
Introduction	240
Signes cliniques	240
Traitement	243
Uvéite intermédiaire	245
Uvéite dans les spondyloarthropathies	246
Uvéite et arthrite juvénile	247
Uvéite dans les maladies intestinales	248
Uvéite et néphropathie	248
Sarcoïdose	248
Maladie de Behçet	250
Syndrome de Vogt-Koyanagi-Harada	251
Uvéites parasitaires	252
Uvéites virales	255
Uvéites fongiques	259
Uvéites bactériennes	261
Choriocapillaropathies inflammatoires idiopathiques primaires (syndromes des taches blanches)	264
Syndrome uvéitique de Fuchs	269
Uvéites postérieures diverses	271

Introduction

Classification (Fig. 14.1)

1. Uvéite antérieure

- Iritis – atteinte prédominante de l'iris.
- Iridocyclite – atteinte de l'iris et du corps ciliaire.

2. Uvéite intermédiaire

– atteinte prédominante du vitré.

3. Uvéite postérieure.

- Rétinite
- Choroïdite.
- Vasculite – peut être veineuse ou artérielle ou les deux.

4. Panuvéite

– atteinte de l'ensemble du tractus uvéal sans qu'il y ait un site où l'inflammation est prédominante.

5. Endophtalmie

– atteinte de tous les tissus intraoculaires sauf la sclère.

6. Panophtalmie

– atteinte de tout le globe.

Définitions

1. Début

– brutal ou insidieux.

2. Durée

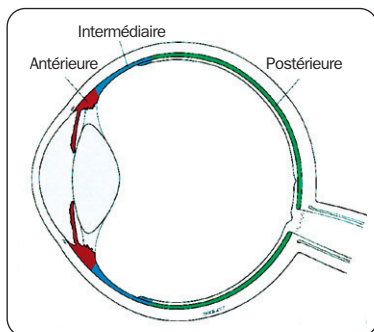


Fig. 14.1 Classification anatomique des uvéites

a. Limitée

– moins de 3 mois.

b. Persistante

– poussée plus longue.

3. Évolution

a. Aiguë

– début brutal et durée limitée.

b. Récurrente

– épisodes répétés séparés par des périodes d'inactivité durant au moins 3 mois.

c. Chronique

– persistante avec des rechutes rapides (en moins de 3 mois) après arrêt du traitement.

d. Rémission

– maladie inactive pendant au moins 3 mois après arrêt du traitement.

Signes cliniques

Uvéite antérieure aiguë (UAA)

1. Présentation

– début brutal : douleur et photophobie unilatérales.

2. Injection ciliaire (cercle périkératique)

(Fig. 14.2).

3. Aspect poussiéreux « sale » de l'endothélium cornéen

(Fig. 14.3).

4. Tyndall cellulaire et protéique en chambre antérieure

– variable selon l'activité de la maladie (Fig. 14.4).

5. Cellules inflammatoires au niveau du vitré antérieur

– dans les iridocyclites.

6. Exsudats fibrineux dans la chambre antérieure

– se voient dans les uvéites associées au HLA-B27 (Fig. 14.5).

7. Hypopion

– dans les uvéites sévères (Fig. 14.6).

8. Synéchies postérieures

– peuvent se développer rapidement (Fig. 14.7).

9. Durée

– 5 à 6 semaines.

10. Pronostic

– bon.

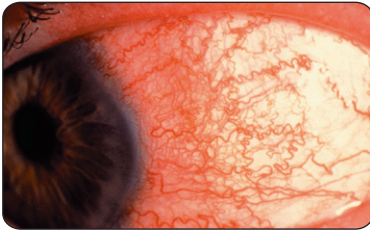


Fig. 14.2 Injection ciliaire

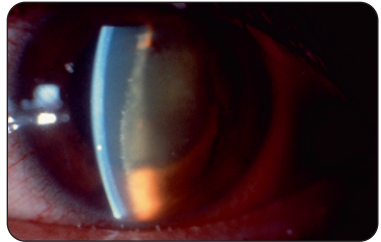


Fig. 14.5 Exsudats fibrineux

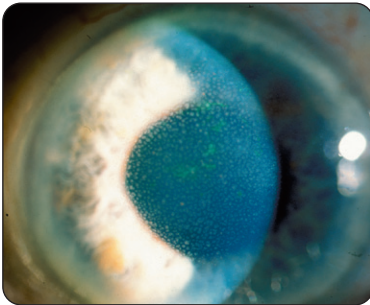


Fig. 14.3 Aspect poussiéreux de l'endothélium

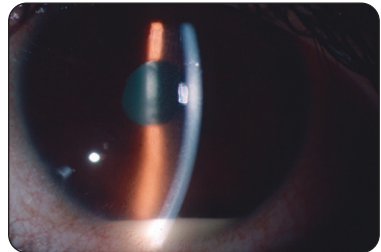


Fig. 14.6 Hypopion

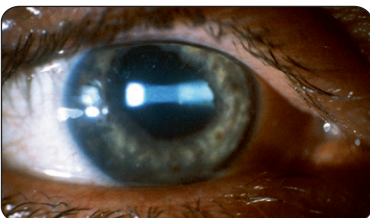


Fig. 14.4 Tyndall cellulaire et protéique

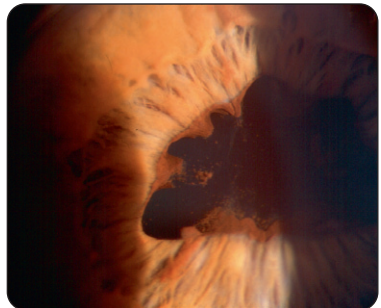


Fig. 14.7 Synéchies postérieures

Uvéite antérieure chronique (UAC)

1. Présentation – début insidieux, parfois asymptomatique jusqu'à ce que des complications apparaissent.

2. Inspection – habituellement œil blanc ou parfois légèrement hyperhémique lors des périodes d'exacerbation.

3. **Tyndall cellulaire** – variable selon l'activité de la maladie.
4. **Tyndall protéique** – peut être plus marqué que le tyndall cellulaire dans les uvéites chroniques.
5. **Précipités rétrodescemétiques (PRD)** – prennent un aspect en «graisse de mouton» dans les uvéites granulomateuses (Fig. 14.8).
6. **Nodules iriens** – se voient dans les uvéites granulomateuses (Fig. 14.9).
 - Les nodules de Koeppe sont petits et localisés au niveau du bord pupillaire.
 - Les nodules de Busacca se situent au niveau du stroma irien.
 - De gros nodules roses sont caractéristiques des uvéites sarcoïdosiennes.

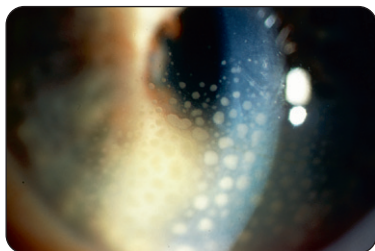


Fig. 14.8 Précipités rétrodescemétiques en «graisse de mouton»

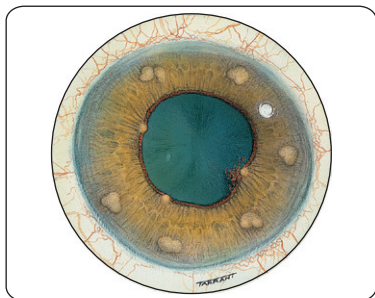


Fig. 14.9 Nodules iriens

7. **Durée** – supérieure à 6 semaines, parfois plusieurs mois.
8. **Pronostic** – réservé ; les complications telles qu'une kératopathie en bandelette ou une cataracte sont fréquentes.

Uvéite postérieure

1. **Présentation** – dépend de la localisation du site d'inflammation et de la présence de hyalite.
2. **Rétinite** – peut être focale ou multifocale ; les lésions actives sont représentées par des foyers rétinien blanchâtres à bords flous (Fig. 14.10).

