . 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. Les tubercules choroïdiens actifs paraissent hypofluorescents aux temps précoces et intermédiaires et deviennent légèrement hyperfluorescents aux temps tardifs alors que les tubercules inactifs peuvent être hyperfluorescents par imprégnation En cas de présence de choroïdite serpiginieuse, celle-ci se comporte à l'angiographie de la même façon que les tubercules actifs. 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. Leur aspect angiographique au vert d'indocyanine peut être confondu avec une sarcoïdose. Les tubercules entraînent un blocage de la fluorescence aux temps précoces et intermédiaires et apparaissent hypofluorescents, quand ces lésions sont atrophiques elles sont hypofluorescentes même aux temps tardifs, alors qu'elles

deviennent isofluorescentes ou hyperfluorescentes aux temps tardifs quand elles sont actives. 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

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. En l'absence d'une telle preuve, le diagnostic de VR d'origine tuberculeuse se fonde sur des éléments de présomption : la notion de contagio 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 γ 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%.[26]

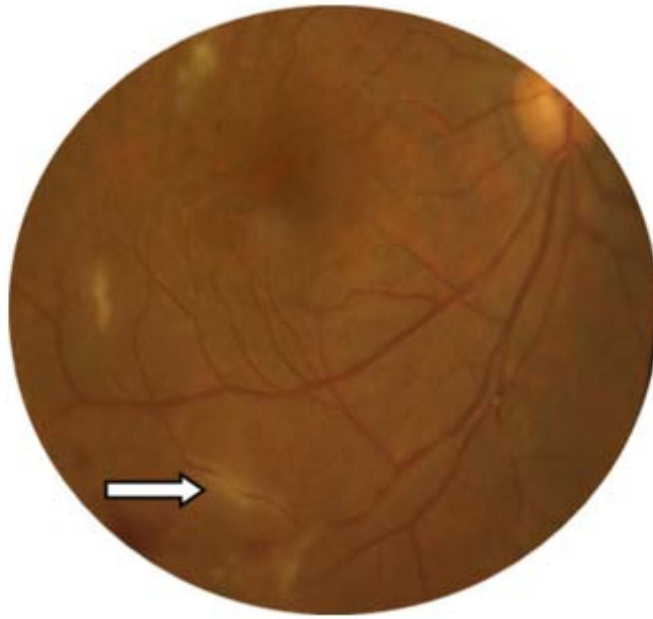


Figure N°36 : Photographie du fond d'œil droit montrant une vascularite veineuse rétinienne avec un engainement vasculaire et des hémorragies rétiniennes

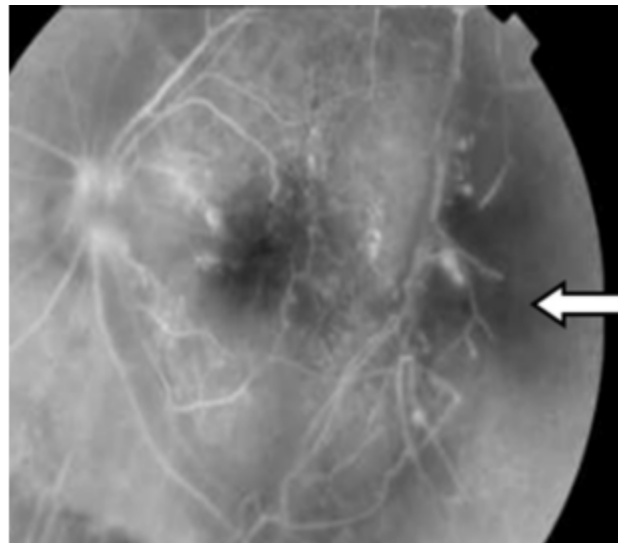


Figure N°37 : Cliché d'angiographie rétinienne de l'œil gauche au temps tardif montrant une ischémie rétinienne périphérique compliquant une vascularite veineuse

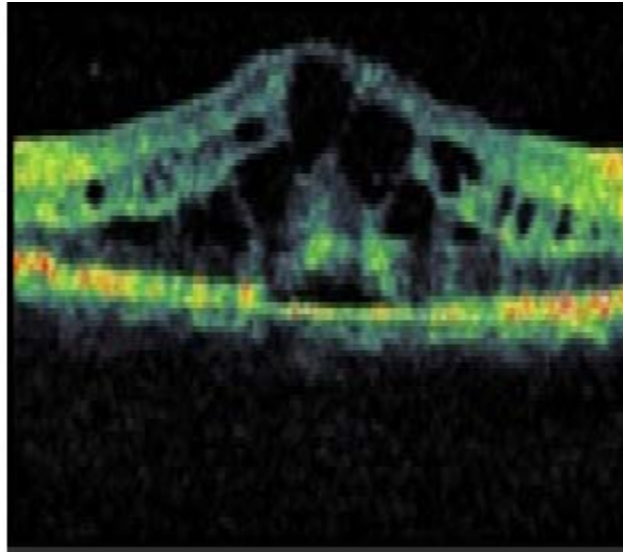


Figure N°38 :Coupe de tomographie en cohérence optique maculaire montrant un œdème maculaire cystoïde

❖ **Syphilis** :[28]

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 pseudorétinites 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.

❖ **Maladie de Lyme** :

Maladie des zones tempérées de l'hémisphère nord, causée par des agents infectieux de la famille des spirochètes regroupés dans l'espèce des *Borrelia burgdorferi*. Le réservoir est constitué par de nombreux vertébrés et le vecteur est une tique. La maladie de Lyme est responsable d'érythème chronique migrant, d'arthrites, d'anomalies neurologiques et

cardiaques. L'atteinte oculaire est polymorphe dépendant du stade de la maladie : la conjonctivite accompagne la phase primaire dans 11% des cas, la kératite et l'uvéïte sont associées à la phase secondaire, les manifestations neuro-ophtalmologiques et les myosites orbitaires à la phase tertiaire. Les VR sont rarement rapportées dans la littérature : 7 cas dont 3 avaient une périphlébite occlusive ou proliférative dans la série de Mikkilä [29] et 7 autres cas rapportés dans la série de Leys [30] dont deux présentaient des occlusions artérielles. Elles peuvent se voir à la phase précoce ou tardive de la maladie. Le diagnostic de la maladie se base sur l'interrogatoire qui recherche des promenades en forêts en zones d'endémie, et sur les signes cliniques systémiques et la sérologie qui repose sur la technique ELISA. L'absence des IgM s'explique par la survenue de l'atteinte oculaire au stade tardif de la maladie, alors que cicatrice sérologique de type constitue un argument en faveur du diagnostic. Le bilan doit également comporter une IRM cérébrale à la recherche de vascularites cérébrales.

❖ Leptospirose :[31]

C'est une anthrozoose due à *Leptospira interrogans*. L'atteinte oculaire est souvent bilatérale et se manifeste par une conjonctivite volontiers hémorragique ou une uvéïte antérieure granulomateuse. La leptospirose est rarement responsable de choroïdites, au cours de la maladie. Les nodules choroïdiens parfois associés à des hémorragies juxtapapillaires et à une rétinite hémorragique, s'accompagnent d'une hyalite importante. Les réservoirs sont les rongeurs, en particulier les rats, qui peuvent être porteurs sains. 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.

• Les causes parasitaires :

❖ Toxoplasmose :[15,33]

C'est une parasitose due au *Toxoplasma gondii*, au cours de laquelle les VR accompagnent souvent le foyer de toxoplasmose et disparaissent avec sa cicatrisation. 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. Dans l'œil, les kystes toxoplasmiques sont situés dans les couches internes de la rétine neurosensorielle et leur éclosion entraîne une infection nécrosante de la rétine accompagnée d'une choroïdite. La part de l'inflammation et de l'infection dans les phénomènes de nécrose tissulaire est difficile à déterminer. L'hypersensibilité aux antigènes parasitaires joue un rôle déterminant dans la survenue des VR et des phénomènes inflammatoires. Le tableau clinique de la toxoplasmose active se caractérise par la présence d'un ou plusieurs foyers choriorétiniens blancs prenant toute l'épaisseur rétinienne (image 11), 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. La forme de l'adolescent et de l'adulte jeune est la plus fréquente et les vascularites y sont fréquentes. 106 Les rechutes surviennent à des délais variables, à partir du foyer ou en zone antérieurement saine. Les vascularites, la hyalite et l'inflammation de la CA représentent des signes d'accompagnement pouvant aider au diagnostic de toxoplasmose oculaire. 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. Des vascularites sans foyer ont été décrites au cours des primo-infections toxoplasmiques avec manifestations systémiques.

La hyalite constitue un excellent signe d'alerte de récurrence pour le patient qui est gêné par les myodésopsies. Chez l'immunodéprimé séropositif pour le VIH, l'atteinte est plus sévère ; extensive, parfois multifocale ou bilatérale. Les VR ainsi que les manifestations inflammatoires antérieure ou vitréenne sont plus rares. 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. L'angiographie va aussi mettre en évidence les VR diffuses ou segmentaires, 107 d'éventuels territoires ischémiques ou des néovaisseaux choroïdiens apparaissant tardivement sur cicatrices. Sur le plan paracliniques, 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 Desmonts ; 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. (59). Chez l'immunodéprimé, la recherche d'autres localisations s'impose notamment une atteinte du SNC (30 à 50% des cas).



Figure N39 :fond d'œil montrant un foyer chorio-rétinien maculaire en rapport avec une toxoplasmose oculaire

❖ **Toxocarose :**

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 de ce fait 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. L'évolution est marquée par l'apparition de phénomènes fibreux et rétractiles : membrane épirétinienne, voile fibrovasculaire, ectopie maculaire, décollement tractionnel ou mixte. En général le processus destructeur fini par s'arrêter de lui-même en laissant des séquelles fonctionnelles majeures. On peut même observer une phtisie du globe dans les formes graves. 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.

H.2 VR associées à une pathologie systémique

❖ Maladie de Behçet :[16]

La maladie de Behçet (MB) est une vascularite multisystémique d'étiologie inconnue et dont l'évolution est caractérisée par une alternance de poussées et de rémissions. L'atteinte oculaire représente l'un des critères diagnostiques majeurs de cette affection. Elle présente également un intérêt pronostique et thérapeutique. La cécité en demeure la complication la plus redoutable.

Elle peut concerner quasiment tous les organes et est actuellement classée au sein des vascularites primitives non nécrosantes.

Sa prévalence étant maximale dans les pays du bassin méditerranéen et l'Asie et, surtout, en Turquie, où la prévalence est estimée entre 1/10 000 et 1/1 000 habitants.

En Iran 80/100,000, 17/100,000 en Iraq, 13.5/100,000 en Japon. En Arabie Saoudite présente une prévalence de 19.5/100,000 habitants. En Afrique le seul rapport est celui d'Egypte (7.6/100,000 habitants).[33]

MB note une prédominance masculine, mais ceci varie géographiquement. Le sex ratio varie entre 0.36 to 4.9. La plus petite valeur est notée en l'ouest Européen.