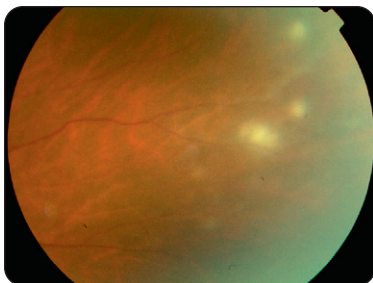


Fig. 14.10 Rétinite multifocale

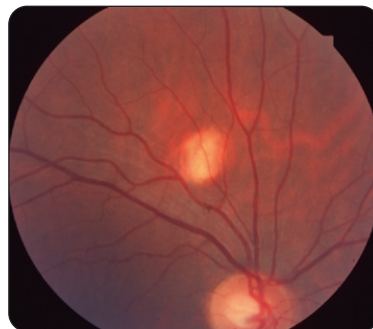


Fig. 14.11 Choroïdite



Fig. 14.12 Vascularite rétinienne

- 3. Choroidite** – peut être focale, multifocale ou géographique; les lésions actives sont des nodules arrondis jaunes (Fig. 14.11).
- 4. Vascularite** – engainements blancs périvasculaires (Fig. 14.12).

Traitement

Mydriatiques

Produits

- 1. À courte durée d'action**
- Tropicamide* (0,5 % et 1 %) – durée d'action 6 heures.
 - Cyclopentolate* (0,5 % et 1 %) – durée d'action 24 heures.
 - Phényléphrine* (2,5 % et 10 %) – durée d'action 3 heures mais sans cycloplégie.
- 2. À longue durée d'action**
- Homatropine* 2 % – durée d'action jusqu'à 2 jours.
 - Atropine* 1 % – durée d'action jusqu'à 2 semaines.

Indications

- 1. Effet antalgique** – par blocage du spasme ciliaire et pupillaire, avec l'atropine ou l'homatropine.

2. Levée des synéchies récentes

- Utilisation intensive des mydriatiques topiques (atropine, phényléphrine).
- Injections sous-conjonctivales de Mydricaïne¹ (adrénaline, atropine et procaïne).

3. Prévention de la formation des

synéchies postérieures – avec des produits à courte durée d'action qui permettent un certain jeu pupillaire.

Corticoïdes topiques

1. Traitement de l'UAA

- Initialement, instillations fréquentes, toutes les heures ou toutes les minutes pendant les 5 premières minutes de chaque heure.
- Dégression progressive : toutes les 2 heures, puis toutes les 3 heures, puis 4 fois par jour, et finalement diminution à une goutte par semaine.
- Arrêt en 5 à 6 semaines.

2. Traitement de l'UAC

- Les poussées aiguës sont traitées comme les UAA.
- Quand l'inflammation est contrôlée, les corticoïdes sont diminués à une goutte par mois.

- 3. Complications** – hypertonie oculaire, cataracte, kératite infectieuse et parfois effets secondaires systémiques.

Injections périoculaires de corticoïdes

1. Injection sous-conjonctivale antérieure

- Corticoïdes à courte durée d'action (prednisolone) dans les UAA sévères.
- Corticoïdes à longue durée d'action (acétonide de triamcinolone, acétate de méthylprednisolone) dans les UAC sévères.

¹ Non commercialisée en France (NdT)

2. Injection sous-ténonienne postérieure de corticoïdes à longue durée d'action (Fig. 14.13) – pour les uvéites intermédiaires et certains cas d'uvéites postérieures.



Fig. 14.13 Injection sous-ténonienne postérieure de corticoïdes

3. Complications – pénétration intraoculaire, hypertension oculaire, lipoatrophie sous-cutanée, ptosis, lésion du nerf optique et parésie des muscles extraoculaires.

Injections intravitréennes de corticoïdes

1. Injection (acétonide de triamcinolone) – pour les uvéites postérieures et les OMC réfractaires aux autres formes d'administration.

2. Implants à libération prolongée (acétonide de fluocinolone) – pour les uvéites postérieures réfractaires au traitement habituel ou en cas de mauvaise tolérance.

Corticoïdes systémiques

1. Produits

a. Prednisolone orale (comprimés à 5 mg ou 25 mg).

b. Méthylprednisolone en intraveineux (1 g/jour).

2. Indications

- Uvéite intermédiaire réfractaire aux injections sous-ténoniennes.
- Uvéite postérieure ou panuvéite avec menace de la fonction visuelle, surtout si l'atteinte est bilatérale.

3. Contre-indications

- Diabète mal contrôlé : contre-indication relative.
- Ulcère gastroduodénal.
- Ostéoporose.
- Infection active.
- Antécédents de troubles psychotiques après administration de corticoïdes.

4. Règles générales d'administration

- Dose initiale de prednisolone : 1–2 mg/kg/jour.
- Puis dégression lente sur plusieurs semaines.
- Des doses de 40 mg ou moins pendant 3 semaines ou moins ne nécessitent pas de dégression progressive.
- Des doses de plus de 15 mg/jour ne sont pas acceptables sur le long terme.

5. Effets secondaires

- a. Du traitement à court terme** – dyspepsie, troubles de l'humeur, troubles hydroélectrolytiques, nécrose aseptique de la tête fémorale et, très rarement, coma diabétique non cétosique hyperosmolaire.
- b. Du traitement au long cours** – aspect cushingoïde, ostéoporose, retard de croissance chez l'enfant, réactivation d'infections telles que la tuberculose, cataracte, déséquilibre de diabète.

Immunosuppresseurs

1. Indications

- a. *Uvéite avec menace visuelle* – souvent bilatérale, non infectieuse et corticorésistante.
- b. *Épargne cortisonique* – chez les patients qui présentent des effets systémiques importants secondaires à la corticothérapie par voie générale.

2. Produits – azathioprine, méthotrexate et mycophénolate mofétil.

3. Effets secondaires – myélosuppression, désordres digestifs et hépatotoxicité.

Immunomodulateurs

Ciclosporine

- 1. Indications** – maladie de Behçet, uvéite intermédiaire, rétinoblastome, syndrome de Vogt-Koyanagi-Harada, ophtalmie sympathique et vascularite rétinienne idiopathique.
- 2. Effets secondaires** – néphrotoxicité, hyperlipémie, hépatotoxicité, hypertension, hirsutisme et hyperplasie gingivale.

Tacrolimus

- 1. Indications** – alternative à la ciclosporine en cas de manque d'efficacité ou de mauvaise tolérance.
- 2. Effets secondaires** – hyperglycémie, neurotoxicité et néphrotoxicité.

Uvéite intermédiaire

1. Introduction

- Uvéite intermédiaire (UI) – idiopathique ou associée à une pathologie systémique.

- Pars planite (PP) – type particulier d'UI idiopathique dans lequel on retrouve des banquises et des œufs de fourmis.

2. Présentation – début insidieux de vision floue souvent associée à des myodésopsies.

3. Uvéite antérieure

- Minimale dans la PP
- Peut être plus sévère dans les autres formes d'UI.

4. Vitré

- Hyalite plus importante dans le vitré antérieur.
- Condensation (Fig. 14.14).
- Opacités en œufs de fourmis plus nombreuses en inférieur (Fig. 14.15).

5. Segment postérieur

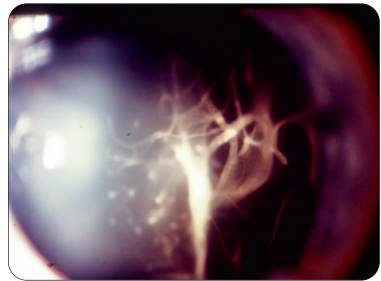


Fig. 14.14 Condensations vitréennes

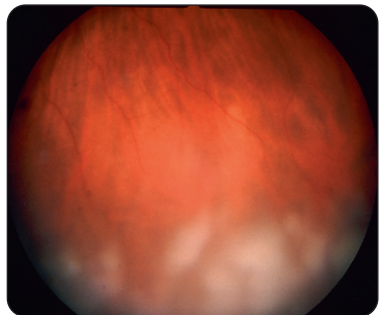


Fig. 14.15 Œufs de fourmis vitréens

- Périphlébite périphérique, surtout dans la sclérose en plaques.
- Banquise inférieure (Fig. 14.16).
- Néovascularisation au niveau de la banquise ou de la tête du nerf optique.



Fig. 14.16 Aspect en banquise

- Évolution** – formes bénignes à résolution rapide et spontanée; formes sévères et prolongées avec épisodes d'exacerbation.
- Complications** – OMC dans 30 % des cas, membrane épirétinienne maculaire, cataracte, tumeur vasoproliférative, DR et hémorragie intravitréenne.
- Traitement de l'OMC**
 - En première intention : injections sous-ténoïennes de triamcinolone.
 - Autres options thérapeutiques – corticoïdes systémiques, vitrectomie et immunosuppresseurs.
- Associations systémiques** – sclérose en plaques, sarcoïdose et maladie de Lyme.

Uvêite dans les spondyloarthropathies

HLA-B27 et spondyloarthropathies

Une forte association existe entre le HLA-B27 et les spondyloarthropathies; la prévalence de l'antigène HLA-B27 est estimée à :

- 6–8 % chez les Caucasiens aux États-Unis.
- 50 % des patients présentant une UAA qui sont par ailleurs bien portants.
- 90 % des patients présentant une UAA qui ont une spondyloarthropathie, le plus souvent une spondylarthropathie ankylosante.

Spondylarthropathie ankylosante (SPA)

1. UAA

- Atteint 25 % des patients avec SPA.
- 25 % des sujets masculins avec UAA vont présenter une SPA.
- Typiquement unilatérale, sévère, récurrente et associée à des exsudats fibreux.

2. Autres manifestations – conjonctivite.

Syndrome de Reiter

1. UAA

- Survient chez jusqu'à 12 % des patients.
- Sa prévalence est plus importante chez les patients HLA-B27.

2. Autres manifestations – conjonctivite (très fréquente), kératite nummulaire, sclérite et épisclérite.

Rhumatisme psoriasique

1. **UAA** – atteint environ 7 % des patients.
2. **Autres manifestations** – conjonctivite, infiltrats cornéens marginaux et kératoconjonctivite sèche.

Uvéite et arthrite juvénile

Arthrite juvénile idiopathique (AJI)

1. **Définition** – arthrite inflammatoire évoluant pendant au moins 6 semaines survenant avant l'âge de 16 ans.
2. **Classification** – fondée sur l'âge de début et le nombre des articulations affectées dans les six premiers mois :
 - a. **Début oligoarticulaire** (60 % des cas)
 - < 4 articulations atteintes.
 - Uvéite chez environ 20 % des patients.
 - Facteurs de risque d'uvéite – début précoce de l'AJI, présence d'AAN et de HLA-DR5.
 - b. **Début polyarticulaire** (20 % des cas)
 - > 4 articulations atteintes.
 - Uvéite chez environ 5 % des patients.
 - c. **Forme à début systémique** – se voit chez environ 20 % des patients, mais n'est pas associée aux uvéites.
3. **Présentation clinique** – souvent détectée lors d'un examen systématique à la lampe à fente ou lors de complications telles que la kératopathie en bandelette et la cataracte (Fig. 14.17).

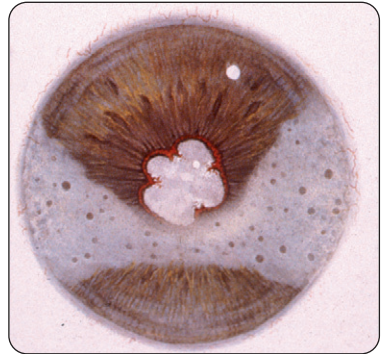


Fig. 14.17 Kératopathie en bandelette et cataracte

4. **Signes** – UAC non granulomateuse, œil blanc, bilatérale dans 70 % des cas.
5. **Dépistage de l'uvéite** – pendant au moins 7 ans à partir du début de l'arthrite jusqu'à l'âge de 12 ans au moins. Le rythme de surveillance est guidé par les facteurs de risque suivants :
 - Début systémique = surveillance ophtalmologique non indiquée.
 - Début polyarticulaire = surveillance tous les 9 mois.
 - Début polyarticulaire + AAN = tous les 6 mois.
 - Début oligoarticulaire = tous les 3 mois.
 - Début oligoarticulaire + AAN = tous les 3 mois.

Granulomatose familiale juvénile systémique (syndrome de Blau, maladie de Jabs)

1. **Transmission** – AD.
2. **Définition** – début dans l'enfance d'une maladie granulomateuse de la

peau, des yeux et des articulations mais sans atteinte pulmonaire.

3. Uvéite – panuvéite et choroïdite multifocale.

4. Diagnostics différentiels – sarcoïdose et AJL.

Uvéite dans les maladies intestinales

1. Rectocolite hémorragique

- Une UAA se voit dans environ 5 % des cas – plus fréquente en cas de spondylarthrite ankylosante associée.
- Autres manifestations – infiltrats cornéens périphériques, conjonctivite, épisclérite, sclérite et vascularite rétinienne.

2. Maladie de Crohn

- Une UAA se voit dans environ 3 % des cas.
- Autres manifestations – conjonctivite, épisclérite, infiltrats cornéens périphériques et périphlébite rétinienne.

3. Maladie de Whipple – hyalite, rétinite, choroïdite multifocale, hémorragies rétinienne et nodules cotonneux.

Uvéite et néphropathie

Syndrome TINU (*tubulointerstitial nephritis and uveitis*)

- Définition** – maladie rare caractérisée par l'association d'une néphrite tubulo-interstitielle idiopathique et d'une uvéite.
- Début** – chez le grand enfant, avec protéinurie, anémie, hypertension et insuffisance rénale.
- Uvéite** – antérieure, bilatérale et non granulomateuse.

Glomérulonéphrite à IgA

- Définition** – maladie assez fréquente caractérisée par un dépôt d'IgA dans le mésangium glomérulaire.
- Début** – 3^e-5^e décennie, avec hématurie macroscopique récurrente et infections du tractus respiratoire supérieur.
- Manifestations oculaires** – uvéite antérieure, kératoconjonctivite et sclérite.

Sarcoïdose

1. Uvéite antérieure

- UAA dans les sarcoïdoses à début aigu.
- UCA granulomateuse chez les patients présentant une atteinte pulmonaire chronique.

2. Uvéite intermédiaire – peut précéder l'atteinte systémique.

3. Périphlébite – en taches de bougie (*Fig. 14.18*).

4. Choroïdite

- Choroïdite multifocale (*Fig. 14.19*).
- Petits infiltrats multiples, jaune pâle, à l'emporte-pièce.



Fig. 14.18 Aspect en tache de bougie

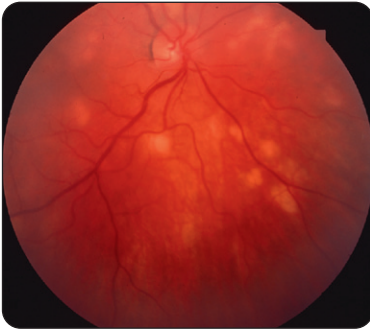


Fig. 14.19 Choroïdite multifocale



Fig. 14.21 Granulomes rétiens

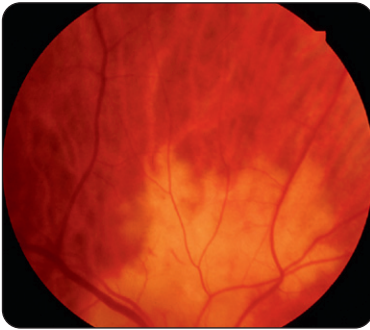


Fig. 14.20 Infiltrat à bords irréguliers « amœboïde »

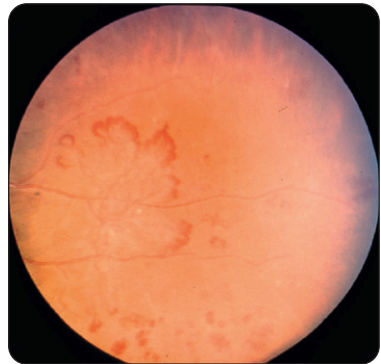


Fig. 14.22 Néovascularisation périphérique

- Grands infiltrats confluents à limites irrégulières (*Fig. 14.20*).
- Un granulome choroïdien solitaire est rare.

5. Granulomes rétiens – lésions jaunes discrètes, de petite taille (*Fig. 14.21*).

6. Néovascularisation rétinienne périphérique – secondaire à une atteinte capillaire (*Fig. 14.22*).

7. Nerf optique – granulomes (*Fig. 14.23*) et œdème papillaire persistant.

8. Examens complémentaires – biopsie de la conjonctive ou de la glande lacrymale, radiographie du thorax, dosage de l'enzyme de conversion de l'angiotensine et du lysozyme sérique.