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.

Les mécanismes physiopathologiques évoqués dans cette pathologie sont complexes et font intervenir plusieurs facteurs probablement intriqués : prédispositions génétiques, agent infectieux, dérégulation du système immunitaire et des médiateurs de l'inflammation, protéines de réponse au choc thermique, stress oxydatif, lipides de peroxydation, autres facteurs environnementaux. D'autres facteurs pathogéniques secondaires, incriminés plus directement en rapport avec l'activation des processus immuno-inflammatoires.

Sur le plan ophtalmologique, les atteintes du segment antérieur sont les plus fréquentes, mais celles du segment postérieur sont plus graves sur le plan de la fonction visuelle.

L'atteinte est bilatérale dans la plupart des cas. Dans notre série elle était d'emblée bilatérale chez 50% des cas.

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.

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. La fréquence de l'HLA B51 chez les patients atteints est de 81.9% en Grèce, 77% en Turquie, 42% en royaume unies et 57% au japon[33]

Sur le plan oculaire, elle se manifeste souvent par une vascularite rétinienne grave occlusive inflammatoire et nécrosante, engendrant des atteintes sévères, pouvant parfois mener à la cécité, alors que l'atteinte antérieure est de meilleur pronostic visuel. La MB représente 53,9% de l'ensemble des étiologies des VR dans une série tunisienne, et on retrouve une VR chez 81.2% des patients présentant une uvéite sur maladie de Behçet dans une série chinoise.[33]

La vascularite atteint surtout les veines (81%)[5] mais peut également toucher les artères. Ces vascularites se traduisent par un engainement blanchâtre péri veineux puis péri artériel visible au fond d'œil ou parfois seulement mis en évidence par l'angiographie à la fluorescéine. Le caractère occlusif est suggéré par la présence d'hémorragies. De petites plages de nécrose rétinienne jaunâtres peuvent être associées. A un stade avancé de la maladie, l'atteinte peut entraîner une atrophie papillaire et rétinienne diffuse avec atténuation et sclérose des vaisseaux. L'atteinte du segment antérieur dans sa forme la plus complète est une iridocyclite à hypopion (20 à 30 % des cas)[9]

Un OMC est souvent présent touchant plus de 50% des patients avec atteinte oculaire. Une atteinte ischémique de la macula est plus rare. L'angiographie à la fluorescéine permet de faire le bilan de l'atteinte rétinienne et de dépister des anomalies infra-cliniques. Au cours des phases inflammatoires elle montre une capillaropathie rétinienne oedémateuse

diffuse sur 360°. L'angiographie peut objectiver un oedème papillaire, des fuites de colorant au niveau des vaisseaux ou des capillaires rétiens, un oedème maculaire ou des plages d'oedème rétinien, d'hémorragies ou d'exsudats. L'angiographie est également importante pour visualiser des plages d'ischémie rétinienne objectivées par des dilatations et des occlusions des capillaires rétiens, des zones d'hypoperfusion ou une néovascularisation pré-rétinienne ou pré-papillaire. Cet examen est donc particulièrement utile pour un diagnostic précoce et pour le suivi[34]

Le diagnostic de la maladie est surtout clinique, il repose sur des critères diagnostiques. Plusieurs classifications ont été proposées la plus adaptée (tableau 2) 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 et le test pathergique positif.

Tableau XVIII : Critères diagnostiques de la maladie de Behçet

Sign/symptom	Points
Ocular lesions	2
Genital aphthosis	2
Oral aphthosis	2
Skin lesions	1
Neurological manifestations	1
Vascular manifestations	1
Positive pathergy test*	1*

*Pathergy test is optional and the primary scoring system does not include pathergy testing. However, where pathergy testing is conducted one extra point may be assigned for a positive result.

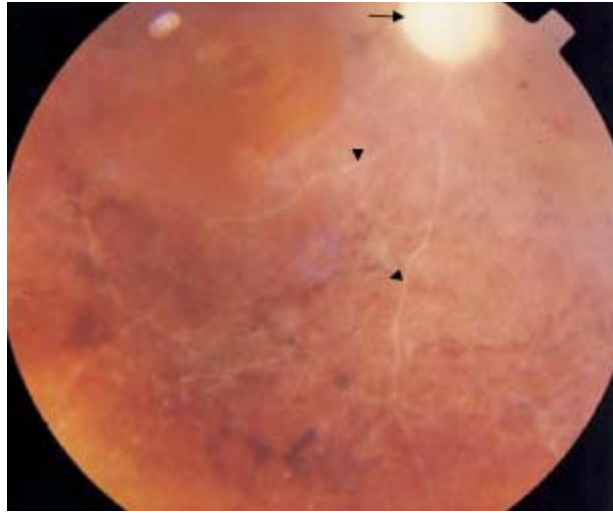


Figure N °40 : Photo-couleur du fond d'œil : atrophie optique (flèche) et VR au cours d'une MB (tête de flèches)[35]

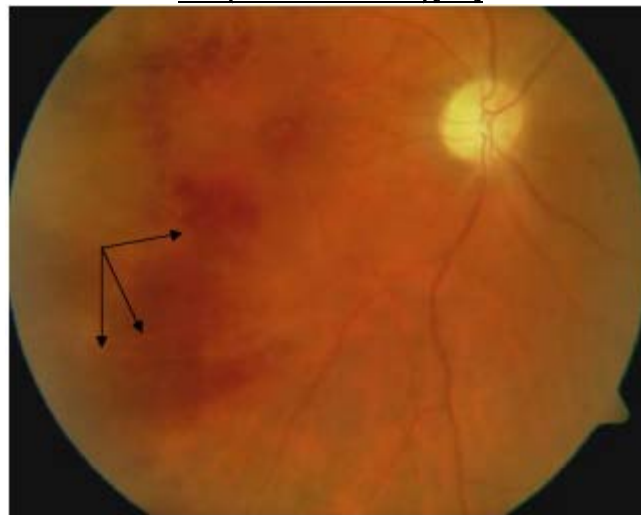


Figure N°41: Fond d'œil : hyperhémie papillaire, hémorragies rétiniennes et périphlébites (flèches) dans le cadre d'une MB[36]

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[37]

❖ Sarcoïdose

C'est une maladie systémique caractérisée par une inflammation chronique granulomateuse. 109 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%)

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[38]

Les poumons sont le plus fréquemment atteints, suivis par les ganglions thoraciques, la peau et les yeux. Une atteinte oculaire est observée dans 22 à 50% des cas et peut révéler la maladie chez au moins 25% des patients[38]

Elle est généralement bilatérale. Les manifestations ophtalmologiques les plus fréquentes sont l'uvéite (30 à 70% des cas), les nodules conjonctivaux, les atteintes des glandes lacrymales alors que les manifestations orbitaires sont plus rares. L'uvéite antérieure est la manifestation oculaire la plus fréquente : retrouvée chez les 2/3 des patients, il s'agit classiquement d'une uvéite granulomateuse chronique. Une uvéite intermédiaire est au premier plan dans 38 à 55% des cas, elle associe une hyalite, des œufs de fourmis et/ou des banquises, et des vascularites périphériques. Un OMC est fréquent. Les uvéites postérieures et totales représentent 12 à 22% des cas. Elles sont grevées avec les uvéites intermédiaires d'une morbidité plus importante. Les vascularites, classiquement des périphlébites postérieures ou périphériques, sont souvent au premier plan. Elles sont caractérisées par un engainement duveteux segmentaire ou diffus associé à des exsudats périveineux «en tâches de bougies » qui sont très évocateurs du diagnostic. 110 Les vascularites peuvent être occlusives et se compliquer dans les formes sévères de néovascularisation rétinienne ou papillaire, d'hémorragie et d'œdème rétinien. L'angiographie à la fluorescéine permet une évaluation plus fine de l'atteinte vasculaire rétinienne que l'examen du FO. Elle objective des hyperfluorescences périvasculaires dès les

temps précoces. L'angiographie au vert d'indocyanine permet une meilleure observation de la choroïde, elle est plus sensible pour détecter les 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 sarcoïdose 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.

Les complications de l'atteinte oculaire au cours de la sarcoïdose sont fréquentes et entraînent une altération de l'AV. Il s'agit essentiellement d'un OMC (45%), d'une cataracte, d'un glaucome néovasculaire, d'un DR exsudatif ou tractionnel ou d'une membrane épirétinienne. 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

La sarcoïdose représente l'une des affections les plus cécitantes avec l'arthrite juvénile idiopathique[39]



Figure n°43 : Sarcoïdose : angiographie à la fluorescéine et au vert d'indocyanine. Diffusion papillaire en angiographie à la fluorescéine et visualisation des granulomes choroïdiens

❖ **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.[40]

La SEP est la troisième cause d'uvéite intermédiaire. Cette affection démyélinisante peut se manifester par une névrite optique symptomatique, révélatrice de la maladie dans 20 à 50 % des cas, ou infraclinique de découverte fortuite lors d'un examen minutieux de la papille. Les périphlébites veineuses sont fréquentes, retrouvées dans 10 à 35 % des cas, touchent les vaisseaux périphériques ou les gros troncs veineux et peuvent prendre un caractère occlusif avec un risque de néovascularisation rétinienne. 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 groupes tissulaires HLA A3, B7, B18, Dw2, DRw3 seraient plus souvent associées aux formes de SEP avec périphlébites.

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 [41], [42].

De même, les patients présentant une pars planite sur une SEP présentent plus fréquemment des VR.[43].

L'atteinte vasculaire au cours de la SEP représente un facteur de risque quant à la survenue de nouvelles poussées de démyélinisation [40] ; elle est plus fréquente dans les phases d'activité de la maladie et peut être asymptomatique.

On décrit trois types de lésions vasculaires au cours de la SEP :

- ✚ **la forme active ou aigue** : caractérisée par de petits nodules blancs duveteux formant des engrainements nodulaires à limite floue, localisés à distance du nerf optique, de 2 à 6 diamètres papillaires avec parfois présence de petites opacités vitréennes surmontant la portion la portion deveine atteinte nommées « corps de Rucker ».
- ✚ **la forme inactive ou cicatricielle** : la plus fréquemment rencontrée, elle correspond au « venous sclerosis ». C'est une périphlébite fixée, segmentaire, linéaire avec un liseré nettement défini. Elle siège en moyenne et extrême périphérie de la rétine. Dans de rares cas, les lésions sont plus postérieures.
- ✚ **La forme avec diminution apparente du calibre veineux** : il s'agit d'une périphlébite périphérique qui se présente sous la forme d'un cordon blanchâtre (figure N°). Elles siègent le plus souvent en rétine temporale supérieure et sont fréquemment isolées. Elles sont équatoriales ou rétroéquatoriales et très rarement observées au niveau du pôle postérieur[40]

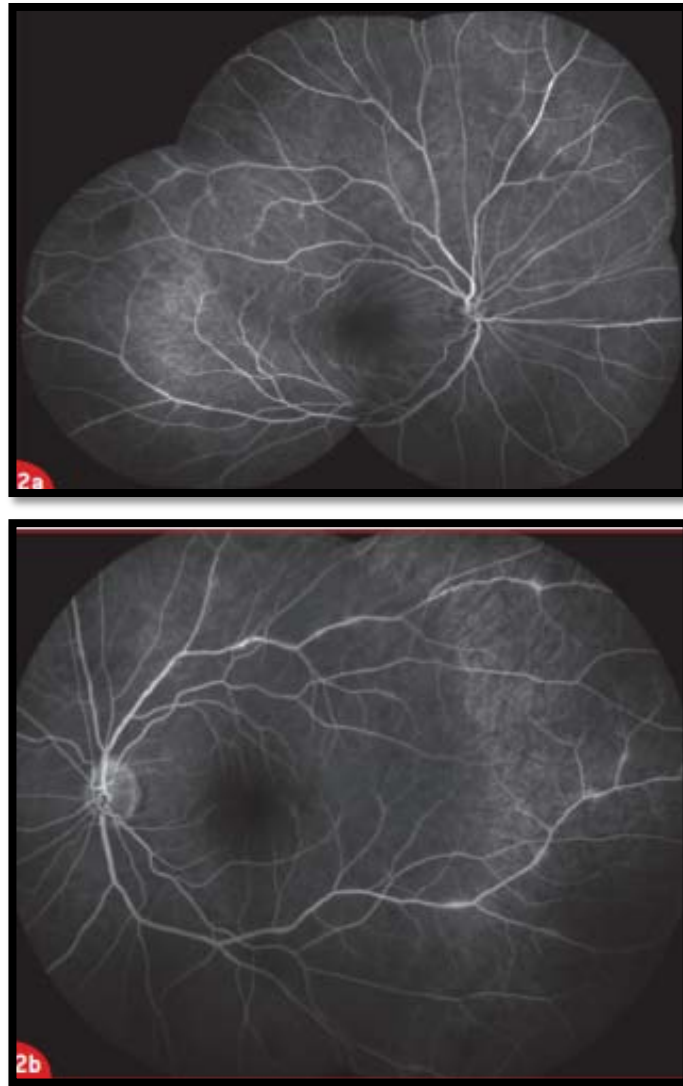


Figure N°44'angiographie à la fluorescéine, on observe une imprégnation pariétale veineuse avec diffusion de la fluorescéine sans imprégnation papillaire

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 vas-occlusive rétinienne (occlusion d'une branche artérielle rétinienne) associée à des troubles auditifs et neurologiques doit faire évoquer un syndrome de Susa[44]

H.3 Connectivites :

❖ **Lupus érythémateux systémique (LES):**

Maladie systémique évoluant par poussées, dans laquelle de nombreux organes sont la cible d'auto-anticorps et de complexes immuns circulants. Elle touche surtout les femmes (80% des cas) entre 18 et 45 ans [45]

Les manifestations cliniques de la maladie incluent des atteintes vasculaires rétinienne à prédominance artériolaire[46]

Son diagnostic est posé devant un ensemble de manifestations cliniques, et la mise en évidence d'anticorps sanguins. Il existe des critères diagnostiques (rapportés dans le tableau 17 , mais les manifestations oculaires ne font pas partie de ces critères.

Tableau N°XIX : Critères de l'American collège of Rhumatologie pour le diagnostic de lupus érythémateux systémique.

1-Eruption malaire
2-Eruption discoïde
3-Photosensibilité
4-Ulcérations buccales
5-Arthrite non érosive (≥2 articulations périphériques)
6-Sérite (pleurésie ou péricardite)
7-Atteinte rénale (protéinurie>0,5g/j ou cylindrurie)
8-Atteinte neurologique (convulsions ou psychose)
9-Manifestations hématologiques
10-Troubles immunologiques (présence d'anti-ADN double brin, d'anti-Sm et/ou d'antiphospholipides)
11-Anticorps antinucléaires à titre anormal.

Le diagnostic de lupus est retenu sur la présence simultanée ou successive, sans limitation de temps, de 4 des critères suscités. Les manifestations oculaires du LES touchent 3% à 30% des cas on peut les regrouper dans le tableau suivant.

Tableau N°1XX 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 anti phospholipides qui est retrouvé chez 77% des patients lupiques avec rétinopathie associée.

La rétinopathie lupique se présente sous forme de multiples nodules cotonneux de disposition péri papillaire 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[47] 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.

L'étude histologique réalisée sur les globes atteints a montré que les phénomènes occlusifs chorio-rétiniens prédominent largement au sein des lésions, alors qu'une vascularite active n'est qu'accessoirement retrouvée. Des dépôts d'immunoglobulines et de complément ont été mis en évidence au niveau des parois vasculaires dans toutes les tuniques oculaires.

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. permettra aussi bien de prévenir les complications oculaires que de mener un diagnostic plus précoce des atteintes systémiques.

❖ **Dermatomyosites poly myosites**[48], [49] :

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 poly myosite. 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:

Tableau N°XXI critères de classification des myosites[50]

Tableau 1. Critères révisés de classification des myopathies inflammatoires idiopathiques (MII) proposés par Troyanov et Targoff (2005)² AST : aspartate-aminotransférase ; ALT : alanine-aminotransférase ; LDH : lactico-déshydrogénase ; CK : créatine kinase.
1 Faiblesse musculaire proximale symétrique
2 Elévations des enzymes musculaires sériques : • CK, aldolases, AST, ALT, ou LDH
3 Modifications myopathiques spécifiques à l'électromyographie
4 Infiltrat inflammatoire à la biopsie musculaire, avec atrophie péri-fasciculaire ou phénomènes de dégénérescence/ régénérescence
5 Présence d'autoanticorps spécifiques des myosites : • Antisynthétases, anti-Mi2 ou anti-SRP
6 Rash typique de dermatomyosite : • Rash ou papules de Gottron, ou rash héliotrope (figure 1)
• Probable MII : trois des six critères • MII certaine : quatre des six critères (Des signes IRM typiques d'une inflammation musculaire peuvent remplacer les critères 1 ou 2) • Les patients qui remplissent les critères de MII et qui satisfont au critère 6 peuvent être sous-classés dans la DM • Les patients qui satisfont les critères de myopathie à inclusions peuvent être sous-classés dans les myosites à inclusions

Le diagnostic de polymyosite nécessite quatre des huit derniers critères suscités, 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 de l'orbiculaire des paupières serait évocatrice du diagnostic de polymyosite. Des cas de conjonctivites, d'épisclérites, de Sclérites et d'uvéites ont également été rapportés.

L'atteinte rétinienne est peu fréquente ; on peut retrouver des nodules cotonneux associés à une dilatation veineuse et à quelques hémorragies rétiniennes ou une atteinte papillaire.

On les observe plutôt chez l'enfant où elles témoignent d'une vascularite plus diffuse. Les vascularites rétiniennes isolées sont rares.

Les infarctus choroïdiens sont exceptionnels.

❖ **Sclérodermie** : [51]

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 intrarétiniennes, un œdème papillaire. Une atteinte de la vascularisation choroïdienne cliniquement silencieuse est fréquemment constatée lors des études angiographiques.

❖ **Maladie de Crohn et rectocolite hémorragique (RCH)** : [52]–[54]

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'uvéïtes 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 n°45), 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°45 : Fond d'œil montrant des VR segmentaires diffuses, dilatation et tortuosité veineuse, nodules cotonneux, œdème maculaire

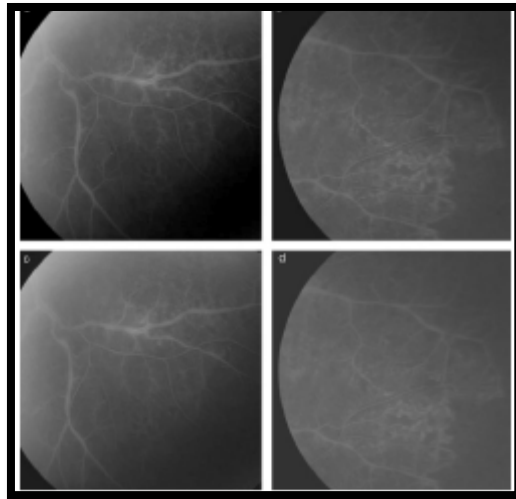


Figure n° 46 : (a—d) Angiographie rétinienne à la fluorescéine : vascularites rétiniennes touchant les veines, segmentaires oblitérantes responsable de territoires de non perfusion au pôle postérieur et en moyenne périphérie rétinienne.[

❖ **Spondylarthrite ankylosante et autres spondylarthropathie[28]**

Les spondylarthrites ankylosantes (SPA), le syndrome de Fiessinger– Leroy– Reiter (FLR) et le rhumatisme psoriasique sont des spondylarthropathie 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 épirétiniennes avec ou sans œdème maculaire peuvent s'observer au décours des manifestations inflammatoires chroniques.

❖ **Polyarthrite rhumatoïde**[55], [56]

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 intravasculaires 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 kératoconjonctivite sèche.

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

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.

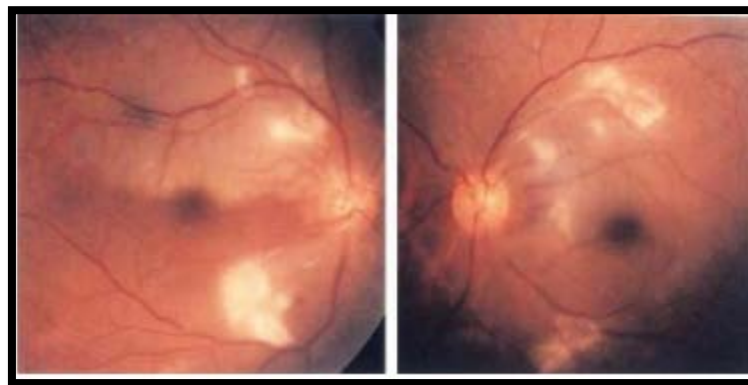


Figure n° 47 : Fond d'oeil montrant une occlusion de la branche supéro- temporale Del 'CR an niveau des deux yeux.

❖ les autres vascularites systémiques:

⇒ 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[57]

. 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[58]

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[59]

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 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[60]. 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[61]

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. 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 [[60]

⇒ **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 rétiniennes incluent la vitrite et les réactions artérielles et veineuses[62]

⇒ **Le syndrome de SUSAC :**[63], [64]

Le syndrome de susac est une entité rare, considérée comme une endothéliopathie autoimmune mais de physiopathologie non connue, qui atteint les sujets jeunes de moins de 40 ans, avec une sex-ratio féminine. 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. 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 rétiniennes. Les signes fonctionnels ophtalmologiques sont à type d'amputation du champ visuel et de scotome central ou paracentral . L'angiographie à la fluorescéine est l'examen de choix montrant des images d'occlusion artérielles souvent dans le territoire supéro-temporal.