9. Traitement de l'uvéite postérieure – injection sous-ténonienne de corticoïdes ou corticothérapie systémique ; rarement, ciclosporine ou méthotrexate.



Fig. 14.23 Granulome du disque optique



Fig. 14.24 Vascularite

Maladie de Behçet

1. Incidence de l'uvéïte

- 95 % des hommes et 70 % des femmes dans les 2 ans qui suivent les premiers aphtes buccaux.
- Révélatrice dans environ 10 % des cas.

2. UAA – associée parfois à un hypopion mobile et un œil blanc.

3. Infiltrats rétinéens transitoires – pendant le stade aigu de la pathologie systémique (*Fig. 14.10*).

4. Vascularite rétinienne

- Peut toucher à la fois les veines et les artères (*Fig. 14.24*).
- Peut se compliquer d'occlusion vasculaire et d'atrophie optique (*Fig. 14.25*).

5. Hyalite – quasi constante en cas de maladie oculaire active (*Fig. 14.26*).

6. Autres manifestations – conjonctivite, ulcères conjonctivaux, épisclérite, sclérite et ophtalmoplégie.

7. Traitement de l'uvéïte postérieure

- Corticoïdes systémiques de courte durée et azathioprine au long cours.

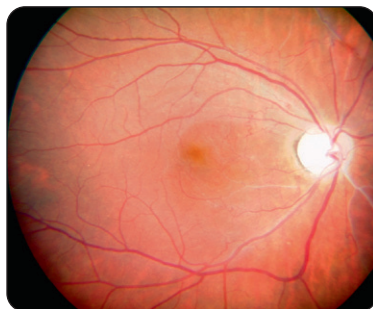


Fig. 14.25 Stade terminal (maladie de Behçet)

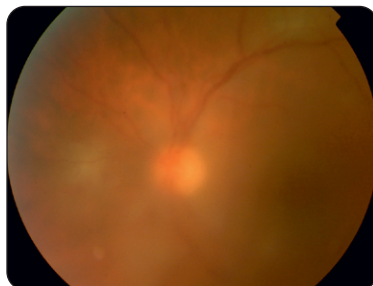


Fig. 14.26 Hyalite sévère

- Autres options thérapeutiques – ciclosporine, interféron alpha-2a en sous-cutané, et inhibiteurs biologiques.

8. Pronostic – réservé – 20 % de malvoyance malgré le traitement.

Syndrome de Vogt-Koyanagi-Harada

- 1. Uvéite antérieure** – non granulomateuse durant la phase aiguë et aspect granulomateux lors des récurrences.
- 2. Uvéite postérieure avec dans l'ordre chronologique :**
 - Une infiltration choroïdienne diffuse.
 - Des décollements séreux rétiens multifocaux et un œdème papillaire (Fig. 14.27).
 - Un DR exsudatif.
 - Une atrophie diffuse de l'EP (aspect en coucher du soleil du fond d'œil) qui peut être associé à des petits points atrophiques discrets en périphérie (Fig. 14.28).
- 3. Angiographie à la fluorescéine**
 - Clichés précoces – multiples points hyperfluorescents (Fig. 14.29a).

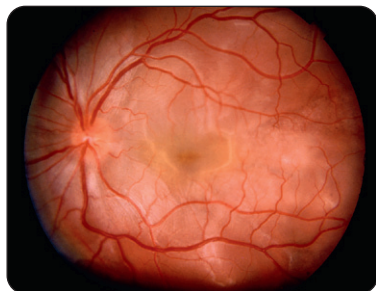


Fig. 14.27 Décollements séreux rétiens multifocaux



Fig. 14.28 Aspect en coucher du soleil du fond d'œil

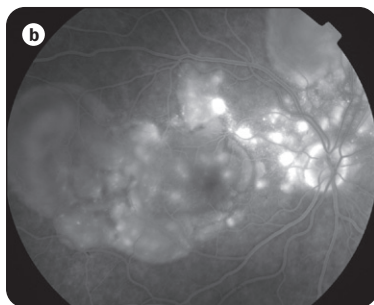
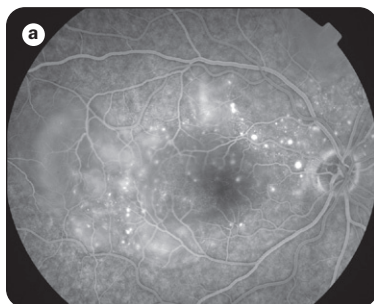


Fig. 14.29 (a) Points hyperfluorescents précoces; (b) accumulation tardive de colorant sous-rétinien

- Clichés tardifs – accumulation du colorant dans les espaces sous-rétiniens (Fig. 14.29b).
- 4. ICG** – points sombres hypofluorescents, remplissage retardé ou irrégulier, difficulté de distinguer les vaisseaux choroïdiens aux temps précoces.
- 5. Traitement de l'uvêite postérieure** – corticoïdes intraveineux ou per os à forte dose; ciclosporine pour les non-répondeurs.

Uvêites parasitaires

Toxoplasmose rétinienne

1. Pathogénie

- Infestation par le *Toxoplasma gondii*, protozoaire intracellulaire obligatoire.
- Le chat est l'hôte définitif et les autres animaux comme l'homme sont des hôtes intermédiaires (Fig. 14.30).

2. Signes

- Uvêite antérieure « inversée », souvent granulomateuse.
- Rétinite focale au voisinage d'une cicatrice ancienne pigmentée (« lésion satellite » – Fig. 14.31).

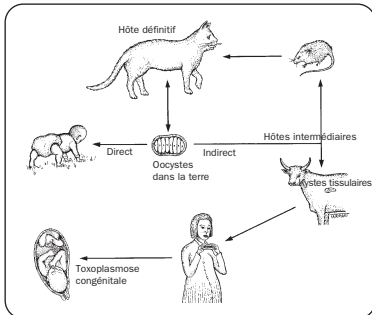


Fig. 14.30 Cycle de vie du *Toxoplasma gondii*

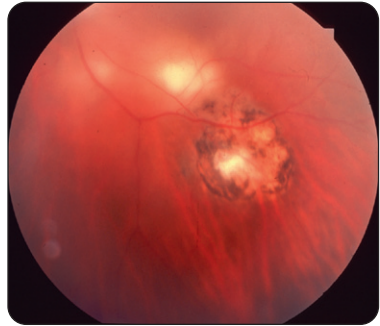


Fig. 14.31 Rétinite toxoplasmique aiguë

- Hyalite sévère (aspect de lampe dans le brouillard – Fig. 14.32).
 - Lésions inactives – cicatrice atrophique à bords pigmentés (Fig. 14.33).
- 3. Examens complémentaires** – dye-test de Sabin-Feldman, immunofluorescence indirecte, hémagglutination et ELISA.
- 4. Traitement des lésions avec menace visuelle**
- Prednisolone per os* + traitement anti-*Toxoplasma*.
 - Clindamycine* 300 mg 4 fois par jour pendant 3 à 4 semaines + un sulfamide.

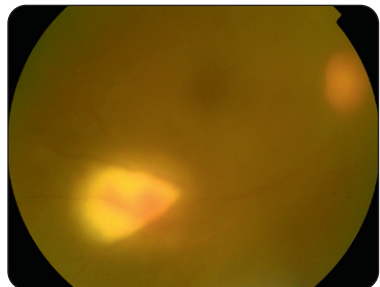


Fig. 14.32 Aspect de phare dans le brouillard

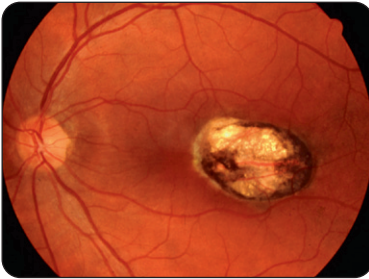


Fig. 14.33 Lésion cicatricielle inactive

- c. *Sulfadiazine* 1 g 4 fois par jour pendant 3 à 4 semaines + *pyriméthamine*.
- d. *Pyriméthamine* 25–50 mg par jour pendant 4 semaines + *acide folinique* 5 mg 3 fois par semaine.
- e. *Cotrimoxazole* (Bactrim®) 960 mg 2 fois par jour pendant 4 à 6 semaines en monothérapie ou associé à la *clindamycine*.
- f. *Atovaquone* 750 mg 3 fois par jour.
- g. L'*azithromycine* 500 mg par jour est une bonne alternative à la sulfadiazine.

Toxocarose

La toxocarose est secondaire à une infestation par un ascaris intestinal fréquent du chien, *Toxocara canis*.

Endophtalmie chronique

1. **Présentation** – vers l'âge de 2–9 ans avec une leucocorie ([Fig. 14.34](#)), un strabisme ou une baisse visuelle unilatérale.
2. **Signes**
 - UAC et hyalite.
 - Granulome périphérique dans certains cas.
 - Exsudats périphériques denses blanc-grisâtre.

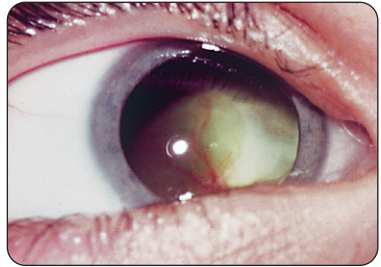


Fig. 14.34 Leucocorie dans le cadre d'une endophtalmie à *Toxocara*

3. **Traitement** – les corticoïdes peuvent être utilisés pour diminuer l'activité inflammatoire.

4. **Pronostic** – très mauvais.

Granulome du pôle postérieur

1. **Présentation** – vers l'âge de 6–14 ans, avec baisse visuelle unilatérale.
2. **Signes**
 - Absence d'inflammation intraoculaire.
 - Granulome du pôle postérieur ([Fig. 14.35](#)).
 - Bandes de traction vitréorétinienne et DR tractionnel.

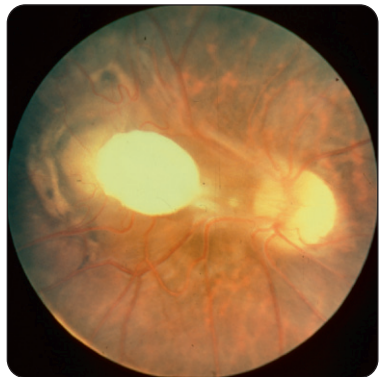


Fig. 14.35 Granulome du pôle postérieur

Granulome périphérique

- 1. Présentation** – à l'adolescence ou à l'âge adulte, avec baisse visuelle ou découverte lors d'un examen systématique.
- 2. Signes**
 - Absence d'inflammation intraoculaire.
 - Granulome blanc hémisphérique périphérique (Fig. 14.36).
 - «Traction» du disque et de la macula.

Onchocercose

- 1. Pathogénie** – infestation par un parasite filaire, *Onchocerca volvulus*, transmis par une piqûre de mouche noire.
- 2. Humeur aqueuse** – présence de microfilaires.
- 3. UAC** – peut se compliquer d'une déformation pupillaire en forme de poire.
- 4. Chorioretinite**
 - Atrophie et plis de l'EP
 - Atrophie chorioretinienne diffuse (Fig. 14.37).
- 5. Autres manifestations** – kératite ponctuée superficielle et kératite sclérosante (voir Fig. 9.30).

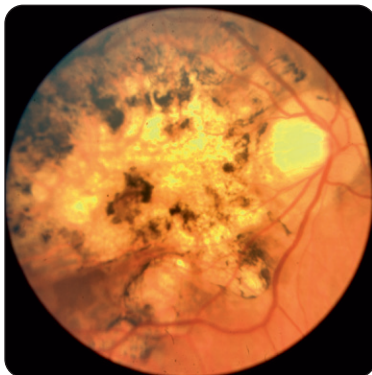


Fig. 14.37 Atrophie chorioretinienne sévère

- 6. Traitement** – l'uvéite antérieure répond aux corticoïdes, mais les lésions chorioretiniennes sont irréversibles.

Cysticercose

- 1. Pathogénie** – infestation par le *Cysticercus cellulosae*, une forme larvaire du ténia solitaire du porc.
- 2. Kystes sous-conjonctivaux.**
- 3. Chambre antérieure** – kystes flottants.
- 4. Kystes sous-rétiens avec DR** (Fig. 14.38).

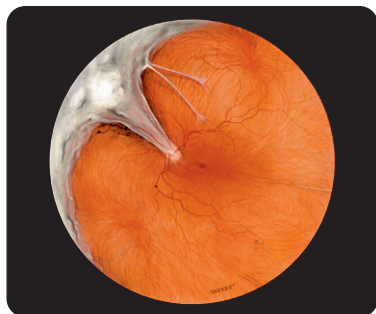


Fig. 14.36 Granulome périphérique

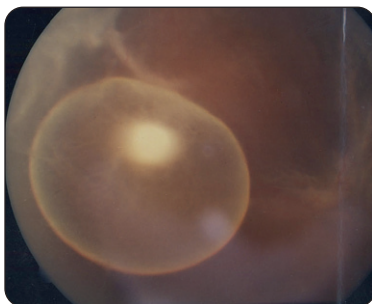


Fig. 14.38 Kyste sous-rétinien et DR

5. Traitement – ablation chirurgicale des larves.

Neurorétinite diffuse unilatérale subaiguë

- 1. Pathogénie** – due à certains nématodes mobiles.
- 2. Présentation** – début insidieux, avec souvent une baisse sévère de la vision périphérique et centrale.
- 3. Signes**
 - Papillite, vascularite rétinienne, hyalite et amas de lésions rétinienne gris-blanc évanescents récurrentes.
 - Atrophie optique, raréfaction de la vascularisation rétinienne, et dégénérescence diffuse de l'EP (Fig. 14.39).
 - Cicatrices sous-réiniennes.
- 4. ERG** – dans les limites de la normale.
- 5. Traitement** – photocoagulation directe au laser des nématodes sous-réiniens; de l'albendazole en traitement systémique peut aussi être indiqué.

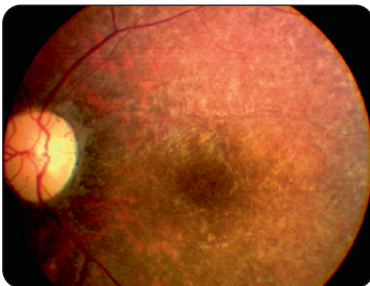


Fig. 14.39 Neurorétinite diffuse unilatérale subaiguë

Pneumocystose choroïdienne

1. Pathogénie

- *Pneumocystis carinii*, un parasite protozoaire opportuniste au cours du sida.
- La plupart des patients présentant une choroïdite ont reçu de la pentamidine inhalée en prophylaxie de la pneumonie à *P. carinii*.

2. Signes – lésions choroïdiennes plates, jaunes et arrondies disséminées au pôle postérieur (Fig. 14.40).

3. Traitement – triméthoprime et sulfaméthoxazole en intraveineux ou pentamidine en parentéral.

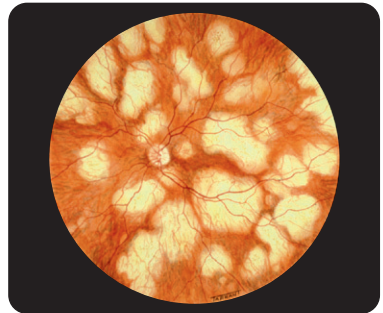


Fig. 14.40 Pneumocystose choroïdienne

Uvéites virales

Rétinite à cytomégalovirus

La rétinite à cytomégalovirus (CMV) est l'affection oculaire opportuniste la plus fréquente chez les patients atteints du sida. Depuis l'avènement des thérapies antirétrovirales hautement actives

(HAART), son incidence a baissé et son taux de progression a diminué, même chez les patients avec de faibles taux de lymphocytes T CD4+.

Diagnostic

1. Rétinite indolente – infiltration rétinienne modérée lentement progressive qui peut être associée à quelques hémorragies ponctuées mais sans vascularite (*Fig. 14.41*).

2. Rétinite fulminante

- Hyalite modérée.
- Vascularite et infiltration rétinienne.