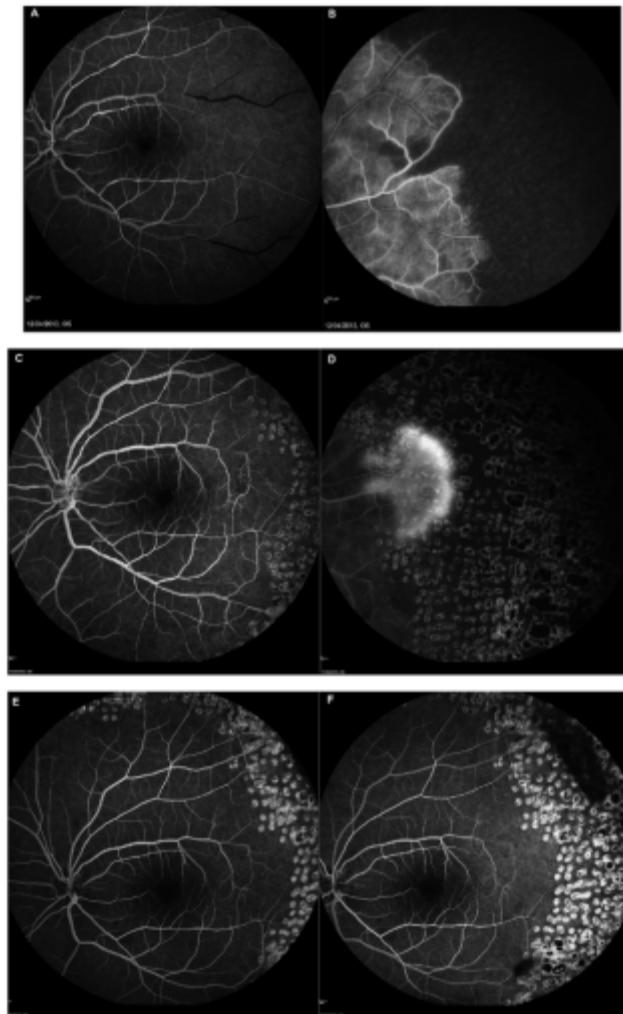


Figure n° 48: Syndrome de SUSAC, angiographie à la fluorescéine (évolution sur 4 ans).

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.

H.4 VR associées à une pathologie strictement oculaire :

❖ **Maladie de Birdshot**[65], [66]

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

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.[65]

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.[65]

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

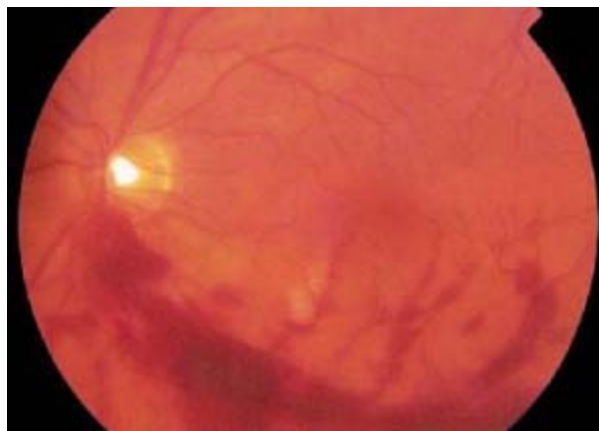


Figure n° 50: Occlusion d'une branche veineuse au cours de la maladie de Birdshot 58

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.

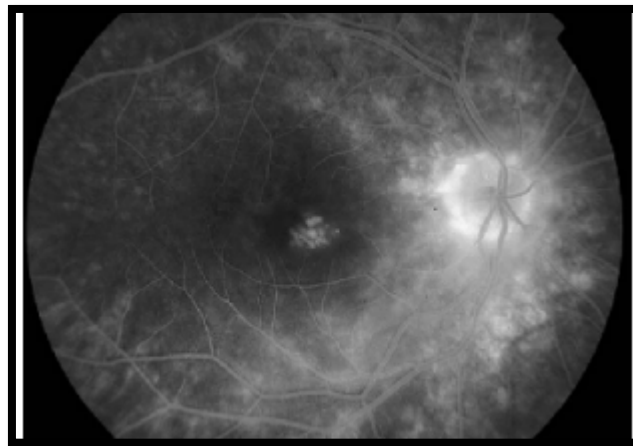


Figure n°47 : Angiographie à la fluorescéine : chorioretinopathie de Birdshot compliquée d'OMC chez une patiente de 53ans

❖ **Les pars planites[67]**

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 pré-rétiniens (Figure n).

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

L'angiographie à la fluorescéine objective les périphlébites rétinienne, 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.

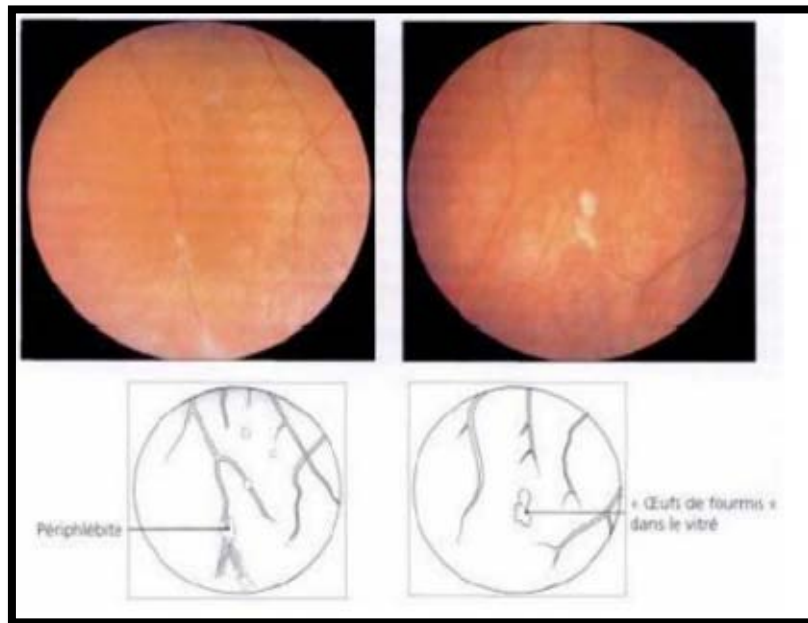


Figure n° 48 périphérie rétinienne montrant une périphlébite à gauche et des exsudats en œufs de fourmi à droite

❖ **La maladie d' Eales** :[20]

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 vitréenne 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

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 n51: 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 rétiens dont l'aspect en « sea fan » est assez caractéristique

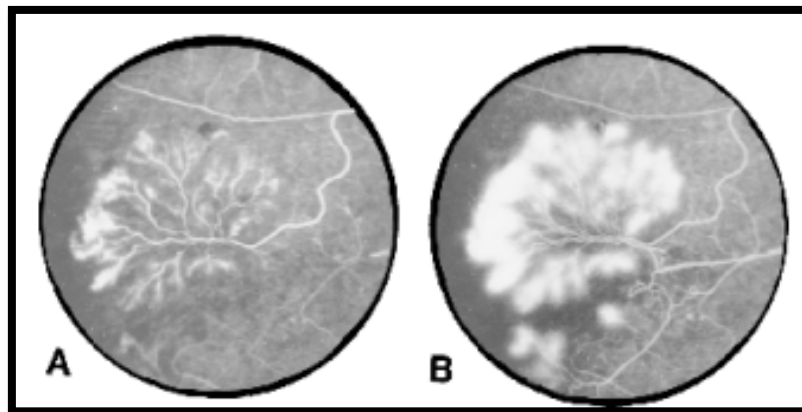


Figure n°52 : Aspect angiographique de néovaisseaux en « sea fan » chez un patient présentant une maladie de Eales: B : temps tardif.

Le traitement des zones ischémiques repose sur la photocoagulation au laser. La vitrectomie est indiquée en cas de non- résorption d'hémorragie vitréenne récidivante. Les traitements immunosuppresseurs n'ont pas fait preuve de leur efficacité.

H.4 VR idiopathiques :[68]

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

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 extraoculaires. 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)[37]

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%)

Les formes ischémiques (20 à 40%) et proliférantes (16 à 20%) sont moins fréquentes et ont un pronostic visuel plus réservé.

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.

VI. Les complications :

Les complications sont dominées par les phénomènes ischémiques, la néovascularisation rétinienne

❖ L'œdème maculaire[67], [69]

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 métamorphopsie 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 :[37]

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 pré papillaires**[37] 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.
- ❖ **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** : [5]représentent une complication sévère, et sont souvent rétrofovéolaires. Les VR se compliquant fréquemment de néovaisseaux sont les suivantes : les choroïdites multifocales, la toxoplasmose. Leur traitement est chirurgical
- ❖ **Un glaucome néovasculaire** [5] peut également compliquer une VR. C'est la conséquence d'une ischémie rétinienne proliférantes 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.

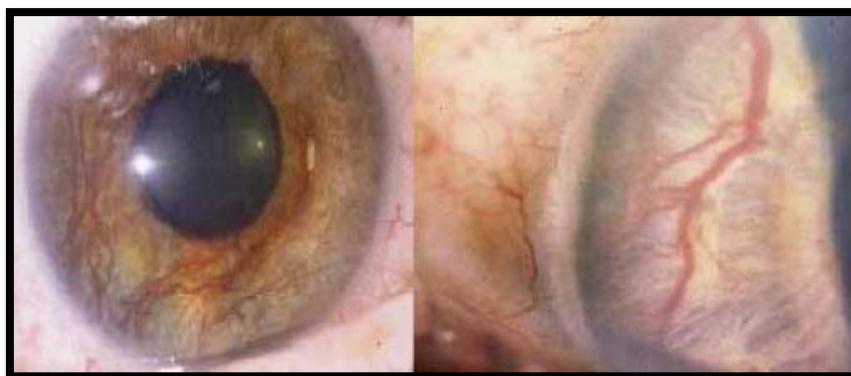


Figure n°53: Aspect de néovaisseaux iriens dans le cadre de glaucome néovasculaire

- ❖ **Une ischémie maculaire** [12]: 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
- ❖ **Une hémorragie intra- vitréenne** : 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 vitréorétiniennes. Son traitement se base sur la chirurgie endo-oculaire.

VII. Traitement :

1. Buts et principes:[68]

Le traitement dépend de l'étiologie de la vascularite, lorsque celle-ci est connue. Si elle est idiopathique, le traitement a pour but de contrôler l'inflammation oculaire. Les artérites rétinienne sont le plus souvent secondaires à une affection systémique, et leur traitement est à la fois anti-inflammatoire et celui de l'affection causale.

Les périphlébites ont une évolution imprévisible, et les récives sont fréquentes. Leur traitement repose sur les anti-inflammatoires, les immunomodulateurs, les immunosuppresseurs, et les échanges plasmatiques. Les règles d'application et les modalités employées dans les autres conditions d'inflammation intra-oculaires peuvent servir de guide pour le traitement des vascularites oculaires avec des adaptations nécessaires au cas par cas.