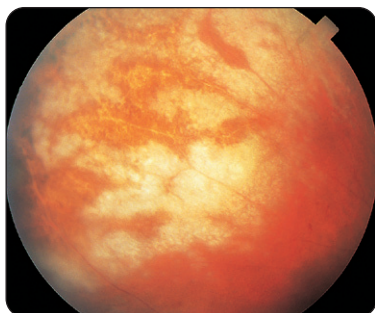


Fig. 14.41 Rétinite indolente à CMV

- Zone blanche géographique d'infiltrats rétiens confluentes souvent associées à des hémorragies rétiens.
- Extension lente mais continue en flammèches le long des arcades vasculaires qui peut atteindre le nerf optique (*Fig. 14.42*).
- Régression – moins d'hémorragie, moins d'infiltrats, suivis d'une atrophie diffuse et de quelques altérations pigmentaires (*Fig. 14.43*).

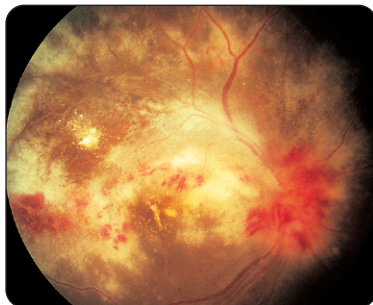


Fig. 14.42 Rétinite fulminante à CMV



Fig. 14.43 Rétinite inactive à CMV

- Un DR avec de grandes déchirures rétiens peut se voir (*Fig. 14.44*).



Fig. 14.44 DR dans une rétinite à CMV

Traitement systémique

1. Ganciclovir

- Induction – par voie intraveineuse toutes les 12 heures pendant 2 à 3 semaines puis toutes les 24 heures.
- Relais par voie orale.

2. Valganciclovir – aussi efficace que le ganciclovir en intraveineux pour le traitement et en prophylaxie.

3. Foscarnet en intraveineux – peut améliorer l'espérance de vie.

4. Cidofovir en intraveineux – quand les autres traitements ne conviennent pas.

Traitement intravitréen

1. Implant à libération prolongée de ganciclovir (Vitrasert®) – durée d'action 8 mois.

2. Injections intravitréennes

- Ganciclovir* – peut être injecté avant l'implant à libération prolongée pour évaluer la réponse au traitement.
- Fomivirsen* – mécanisme d'action différent des autres produits.
- Cidofovir* – peut parfois être à l'origine d'uvéites sévères.

Nécrose rétinienne externe progressive (PORN)

- Définition** – rétinite nécrosante causée par le VZV chez des patients qui présentent une immunodépression sévère comme dans le sida.
- Présentation** – baisse visuelle rapidement progressive, initialement unilatérale dans 75 % des cas.
- Signes dans l'ordre chronologique :**
 - Uvéite antérieure minime.
 - Infiltrats rétinien multifocaux jaune-blanc associés à une hyalite minime.

- Atteinte maculaire précoce (Fig. 14.45).
 - Nécrose rétinienne de pleine épaisseur rapidement confluyente.
- Traitement** – ganciclovir et foscarnet.
 - Pronostic** – très mauvais.



Fig. 14.45 Atteinte maculaire dans le cadre d'un PORN

Nécrose rétinienne aiguë

- Définition** – rétinite nécrosante qui survient chez des sujets immunocompétents causée le plus souvent par le virus herpès simplex (HSV) chez les patients jeunes et par le VZV chez les personnes plus âgées.
- Présentation** – initialement unilatérale et variable selon la sévérité.
- Signes**
 - Uvéite antérieure granulomateuse et hyalite.
 - Périartérite périphérique associée à des infiltrats rétinien.
 - Nécrose rétinienne progressive de pleine épaisseur avec épargne maculaire jusqu'à des stades tardifs (Fig. 14.46).

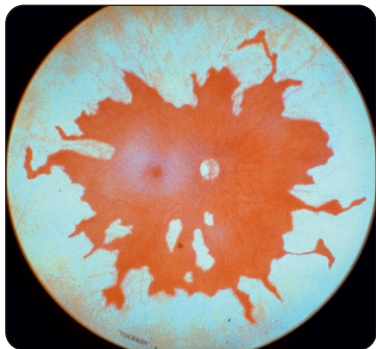


Fig. 14.46 Stade avancé d'une nécrose rétinienne aiguë avec épargne maculaire

- Les lésions aiguës s'estompent en 6 à 12 semaines, laissant une rétine transparente nécrotique à bords hyperpigmentés.

4. Traitement – aciclovir.

5. Pronostic – réservé.

Uvéite antérieure à herpès simplex

1. UAC granulomateuse

- Peut être ou non accompagnée d'une atteinte cornéenne active.
- Atrophie irienne en secteur rare.
- Hyphéma spontané rare.

2. Traitement – corticoïdes topiques (en l'absence de lésions épithéliales cornéennes actives) et aciclovir per os.

Uvéite antérieure à VZV

1. UAC granulomateuse

- Atteint près de 50 % des patients présentant un zona ophtalmique, surtout quand le rash atteint l'aile du nez (signe de Hutchinson – Fig. 9.14).

- Une atrophie irienne sectorielle est fréquente (Fig. 14.47).
- 2. Traitement** – corticoïdes topiques.

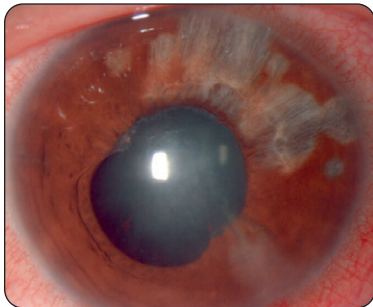


Fig. 14.47 Atrophie irienne sectorielle dans le zona

Rubéole congénitale

1. Uvéite antérieure – peut donner une atrophie irienne diffuse (Fig. 14.48).

2. Rétinopathie

- Altérations pigmentaires diffuses en « sel et poivre » (Fig. 14.49).

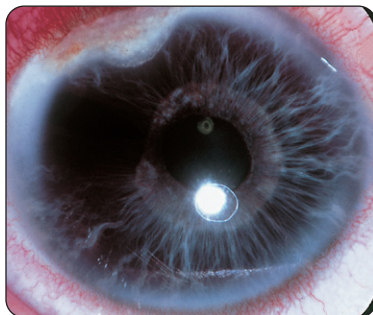


Fig. 14.48 Atrophie irienne diffuse dans la rubéole

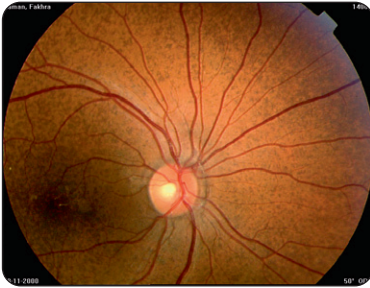


Fig. 14.49 Rétinopathie rubéolique

- Parfois des NVC peuvent apparaître plus tard.

3. Autres manifestations – cataracte, microphthalmie, glaucome, kératite et troubles réfractifs majeurs.

Panencéphalite subaiguë sclérosante

- 1. Définition** – maladie chronique, progressive, neurodégénérative et souvent fatale causée par le virus de la rougeole et survenant chez l'enfant.
- 2. Uvéite postérieure** – papillite, œdème maculaire, infiltrats rétiens blanchâtres et choroïdite (Fig. 14.50).

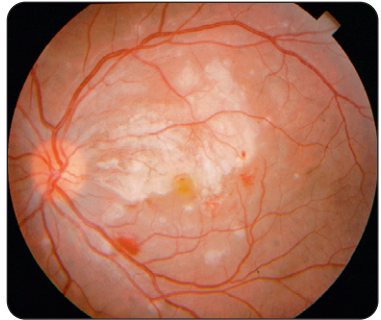


Fig. 14.50 Rétinopathie dans le cadre d'une panencéphalite subaiguë sclérosante

4. Taches atrophiques (histo spots) – lésions blanc-jaunâtre, arrondies, légèrement irrégulières, souvent associées à des amas épars de pigment en moyenne périphérie et au pôle postérieur (Fig. 14.51).

5. Atrophie péripapillaire.

6. Maculopathie exsudative (humide)

- Une NVC se développe entre 20 et 45 ans dans environ 5 % des yeux.
- Les options thérapeutiques comprennent : photocoagulation au laser argon, photothérapie dynamique (PDT) et exérèse chirurgicale.