Les règles suivantes peuvent être proposées :

- 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

a. Anti-inflammatoire stéroïdiens : corticoïdes^{[70], [71]}

- 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®) par voie intraveineuse : Administré à la dose de 1mg/ 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

b. 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 [37], [69]

- **Agents alkylants :**

⇒ 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[72]

❖ **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[73]

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[74]

⇒ . 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.[23], [75]

❖ 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 .

- **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.

L'azathioprine constituerait une alternative thérapeutique intéressante dans le traitement des vascularites rétiniennes sévères en particulier celles du Behçet oculaire et corticodépendance[76]

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

- **Les inhibiteurs de la calcineurine :**

⇒ 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[77]

❖ **Effets indésirables :**

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

Sa toxicité rénale peut nécessiter une diminution des doses qui n'est pas sans effet sur la survenue 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

⇒ Tacrolimus (FK 506) :

❖ **Mode d'action :**

Le 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 lie 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.[72]

❖ **Posologie** :[78], [79]

La tacrolimus FK506, est prescrit à la dose de 0.05 à 0.15 mg/kg/j par voie orale ou intraveineuse, il ne doit jamais être utilisé en association avec la ciclosporine Indiquée à la base pour prévenir de rejet du greffon Son indication dans les VR résistantes à la ciclosporine a été 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 alopécie.

• **Les immuno- modulateurs:**

⇒ 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[80]

❖ **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.

a. **Biothérapie**

- 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 après. 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[80].

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[81]

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 la 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.

⇒ Anti-IL-6[82]

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 gigantocellulaire (anciennement maladie de Horton) et d'artérite de Takayasu

Une partie des maladies inflammatoires systémiques comporte un risque d'atteinte oculaire. Typiquement, les uvéites et les VR peuvent être associées aux spondylarthropathie, 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.

b. La photocoagulation au laser[83]

Trouve son indication essentiellement dans le traitement des complications des vascularites rétinienne.

❖ 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.

c. chirurgie : vitrectomie[84]

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 vitrénne post inflammatoire, d'hémorragie intravitrénne, de néovaisseaux prérétiens ou choroïdiens ou de membranes épirétiennes.

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.

d. Autres: [16]

- Corticoïdes locaux : sont prescrits en collyres et en pommade en cas d'uvéite 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 :

a. Œdème 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.[37]

b. 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[85]

c. 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

sarcoidose. Le traitement de première intention associe en urgence, une injection intravitréenne d'anti-VEGF, éventuellement répétée, au traitement de l'inflammation intraoculaire[12]

VIII. Discussion de nos résultats :

La vascularite rétinienne est compté parmi les entités rare, en raison de la rareté des articles la rapportant isolée.

Elle est souvent indexée en association, soit comme complication d'une étiologie bien précise, ou avec les uvéites et autre atteinte oculaire.

1. Profil épidémiologique :

a. Sexe des patients :

Dans notre étude, la prédominance retrouvée était masculine (11 hommes et 9 femmes) avec un sex-ratio H/F= 1.2.

Cette prédominance masculine est retrouvée aussi dans les différentes séries de littérature.

Tableau n° XXII : Sexe ratio des patients des différentes séries

Série	Nombre de cas	Sexe ratio
I.Mili- Boussen (Tunisie 2010) [86]	128	2,6
Mili boussen ,L.Kria et al (2005) [87]	80	2,3
Y. Chérif (Tunisie, sfax 2013)[88]	72	1,48
A.Boulanouar (Rabat 2008)[89]	105	2,2
Z. Teyeb (tunisie 2017)[12]	27	2,8
Notre série	20	1,2

b. Âge des patients :

L'âge moyen de nos patients au moment de la première consultation est de 44.6 ans avec des extrêmes de 73 ans. Et de 16 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 [86] , 32 ans dans la série de

Mili.Boussen[87] , 34ans dans la série de Y.Chérif [88] et 25 ans dans la série de S.haddad [12, p. 7] et d'autres séries mentionné sur le tableau suivant :

Tableau n°XXIII : Age moyen d'apparition des VR selon les séries

Auteurs	Nombre de cas	Age moyen (ans)
I.Mili- Boussen (Tunisie 2010)[86]	128	32
Ali, A., Ku, J. H., Suhler, E. B., Choi, D (USA 2014)[9]	128	32
Y. Chérif (Tunisie, sfax 2013)[88]	156	34
A.Boulanouar (Rabat 2008)[89]	72	35
Z. Teyeb (Tunisie 2017)[12]	105	39
S.haddad (2018)[90]	27	25
J.Paovic (Belgrade 2009)[2]	8525	36
Notre série	20	44,6

c. Répartition géographique à l'intérieur du Maroc

Il est à noter que la majorité des patients proviennent de la ville de Marrakech, chose expliquée fort probablement par le territoire drainé par étude ; suivie de la partie Sud du Maroc et les zones de drainage des références dans la région

2. Profil clinique.

a. Délai de consultation :

Le délai de consultation dominant balance entre 1 mois et 1 an ; ceci peut être expliqué par une AV qui reste plus ou moins conservée dans 35.29% des cas, par la non disponibilité d'un service d'ophtalmologie proche 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 voir 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.

b. Motif de consultation :

Le signe fonctionnel retrouvé ayant motivé la consultation de nos malades était la baisse de l'acuité visuelle dans tous nos patients 100%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)[91] 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 , $AV \leq 1$ est notée chez 5.88% des patients , enfin La rougeur oculaire , la douleur oculaire et les myodésopsies constituent un signe d'appel dans 55% des cas,45% et 15% des cas successivement, d'où l'importance de réaliser un examen ophtalmologique minutieux avec un examen de la périphérie rétinienne devant de tels symptômes.

Tableau n° XXIV : AV initiale selon les séries

Auteur	Spécialité	AV			
		≤1	(1-3)	(4-5-6)	(7-10)
I.Mili- Boussen (2010) 128cas[86]	Ophtalmologie	42.5%	13.75%	43.75%	
S.haddad (2018) 72patients[90]	Médecine interne	48%		52%	
A.Boulanouar (2008)105patients[89]	Ophtalmologie	59%	15%		26%
Y. Chérif (2013) 72patients[88]	Médecine interne	25%	33.3%		41.76%
Notre série	Médecine interne	5.88%	17.64%	41.7%	35.29%

c. Les Caractéristiques de la vascularite rétinienne:

❖ **latéralité de la VR :**

L'atteinte oculaire était d'emblée bilatérale dans 80% des cas et unilatéral chez 20% des cas, correspondant à la prédominance des affections systémiques et ce qui rejoint les données de la littérature.

Tableau n°XXV : Latéralité selon les séries

Auteurs	Nombre de cas	bilatérale	Unilatérale
I.Mili- Boussen (Tunisie 2010[86])	128	93,70%	6,30%
Mili boussen L.Kria et al (2005)[87]	80	78,00%	22,00%
S.haddad (2018)[90]	25	68%	32%
Amro Ali, Jennifer H Ku, Eric B Suhler (2014)	56	80,40%	16,60%
Notre série	20	80%	20%

❖ 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 60% soit 12 cas , postérieure dans 25 % soit 3 et diffuse dans 15 % soit 3 cas alors que dans la série de Mili.Boussen ,L.Kria et al et T. Ben Salem (2015) (VR isolé sans uvéite) [91] la fréquence de l'atteinte périphérique et l'atteinte diffuse étaient rapprochées.

Le tableau suivant montre les résultats des différentes séries :

Tableau n°XXV: Topographie de la VR selon les séries

Auteurs	Nombre de cas	Périphérie	Pole postérieure	diffuse
Mili boussen L.Kria et al (2005)	80	32,60%	19,20%	48%
S.haddad (2018)	25	40%		60%
T. Ben Salem (2015)	29	44,80%	13,90%	41,30%
Notre série	20	60%	25%	15

❖ Les Type de vascularite :

La prédominance veineuse et/ou artérielle est l'un des éléments fondamentaux dans notre démarche étiologique. Dans notre série aucune artérite n'a été retrouvé , la VR veineuse (périphlébite) était la plus fréquente dans 85% des cas et mixte dans 15% des cas. Ces résultats sont liés aux étiologies des VR et le petit nombre d'échantillon , notamment à la prédominance de la MB, et différent de ceux rapportés par les études européennes ou américaines où il existe une prévalence plus élevée de VR à prédominance artérielle[16], [92]

❖ Les atteintes ophtalmologiques associées :

Dans notre série, l'uvéite est l'atteinte ophtalmique associée la plus fréquente, elle est retrouvée chez tous nos patients 100%, comparant aux autres séries des autres séries : 71,25% dans la série de I.Mili- Boussen (Tunisie 2010) [86], 77,93% dans la série de Mili Boussen (2005), L. kria[87], 80% des patients (20/25) dans la série de S.haddad (2018) [90], 52,3% des patients (55/105) dans la série de A.Boulanouar (Rabat 2008)[89] et 66,66% des patients (18/27) dans la série de Z. Teyeb (tunisie 2017). 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 concernant les différents types des uvéites associées rejoint également les différentes séries dont l'uvéite totale était la plus observée :

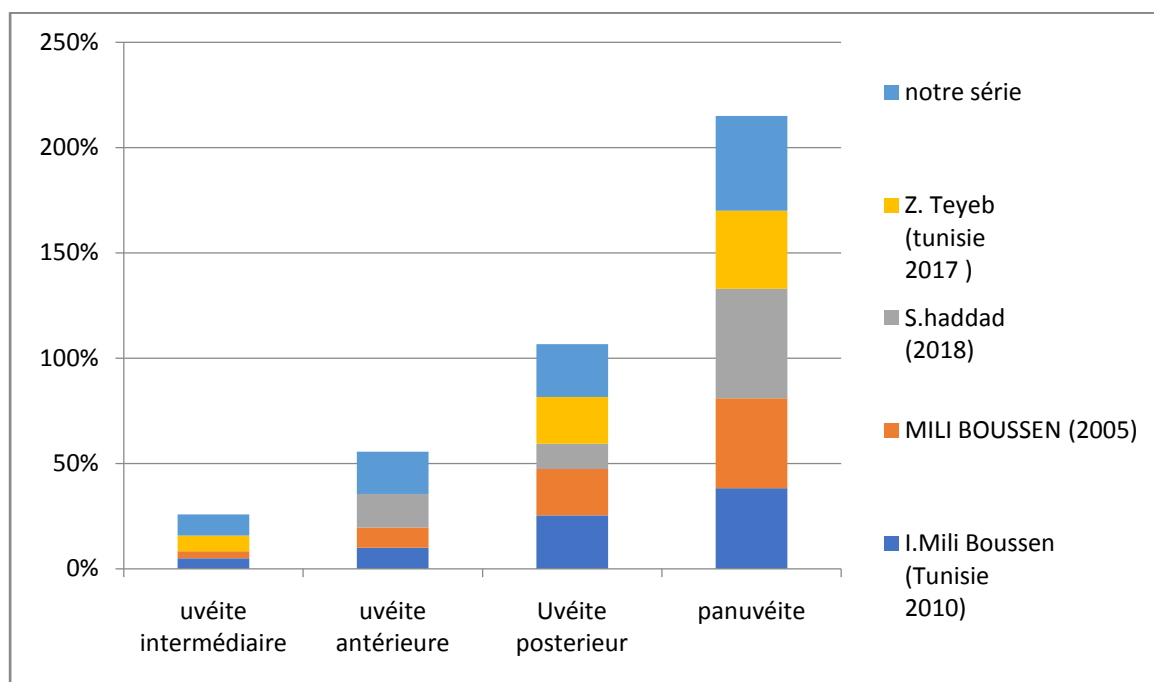


Figure n°52 : Fréquence des différents types d'uvéite selon les séries

❖ La Neuropathie optique (NO) :

Dans notre étude on a objectivé 10% soit 2 patients avec une œdème papillaire ; fréquence qui est peu rapportée dans la littérature, elle est inférieure aux résultats de la

série de S.haddad (2018) [90] avec 32% des patients qui ont eu une œdème papillaire isolée (8/25) et celle de A.Boulanouar (Rabat 2008)[89] avec 22% des patients (23/105). La même chose pour la papillite qui présente 5% des cas dans notre série, cette fréquence est inférieure par rapport à la série d'Y. Chérif (Tunisie, sfax 2013) [88] qui a retrouvé une papillite dans 47% des cas.

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 18% soit, cela est inférieur aux données des séries publiées : 31,68% des cas dans la série de Amro Ali, Jennifer H Ku, Eric B Suhler (USA Oregon 2014) [10], 48,1% des cas dans la série I.Mili- Boussen (Tunisie 2010)[86], 28% des patients dans la série S.haddad (2018) et 30% des yeux dans la série de A.Boulanouar (Rabat 2008). 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 :**

Dans notre série, les complications étaient dominées par la cataracte avec 50% des cas soit 10 cas/20 ce qui est proche à la série de Jennifer H Ku avec 39% de cas de cataracte et de la série de y.chérif avec 28% de cas de cataracte. Contrairement à la série de I.Mili- Boussen et S.haddad chez qui l'atrophie optique domine les complications avec 22,2% dans la série de boussen et 40% dans la série de Haddad, suivie par la cataracte avec 19,2% dans la série de boussen et 28% dans la série de Haddad.

❖ Les données de l'examen général :

Comme signe extra-ophtalmologique, l'aphtose bipolaire est retrouvée chez tous nos patients 100% des cas. Sur les 18 cas de maladie de Behçet retrouvés, uniquement 3 soit 14 % sont déjà suivis pour la maladie, alors que les 19 autres (86 %) viennent d'être diagnostiqués dans notre formation.

La VR peut donc mener au diagnostic d'une maladie de Behçet restée jusque-là méconnue. Ceci porte à insister encore une fois sur le rôle de la sensibilisation à propos de cette maladie qui est assez fréquente dans notre contexte.

Leur fréquence est expliquée par la prédominance étiologique de la maladie de Behçet.

Les autres manifestations les plus retrouvées étaient soit neurologiques, articulaires.

d. 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'efficacité 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.

❖ L'angiographie à la fluorescéine

Permet la visualisation de zones d'ischémie, de néovaisseaux et ainsi l'orientation du laser, comme elle permet de surveiller l'évolution de l'atteinte rétinienne. Elle représente un examen ophtalmologique clé, facile à réaliser.

L'angiographie à la fluorescéine était réalisée chez tous nos patients (20 cas) , elle a objectivait une Vascularite Retienne veineuse(occlusive) dans 88%, une ischémie rétinienne artérielle dans 65% .

❖ 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 [93].

Dans notre série, L'Oct a été réalisé chez 7 patients après des signes orientes par l'angiographie, il était normal chez 3 patients, il a confirmé un OM chez 3 patients, aucun trou maculaire .

e. Profil étiologique :

La MB constitue le premier diagnostic retenu dans notre série 90% soit 18/20 des cas, ce qui est semblable avec la série de la série de I.Mili- Boussen [86]avec 53,9% des cas, la série de Y.chérif [88] avec 36% des cas , la série de A.Boulanouar (Rabat 2008) avec 47% [89]et la série de Tahiri.J[94] avec 37 % des cas, confirmant ainsi la forte prévalence de cette maladie dans le pourtour méditerranéen.

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 1.57 et une atteinte à prédominance veineuse dans 94% soit 17 patients ,majoritairement périphérique 67% differement des fréquence des atteintes ischémiques dominantes important les données de la série de I.Mili- Boussen [86]et la série de Y.chérif ,M.jallouli et et de la littérature .[16,78,87]

«Les Vascularites Rétiniennes

Dans notre série le lupus dans sa forme associée à la PR a été retrouvée chez 1 cas soit 5% selon autre série L'atteinte ophtalmique du lupus s'observe dans 3 à 30 % des cas se manifestant essentiellement par un syndrome sec oculaire. La vascularite rétinienne occlusive du lupus, par contre, est rare, d'apparition aiguë La vascularité rétinienne occlusive est donc une complication rare du LES.[95]

D'autres séries qui encore retrouvent d'autres causes plus fréquentes à la VR telle la sarcoïdose ; retrouvée dans 37,5% des cas dans la série de J.Paovic [2] .

La sclérose en plaque a été également retrouvée comme étiologie chez un patient (5%) dans autres articles, Les vascularites ayant comment étiologie la sep sont retrouvées chez 20 à 35 % des patients atteints de sclérose en plaques, la rétinopathie proliférantes en est, par contre, une complication exceptionnelle.[96]

Tableau n°XXVI : Les étiologies de la VR selon les séries

Auteur	MB	Sarcoïdose	LEAD	VRI
I.Mili-Boussen Service d'ophtalmologie 128 patients	53,90%	2,34%		15,60%
Y.Chérif service médecine interne 72 patients	36%	12%		52,80%
Jennifer H Ku Ophtalmologie 56patients	16,10%	7,10%		12,50%
Tahiri.J J Multiservice 30 patients	37%	16%		6%
Notre série	90%	–	5%	–

Tableau N°XXVII Les données cliniques des VR selon l'étiologie dans les différentes séries

	MB			SEP	
	Notre série	M. Boussen [86]	Y.Chérif[12]	Notre série	C. Titah[96]
nombre de patients	18	69	24	1	1
Sexe : Homme	11	–	19	–	
Femme	7	–	5	1	1
Age moyen	42.13	–	–	28	35
Localisation de la VR : Pôle postérieure	28%	14.04%	18.5%	Centrale puis diffuse	périphérique
Périphérique	67%	25%	42%		
Diffuse	6%	60.93%	39.5%		
Type de vx atteint : Artère	0%	Prédominance veineuse		Veineuse Périphlébite	veineuse
Mixte	6%				
Veine	94%				
Lésions oculaires associées : Uvéite	100%	–		panuvéite	panuvéite
Ischémie rétinienne	15%	25%			
Cœdème maculaire	11%	10.93%	29%	100%	100%

f. Profil thérapeutique :

❖ 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 méthylprednisolone, 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 88% des cas (17/20cas) par CTC sous forme de bolus intraveineux de Methyl-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 [90] avec 100%, la série de Y.Chérif (82)avec 85% de la CTC oral précédé dans 64% par CTC en intraveineux et la série de Jennifer H Ku [97]avec 67,9% cas d'utilisation de la CTC.

❖ 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 et même le cout des molécules proposées en fonction d niveau socioéconomique du patient.

Dans une étude de Comarmond[73] et al 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 cas 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 rétiniennees sévères en particulier celles du Behçet oculaire et corticodépendance[76]

Dans ce sens une étude de Benchakroun.N (Rabat, Maroc) [154] a été faite sur L'azathioprine dans le traitement des vascularites rétiniennees sévères, ils ont colligé 50 cas de vascularites rétiniennees 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 [98]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 . 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

[16,100]. Une étude française, tout en confirmant la grande efficacité des anti-TNF α dans le traitement de la MB a montré que l'existence d'une VR était un facteur de moins bonne réponse

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) [97], et elle est représentée dans le tableau suivant en comparaison avec nos résultats :

Tableau n°XXVIII : Le traitement de la VR selon les séries

	cyclophosphamide	azathioprine	Méthotrexate	Tocilizumab	Adalimumab	infliximab
Jennifer H Ku Ophtalmologie 56 patients	12,5% (7/56)	12,5% (7/56)	39,28% (22/56)	21,42% (21/24)	3,57% (2/56)	14,28% (8/56)
Notre série	50% 10/20	20% 4/20	5% 1/20	5% 1/20	–	5% 1/20

Le recours au traitement par biothérapie améliore nettement le pronostic , il est de plus en plus utilisé. La durée du traitement est mal codifiée à cause de la mal-observance des patients et la perte de vue.

g. Evolution et pronostic:

Dans notre série on note une amélioration de l'AV dans 45% des cas, une stabilisation dans 25% des cas alors que 15% sont perdus de vue ce qui se rapproche à la série de S.haddad [[90]avec 40% d'amélioration et 32% des perdus de vues.

L'aggravation de l'AV a été notée chez 15% dans notre série , ces résultats rejoignent 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 cécitantes, 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 (Tableau). Ces facteurs sont en rapport avec le terrain, le type de la vascularite, son étiologie et ses complications

Tableau n°XXIX 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.
❖ Sièges de la VR :	VR du pôle postérieur.
❖ Etiologies :	Maladie de Behçet
❖ Complications :	Œdème maculaire Néovaisseaux.
❖ Retard de diagnostic	



La vascularite rétinienne peut être synonyme d' inflammation au niveau du système vasculaire rétinien, c'est une entité qui reste rare dont le pronostic fonctionnel oculaire est grave et mis en jeu.

La démarche étiologique est une étape difficile et primordiale dans la prise en charge de cette affection vue le grand nombre des étiologies.

La maladie de Behçet constitue le 1er diagnostic à évoquer devant une VR surtout chez l'adulte jeune dans notre contexte Tant par sa fréquence que par sa gravité. Il faut procéder d'abord par éliminer toute 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 cécitantes (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.



Résumé

Introduction :

Une vascularite rétinienne peut être définie comme à une inflammation focale, segmentaire ou diffuse des parois des vaisseaux rétiniens (vascularite ou périvasculaires) et/ou des capillaires.

Objectif de l'étude :

Décrire les aspects épidémiologiques, cliniques, paracliniques, thérapeutiques et évolutifs des vascularites rétiniennes.

Patients et méthodes:

Notre travail est une étude descriptive rétrospective concernant 20 patients porteurs d'une vascularite rétinienne, colligés sur une période de 5 ans s'étendant du début Janvier 2016 à la fin de Décembre 2021, suivis au service de Médecine Interne de l'hôpital militaire Avicenne HMA, la vascularite rétinienne était confirmée par l'angiographie à la fluorescéine.