Uvéites fongiques

Syndrome d'histoplasmosc oculaire présumée

- 1. Pathogénie** – réponse immunologique chez des individus préalablement exposés à *Histoplasma capsulatum*.
- 2. Association HLA** – HLA-B7 et HLA-DR2.
- 3. Absence d'inflammation intraoculaire.**

Cryptococcose

- 1. Pathogénie** – associée à une réponse immunitaire à médiation cellulaire et affecte 5 à 10 % des patients atteints du sida ; une atteinte oculaire est présente chez approximativement 6 % des patients avec une méningite cryptococcique.
- 2. Signes**
 - Manifestations associées à la méningite – œdème papillaire,

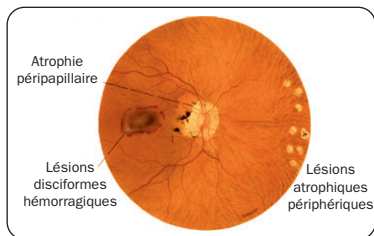


Fig. 14.51 Signes dans le syndrome d'histoplasmose oculaire présumée

ophtalmoplégie, ptosis, neuropathie optique et paralysie du VI.

- Choroïdite multifocale (Fig. 14.52).

3. Traitement – amphotéricine intraveineuse, fluconazole et itraconazole oraux.



Fig. 14.52 Choroïdite cryptococcique

Endophtalmie endogène fongique

1. Pathogénie

- Dissémination métastatique à partir d'un foyer septique associée à un cathéter, un abus

de drogues intraveineuses, une nutrition parentérale et une maladie pulmonaire chronique.

- Pathogènes – *Candida* spp. ; moins fréquents : *Cryptococcus* spp., *Sporothrix schenckii* et *Blastomyces* spp.

2. Signes

- Lésions choriorétiniennes blanc crème avec hyalite en regard (Fig. 14.53).
- Extension intravitréenne (Fig. 14.54).
- Hyalite et nodules vitréens cotonneux (Fig. 14.55).
- Endophtalmie chronique.

3. Évolution — chronique et peut entraîner nécrose rétinienne et DR.

4. Examens complémentaires – biopsie vitréenne, frottis et cultures.



Fig. 14.53 Chorioretinite fongique



Fig. 14.54 Extension vitréenne

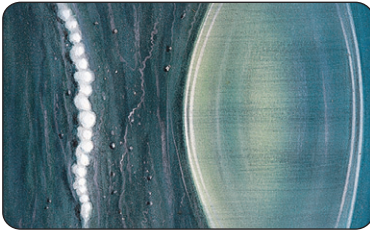


Fig. 14.55 Nodules cotonneux vitréens

5. Traitement

- a. *Médical* – dans la maladie systémique et oculaire sans atteinte vitrénne.
 - Amphotéricine intraveineuse.
 - Fluconazole oral pendant 3 à 6 semaines.
 - Voriconazole oral pour les cas résistants au fluconazole.
- b. *Vitrectomie + amphotéricine intravitréenne* – pour les atteintes vitréennes.

Uvéites bactériennes

Tuberculose

1. **UAC** – généralement granulomateuse.
2. **Choroïdite**
 - Unilatérale et focale ou, moins fréquemment, multifocale.
 - Volumineux granulome choroïdien isolé.
 - Choroïdite diffuse et extensive chez les patients atteints du sida (Fig. 14.56).
 - Parfois, peut ressembler à une choroïdopathie serpiginieuse.
3. **Périphlébite** – peut être occlusive (Fig. 14.57).
4. **Traitement** – initialement avec au moins trois médicaments (isoniazide, rifampicine, pyrazinamide ou éthambutol), puis avec isoniazide et rifampicine.

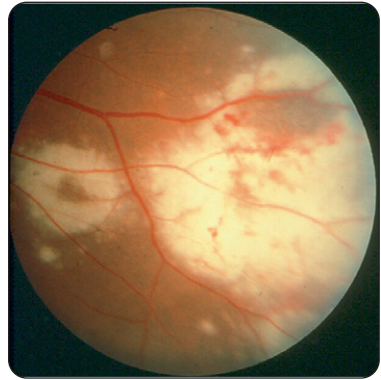


Fig. 14.56 Choroïdite tuberculeuse diffuse dans le sida

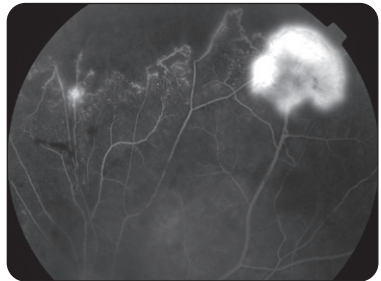


Fig. 14.57 AF montrant une non-perfusion capillaire et une néovascularisation dans une vascularite tuberculeuse occlusive

Syphilis

1. **UAA** – rare et bilatérale dans 50 % des cas, et peut être associée à des capillaires iriens dilatés (roséole – Fig. 14.58), des papules et des nodules.
2. **Choriorétinite**
 - Atteinte multifocale qui est fréquemment bilatérale et entraîne des cicatrices (Fig. 14.59).

- Choriorétinite plaçoïde postérieure aiguë chez les patients atteints du sida (Fig. 14.60).

3. Neurorétinite.

4. Périphlébite – peut être occlusive.

5. Le traitement comprend une des prises en charge suivantes :

- a. Pénicilline G intraveineuse pendant 10 à 15 jours.
- b. Extencilline® intramusculaire, associée au probénécide oral pendant 10 à 15 jours.
- c. Amoxicilline orale pendant 28 jours.

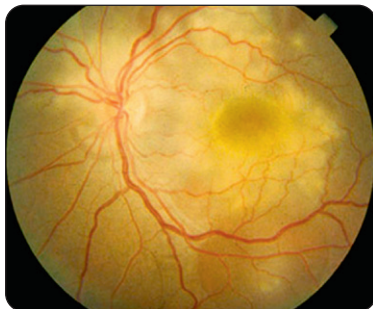


Fig. 14.60 Choriorétinite plaçoïde syphilitique dans le sida

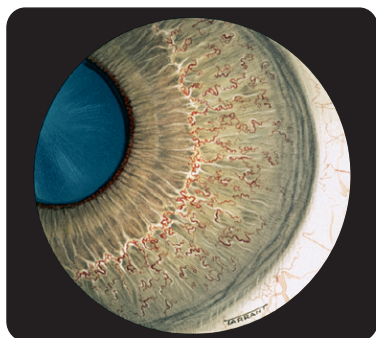


Fig. 14.58 Roséole

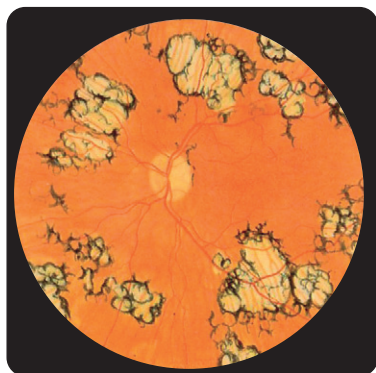


Fig. 14.59 Choriorétinite syphilitique ancienne

Maladie de Lyme (borréliose)

1. **Pathogène** – spirochète flagellé *Borrelia burgdorferi*.
2. **Uvêite** – antérieure, intermédiaire, choroïdite multifocale périphérique, périphlébite rétinienne et neurorétinite; toutes sont rares.
3. **Autres manifestations** – conjonctivite folliculaire, épisclérite, kératite, sclérite, myosite orbitaire, névrite optique, paralysie oculomotrice et syndrome de Claude Bernard-Horner réversible.
4. **Traitement** – corticoïdes pour l'uvêite.

Brucellose

1. **Pathogènes** – maladie zoonotique due à un bacille à Gram négatif, *Brucella melitensis* ou *Brucella abortus*.
2. **Uvêite** – UAC, choroïdite multifocale et, rarement, endophtalmie endogène.
3. **Autres manifestations** – dacryoadénite, épisclérite, kératite nummulaire et névrite optique.

4. Traitement – tétracycline pendant 6 semaines et streptomycine pendant 2 semaines; doxycycline et rifampicine sont des alternatives.

Endophtalmie endogène bactérienne

1. Pathogénie

- Les organismes pénètrent dans l'œil à travers la barrière sang-œil via la circulation sanguine.
- *Klebsiella* spp. – plus fréquente, bien qu'une grande variété d'organismes puissent être responsables.

2. Facteurs de risque – diabète, pathologies cardiaques, malignité, cathéters à demeure, abus de drogues intraveineuses, abcès hépatique, pneumonie, endocardite, cellulite, infection urinaire (*E. coli*), méningite, arthrite septique et chirurgie abdominale.