Résultats :

Vingt patients ont été colligés, il s'agissait de 11 hommes et 9 femmes avec un sex-ratio de 1.2. L'âge moyen au moment du diagnostic était de 44.6 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 100% des patients avec une acuité visuelle majoritairement entre 4/10ème et 6/10ème chez 41.17%

Pour les caractéristiques de la vascularite rétinienne l'atteinte est principalement bilatérale (80%des cas) , périphérique (60 % des cas) et veineuse (85%des cas). Les atteintes ophtalmiques associées étaient dominées par l'uvéite chez tous nos patients (100%des cas), dont la plus retrouvée était la panuvéite dans 45% des cas, tandis que l'œdème maculaire a été noté dans 15% des cas

La cataracte a été la complication la plus fréquente dans notre série 50% des cas. suivie des néo-vaisseaux (30%des cas), et du décollement de la rétine (10% des cas).L'ischémie rétinienne a été objectivée par angiographie à la fluorescéine dans 15%des cas.

Les étiologies de la vascularite rétinienne sont très nombreuses. Dans notre série la maladie de Behcet a représenté l'étiologie la plus fréquente (90% des cas), la SEP dans (5% des cas), le lupus dans sa forme associé à une spondylarthrite dans (5% des cas),

La vascularite rétinienne au cours de la maladie de Behcet était à prédominance masculine avec un sex-ratio de 1.5 et un âge moyen de 42.13 ans.

L'atteinte a été essentiellement périphérique dans 67% des cas et veineuse dans 94% des cas.

La corticothérapie par voie orale a été administrée chez tous nos patients (100%) précédée du bolus de méthylprednisolone chez 88% des cas.

Un traitement immunosuppresseur a été prescrit chez 15 patients (75%), Il se représente par le cyclophosphamide (bolus d'endoxan) dans 10 cas (78%), l'azathioprine dans 5 des cas (soit 25 %) en relai du cyclophosphamide, le méthotrexate a été instauré dans 1 cas soit 5%.

2 patients dans notre série ont bénéficié d'une biothérapie faite du tocilizumab chez 1 patient, l'infliximab chez l'autre patients.

L'évolution a été marquée par l'amélioration de l'acuité visuelle chez 45% des patients et d'une stabilisation chez 25%, tandis que il y'avait une aggravation chez 15% des patients Il faut noter que 3 patients ont été perdus de vue soit 15%.

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 might be define as a focal, segmental or diffuse inflammation of the walls of the retinal vessels (vasculitis or perivascularity) 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 20 patients with retinal vasculitis, enrolled over an 5-year period from early January 2016 to the end of December 2022, followed by the Internal Medicine Department of the Militay hospital of Marrakech , retinal vasculitis was confirmed by fluorescein angiography.

Results:

One hundred patients were treated, in 20 cases

There were 11 men and 9 women with a sex ratio of 1.2. The average age at the time of diagnosis was 44.6 years; most of our patients have no pathological history. Clinically, the primary reason for consultation was the decreased visual acuity in 100% of patients dominated with a visual acuity between 4/10th and 6/10th. For the characteristics of retinal vasculitis, the involvement was mainly bilateral (80% of cases), peripheral (60%of cases) and venous (85% of cases).

The associated ophthalmic involvement was dominated by uveitis in 100% of the cases most of wich was panuveitis in 45% of the cases, while macular edema was noted in 15% of the cases

Cataract was the most common complication in our series (50% of cases), followed by neovascularization (30% of cases), retinal detachment in (10% of cases). Retinal ischemia was visualized by fluorescein angiography in 15% of the cases.

The etiologies of retinal vasculitis are numerous. In our series, Behcet's disease represented the most frequent etiology (90% of cases) followed by multiple sclerosis (5% of cases), and systemic lupus erythematosus in 5% of patients.

The retinal vasculitis during Behcet's disease was predominant among male with a sex ratio of 1.5 and a mean age of 42.13 years.

The involvement was essentially peripheral in 67% of the cases and venous in 67% of the cases

Oral corticosteroids were administered to all our patients (100%) proceeded by methylprednisolone bolus in 88% of cases.

The most commonly used immunosuppressive were cyclophosphamide bolus in 75% of cases, azathioprine in 25% of cases from the outset or in relay cyclophosphamide and methotrexate in 5% of cases .

One patient in our series benefited from tocilizumab biotherapy, and the other benefited from infliximab in 1 patient.

The progression was marked by improvement of visual acuity in 45% of patients and stabilization in 25%, whereas there was an aggravation in 15% . It should be noted that 15% 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

مقدمة

يمكن تفسير التهاب الأوعية الدموية في شبكية العين بالتهاب بؤري أو جزئي أو منتشر في جدران الأوعية الشبكية (التهاب الأوعية الدموية أو حول الأوعية الدموية) و / أو الشعير أو الدموية .
الهدف من الدراسة

وصف الجوانب الباثولوجية والسريرية واللاسريرية والعلاجية والتطورية لالتهاب الأوعية الدموية في شبكية العين
المرضى والطرق

علمنا هو دراسة وصفية بأثر رجعي من 20 مريضاً يعانون من التهاب الأوعية الدموية في شبكية العين، تم جمعها علم
دلفتة 5 سنوات من أيلول 2016 إلى نهاية ديسمبر 2021، بقسم الطب الباطني في المستشفى العسكري بمر اكش.
تم تأكيد التهاب الأوعية الدموية الشبكية بواسطة تصوير الأوعية بالفلوريسين

النتائج

تم تسجيل عشر ومرض، 11 رجلاً و 9 نساء . نسبة الجنس كانت 1.2 . متوسط عمر التشخيص كان .
44.6 عاماً . معظم مرضانا ليس لديهم آثار يخرضية .
سريريا، كان السبب الرئيسي للاستشارة هو انخفاض حدة البصر عند كل مريض 100٪ مع ان النسبة السائدة
41.17 ٪ هي 10/4 و 10/6
بالنسبة لخصائص التهاب الأوعية الدموية في شبكية العين، كانت التدخلات بشلل رئيسي ثنائي في 80
من الحالات تطرف في 60٪ من الحالات ووردي في 85٪
يهيمن التهاب العنابية على التورطات العينية المشتركة في 100٪ من الحالات .
ويعد التهاب العنابية الشامل أكثر وجوداً في 45٪ من العيون، بينما لوحظت الوذمة البقعية في 15٪ من العيون
كان اعتماد عدسة العين أكثر المضاعفات شيوعاً في 50٪ من العيون
، تلويها الأوعية الجديدة (30٪ من العيون) ، وانفصال الشبكية العينية (10٪ من العيون) .
تم كشف نقص تروية شبكية العين عن طريق تصوير الأوعية بالفلوريسين في 15٪ من العيون
مسببات التهاب الأوعية الدموية في شبكية العين عديدة، ففيسلسلتنا، يمثل مرضيها أكثر مسببات المرض شيوعاً ()
90٪ من مرضيها بالتصلب اللويحي في 1٪ من الحالات ووذمة الحمامية الجهازية في 1٪ من مرضيها
كان التهاب الأوعية الدموية في شبكية العين خلا لمرضيها غالباً بالذكور مع نسبة الجنس 1.5 ومتوسط العمر
42.13 سنة . كانت المشاركة بشكلاً أساسياً محيطية في 67٪ من العيون ووردي في 94٪ من العيون
الكورتيكوستيرويدات أعطيت عن طريق الفم لجميع مرضانا (100
(مسبقاً بالميثيلبريدنيزولون في 88٪ من الحالات واثبتت المناعة الأكثر استعمالاً هي السيكلوفوسفاميد في 75٪ من الحا
لات، والأزثيوبرين في
250٪ من الحالات سواء منذ البداية أو متبع السيكلوفوسفاميد والميثوتريكسات في 5٪ من الحالات ..

تميز التطور بتحسنة البصر في 45٪ من المرضى وتحققا لاستقرار في 25٪، في حين كان هناك تفاقم عند 15٪ من المرضى. تجدر الإشارة إلى أن 15٪ من المرضى غابوا عن المتابعة.

خلاصة

تمكننا الخصائص التشخيصية 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



ANNEXE 1

Fiche d'exploitation- vascularites rétinienne

I. Identité :

o Nom et prénom :

o Sexe : M / F

o Numéro d'entrée :

o Age : <16 ans 16–25 26–45 46–65 >65 ans

II. Antécédents :

1–Mode de vie et facteurs de risque :

o Profession :

o Origine ethnique :

o Animaux domestiques : oui/non

.....

o Consommation de viande crue, de crudités mal lavées : oui /non

.....

o Habitudes toxiques : oui/non

.....

o Vaccination contre : –la tuberculose : oui /non

.....

–l'hépatite B : oui /non

.....

o Aphtes buccaux ou au niveau des OGE : oui /no

Si oui nombre d'épisodes /an : * ≥ 3 épisodes/an

* < 3 /an

o 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 :

o Diabète : oui /non

.....

o HTA : oui /non

.....

o Maladies infectieuses :

✓ Herpès: oui /non

✓ Varicelle : oui /non

«Les Vascularites Rétiniennes

- ✓ Zona : oui /non
- ✓ Rubéole : oui /non
- ✓ Oreillons : oui /non
- ✓ Syphilis : oui /non
- ✓ Toxoplasmose: oui /non
- ✓ Tuberculose : oui /non :
- ✓ IDR récente : oui /non

o Maladies de système :

- ✓ PR : oui /non
- ✓ Lupus (LED) : oui /non
- ✓ Psoriasis : oui /non
- ✓ Pathologies digestives : oui /non
- ✓ Behçet : oui /non
- ✓ Sarcoïdose : oui /non
- ✓ Erythème noueux : oui /non
- ✓ SEP : oui/non
- ✓ Sclérodermie : oui /non
- ✓ Autres :

o Présence ou ATCD des symptômes suivants :

- ✓ Fièvre : oui /non
- ✓ Sueurs nocturnes : oui /non
- ✓ Perte de poids récente: oui /non
- ✓ Céphalées : oui /non
- ✓ Signe d'Utoff : oui /non
- ✓ Paralysies : oui /non
- ✓ Hypoacousie, surdité : oui /non
- ✓ Sinusites : oui /non
- ✓ Ictère : oui /non
- ✓ Eruption cutanée : oui /non
- ✓ Ulcères de peau : oui /non
- ✓ Diarrhées sanglantes :oui /non
- ✓ Toux tenace ou infection respiratoire à répétition : oui /non
- ✓ Brulures mictionnelle: oui /non
- ✓ Raideur, douleur articulaire : oui /non

o Cas similaires :

III. Etude clinique :

1. Histoire de la maladie :

o Date de début des symptômes :

o Délai de consultation :

o Motif de consultation : BAV Myodésopsies

Autres (rougeur oculaire, larmoiement, douleur oculaires..) :

o Mode d'installation : Aigue : Brutale :

o Signes associées :

✓ Behçet : oui /non

✓ Sarcoïdose : oui /non

✓ Erythème noueux : oui /non

✓ SEP : oui/non

✓ Sclérodermie : oui /non

✓ Autres :

o Présence ou ATCD des symptômes suivants :

✓ Fièvre : oui /non

✓ Sueurs nocturnes : oui /non

✓ Perte de poids récente: oui /non

✓ Céphalées : oui /non

✓ Signe d'Utoff : oui /non

✓ Paralysies : oui /non

✓ Hypoacousie, surdité : oui /non

✓ Sinusites : oui /non

✓ Ictère : oui /non

✓ Eruption cutanée : oui /non

✓ Ulcères de peau : oui /non

✓ Diarrhées sanglantes :oui /non

✓ Toux tenace ou infection respiratoire à répétition : oui /non

✓ Brulures mictionnelle: oui /non

✓ Raideur, douleur articulaire : oui /non

o Cas similaires :

o examen ophtalmo

Examen ophtalmo

OD

OG

«Les Vascularites Rétiniennes

Acuité visuelle (PL,MDD, de1 /10 à 10/10)		
Tonus oculaire(normal, hypotonie,hypertonie)		
Hypertrophie des glandes lacrymales		
Conjonctive : (Normale, hyperhémie conjonctivale, Cercle périkératique)		
Cornée : (Normal, Précipités, Rétrodescémétique, Kératite)		
Chambre antérieure: (Normal, tyndall, hypopion, fibrine, Hyperhémie)		
Iris : (Normal, Synéchie iridiocristallienne, nodules, hétérochromie, atrophie, rubéose)		
Cristallin : (Transparent, oeuf de fourni)		
Vitré : (Normal, foyers chorioretiniens, œdème maculaire ,VR , papillite, HIV)		
Sclérite		
Types d'uveite		

. Examen général :

o 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

«Les Vascularites Rétiniennes

✓ Péricardite : oui/non Endocardite : oui/non *Myocardite : oui/non

✓ *Autres :

✓

o Examen neurologique :

✓ Céphalée : oui/non

✓ HTIC : oui/non

✓ Epilepsie : oui/non

✓ Déficit neurologique :

✓ Autres :

.....

o Examen digestive :

✓ Douleurs abdominales : oui/non

✓ Diarrhée : oui/non

✓ Rectorragies : oui/non

✓ Autres :

o Examen pleura-pulmonaire :

✓ Hémoptysie : oui/non

✓ Dyspnée : oui/non

✓ Douleur thoracique: oui/non

✓ Pleurésie : oui/non

✓ Adénopathies médiastinales : oui/non

✓ *Autres :

o Examen rhumatologique :

✓ Arthralgie : oui/non

✓ Arhtrite : oui/non

✓ Autres :

o Autres manifestations cliniques :

IV. Bilan paracliniques :

1. Examens à visée ophtalmologique :

– Angiographie à la fluorescéine :

	Œil droit	Œil gauche
Latéralité de la VR (unilatérale ou bilatérale)		

«Les Vascularites Rétiniennes

Type de la VR (veineuse, artérielle, mixte)		
Siège de la VR (périphérique, postérieure, diffuse)		
Néovaisseaux (rétinienne, sous rétinienne,préapillaire)		
Ischémie rétinienne		

❖ OCT :

OD OG

- Œdème maculaire (OM) : ☐ ☐
- OM cystoïde : ☐ ☐
- Membrane épi-rétinienne : ☐ ☐
- DSR : ☐ ☐

❖ PEV :

Champ visuelle :

2. Biologique :

❖ NFS :

- o HB : normale anémieg/dl
- o GB : normale hyperleucocytose : à PNN à PNE
- o Plaquettes : normale thrombopénie/mm³

❖ Bilan inflammatoire :

- o VS : normale /accélérée
- o CRP : normale /élevée mg/l

❖ IDR à la tuberculine :

*positive *negative

❖ Bilan hépatique :

- o Transaminases: ☐Bas ☐Elevé
- o Bilirubine: ☐Bas ☐Elevé

❖ Bilan phosphocalcique :

- o Normale
- o Perturbé taux :

❖ Fonction rénale :

- o Urée : ☐Bas ☐Elevé
- o Créatinine : ☐Bas ☐Elevé
- o Protéinurie de 24h : ☐négative ☐positive

❖ ECBU :

☐normale ☐IU

❖ Ponction lombaire :

PL : ☐faite ☐non faite interprétation :

❖ Examens sérologiques :

o Sérologie syphilitique TPHA/VDRL : ☐négative ☐positive

o Sérologie toxoplasmique : ☐négative ☐positive

o Sérologie virale: HVB ☐négative ☐positive

HVC ☐négative ☐positive

HIV ☐négative ☐positive

CMV ☐négative ☐positive

❖ Bilans immunologiques :

o Anticorps anti-DNA natifs ☐négative ☐positive

o Anti-phospholipides ☐négative ☐positive

o Anticorps anti-nucléaires ☐négative ☐positive

o Facteurs rhumatoïdes et anticorps anti CCP ☐négative ☐positive

o Anca ☐négative ☐positive

o Quantifieront ☐négative ☐positive

3. Examens radiologiques :

❖ Radiographie pulmonaire : ☐faite ☐non faite

Résultat:

❖ Radiographie du bassin : ☐faite ☐non faite

Résultat:

❖ Radiographie de blondeau : ☐faite ☐non faite

Résultat:

❖ Ecographie des membres inférieure : ☐faite ☐non faite

Résultat:

❖ Echographie abdominale : ☐faite ☐non fait

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	Relais	Complications
Corticothérapies						
Immunosuppresseurs						

«Les Vascularites Rétiniennes

Biothérapie						
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 ophtalmologiques	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 rétinienne : les reconnaître, les explorer, Mars 2013 ,
réalités ophtalmologiques , Cahier 1,P 20– 22 .

3. P. Gascona, P. A. Jarroth, 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,p

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 Ophtalmol 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 rétinien. Encycl Med Chir (Elsevier Paris), Ophtalmol.
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 L

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 / bjophthalmol2013–303443 .

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
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 Ophtalmol, Apr 2007, Volume 30, Supplément 2, Page 2 S 290.
- 34. D. Saadouna, N.Cassouxb, 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 rétinienne. Bull. Soc. Ophtal. Fr, 2000 ; C, 1– 220 .
- 45. M Weber , L Meyer**
-

méthodes d'examen de l'uvée, 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. Herbolt Cp, Tao Tran V, Auer C, Spertini

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 rétinienes. 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 rétinienne 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 nd 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. Boutailla , P.D. Zongo, S. Bhalil.**
Neuropathie optique bilatérale cécitante secondaire à une leptospirose: à propos d'un cas. Journal Français d'Ophtalmologie, 2008 ; 31 : Supplément 1 : 202
- 84. Abgueuen 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. Ongkosuwitto 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**
Vitreotomy 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 Behçet'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 Behçet'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–
105. **Bonfioli AA, Orefice F.**
-

Sarcoidosis. Semin Ophthalmol 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. Peto 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 O.J, 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 sclérodémie systémique (syndrome de Crest) ou localisée. Jr Fr Ophthalmol. 2007 ;30 :2 : 2S230

124. S. Trojet , H. Mazlout, M. Hamdouni.

Vascularites rétiniennees 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 itssystemic 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, Génèreau T.

Ophtalmic 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 thromboangiopathy (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–
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. **Vishnevskaya-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 Ophthalmol. 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, Ioglu 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. Bencheikroun N*, Agnaou L, Berraho A

L'azathioprine dans le traitement des vascularites rétinienes sévères. Azathioprin for severe retinal vasculitis. 113e Congrès de la Société Française d'Ophthalmologie. 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.

Tacrolimus (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):556–6

160. Colvard DM, Robertson DM, O'Duffy JD,

The ocular manifestation of Behçet's Disease Arch Ophthalmol. 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

167. Gilles Chaine.

Lasers. EMC (Elsevier Masson SAS), AKOS (Traité de Médecine), 1998 ; 6- 0330.

168. Bencheikroun 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 administering intravitreal bevacizumab in inflammatory ocular neovascularization. Can J Ophthalmol 2012 ; 47 : 269-74.

172. Mili- Boussem I.

Les vascularites rétinienes : profils épidémiologiques, cliniques et étiologiques. J Fr Ophtamol 2010 ; 10 :1016

173. Mili Boussem 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 rétinienes, La Revue de médecine interne 34S (2013) A80-A180

175. A. Boulanouar, A. Serrou, I. Nafizy.

Vascularites rétinienes : 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. Herbolt 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'Ophtalmologie 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. Ophthalmology2014;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.



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

أقسامِ المهالِ العظيمِ

أنارِ اقبالِ الهفِ هُنْتي.

وأنأصُونُ حياةَ الإنسانِ فيكَ آفةَ أطوارِ هافيكَ لالِظروفِ

والأحوالِ الباذلةِ وسُعيَفيانِ قاذها مِن الهلاكِ والمرَضِ

والألمِ والقلَقِ.

وأنأحفظُ للناسِ كرامَتَهُمْ، وأسْتُرَ عَوْرَتَهُمْ، وأكْتَمَ سِرَّهُمْ.

وأنأكونُ نَعْلًا دَوَّامِنًا وسائِلَ رحمةِ الله، باذلةَ

رعايَتي الطِبِيَّةَ للقريبِ والبعيدِ، للصالحِ والطالحِ، والصديقِ والعدوِّ.

وأنأثابِرَ علِ طلبِ العلمِ، وأسْخَرَ هَلِ نَفْعِ الإنسانِ لأداهِ.

وأنأوقِرَ مَنْعَلَمَني، وأَعْلَمَ مَنْ يَصْغُرُني، وأكونُ أخْتًا لِكُلِّ مِلْفِ المِهْنَةِ الطَّبِيَّةِ مُتَعَاوِنِ عِلالِبرِّ والتقوى.

وأنتكونُ حَيَاتِي مِصْدَاقَ إِيْمَانِي في سِرِّي وَعِلانِيَّتي، نَقِيَّةً مِمَّا يُشِينُهَا تَجَاهَ

اللّهْوَ رَسُولِهِوالمُؤْمِنِينَ.

واللهِ علِ ما أقولُ لشَهِيدِ



سنة 2022

أطروحة رقم 180

التهاب الأوعية الدموية في شبكية العين

الأطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم 2022/07/13
من طرف

الآنسة ايمان منقذ

المزادة في 1995/06/05

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية:

التهاب الأوعية الدموية في شبكية العين - تصوير الأوعية - بهجت - تطور - علاج حيوي -
ذئبة حمامية شاملة - تصلب اللويحي

اللجنة

الرئيس

ح. قصيف

السيد

أستاذ في الطب الباطني

المشرف

س. قدوري

السيد

أستاذ في الطب الباطني

الحكام

ه. جناح

السيد

أستاذ في الامراض التنفسية