3. Segment antérieur

- Exophtalmie, chémosis, œdème palpébral et œdème cornéen.
- Discrets nodules ou plaques de l'iris, uvéite antérieure fibrineuse et hypopion.

4. Segment postérieur

- Infiltrats réiniens blancs ou jaunes (Fig. 14.61).
- Trouble vitréen et abcès.
- Nécrose rétinienne dans les cas sévères.

5. Examens complémentaires

- Systémiques**
 - Recherche de foyers septiques (peau, articulations).
 - Cultures sanguines et urinaires.
 - Cultures appropriées des autres sites selon les particularités cliniques.
 - Recherche d'endocardite.



Fig. 14.61 Infiltrats réiniens dans le cadre d'une endophtalmie endogène précoce

- Échographie abdominale.
- b. Oculaires** – prélèvements d'humeur aqueuse et de vitré.

6. Traitement – antibiotiques intraveineux dans les infections systémiques, et ciprofloxacine orale et antibiotiques intravitréens dans l'endophtalmie.

Maladie des griffes du chat

- 1. Pathogénie** – infection subaiguë due à *Bartonella henselae*, un petit bacille à Gram négatif.
- 2. Manifestations oculaires** – neurorétinite (voir chapitre 21), syndrome oculoglandulaire de Parinaud, choroïdite focale, uvéite intermédiaire, maculopathie exsudative, occlusion vasculaire rétinienne et panuvéite.
- 3. Traitement** – doxycycline orale ou érythromycine, avec ou sans rifampicine.

Lèpre

- 1. Pathogénie** – invasion directe de l'iris par *Mycobacterium leprae*.

2. Signes

- Uvéite de bas grade associée à des synéchies.
- Perles iriennes qui s'élargissent et se regroupent, puis se déposent dans la chambre antérieure (Fig. 14.62).
- Finalement, myosis et atrophie irienne (Fig. 14.63).

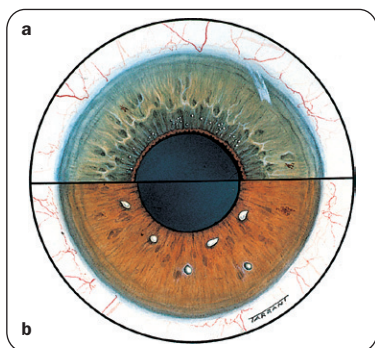


Fig. 14.62 Perles iriennes

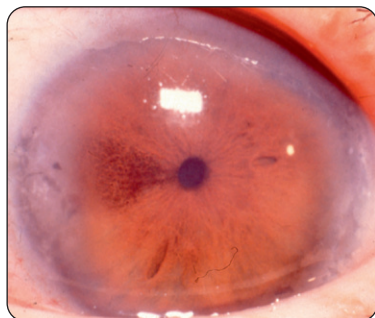


Fig. 14.63 Myosis et atrophie irienne

- ## 3. Traitement – antibiotiques systémiques et corticoïdes topiques.

Choriocapillaropathies inflammatoires idiopathiques primaires (syndromes des taches blanches)

Épithéliopathie multifocale pigmentaire en plaques (APMPPE)

- Définition** – généralement, atteinte bilatérale et idiopathique se présentant dans la 3^e–6^e décennie.
- Association HLA** – HLA-B7 et HLA-DR2.
- Présentation** – baisse visuelle subaiguë d'un œil puis de l'autre œil en quelques jours ou semaines.
- Signes dans l'ordre chronologique :**
 - Légère hyalite.
 - Lésions multiples, crème ou blanc-grisâtre, placoides au pôle postérieur et au fond d'œil postéquatorial (Fig. 14.64a).
 - Après 2 semaines, la majorité des lésions est remplacée par des modifications de l'EP.
 - La vision est récupérée en quelques semaines, bien que des scotomes puissent persister.
- AF** – hypofluorescence dense précoce (Fig. 14.64b) et hyperfluorescence tardive (Fig. 14.64c).
- EOG** – peut être subnormal.
- Traitement** – non indiqué.
- Pronostic** – très bon.

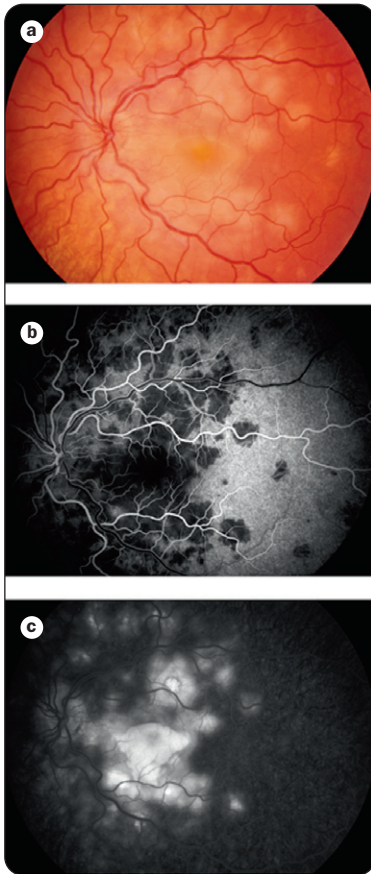


Fig. 14.64 APMPPE

Choriorétinopathie de birdshot

- Définition** – maladie chronique récurrente, bilatérale se présentant dans la 5^e–7^e décennie; affecte principalement les femmes.
- Association HLA** – HLA-A29 dans 95 % des cas.

- Signes** dans l'ordre chronologique:
 - Hyalite et vascularite rétinienne.
 - Taches choroïdiennes multiples, petites, crème au pôle postérieur et en moyenne périphérie (Fig. 14.65).
 - Lésions inactives – bien délimitées, taches atrophiques.
 - Maladie au stade terminal – atténuation vasculaire, dégénérescence rétinienne et atrophie optique (Fig. 14.66).
- ICG** – taches hypofluorescentes bien limitées en phase précoce (Fig. 14.67) qui ensuite deviennent hyperfluorescentes.

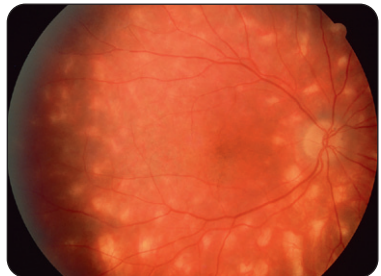


Fig. 14.65 Birdshot actif

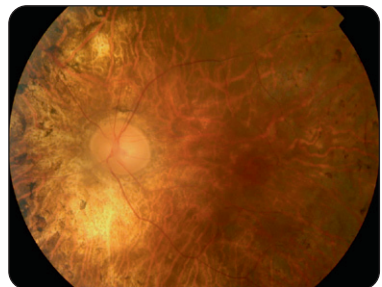


Fig. 14.66 Birdshot au stade terminal

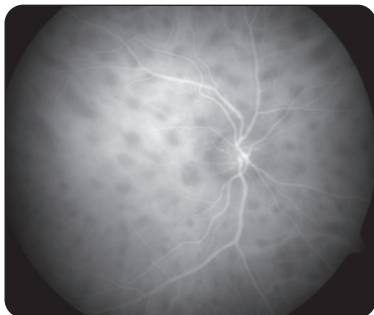


Fig. 14.67 ICG d'un birdshot

5. **ERG** – avec le temps, l'amplitude de l'onde b puis les potentiels oscillatoires diminuent; le temps retardé de 30 Hz du flicker ERG est la modification la plus sensible.
6. **Traitement** – en fonction des anomalies ERG; comprend des corticoïdes systémiques, de l'azathioprine ou du mycophénolate mofétil (Cellcept®).
7. **Pronostic** – réservé.

Choréidopathie interne ponctuée (CIP)

1. **Définition** – maladie chronique bilatérale qui affecte classiquement les jeunes femmes myopes.
2. **Signes dans l'ordre chronologique** :
 - Inflammation intraoculaire absente ou minime.
 - Taches petites, profondes et multiples aux limites floues au pôle postérieur (Fig. 14.68a).
 - Cicatrices atrophiques résiduelles après quelques semaines.
 - Une NVC se développe dans plus de 40 % des yeux.
3. **AF** – hyperfluorescence précoce (Fig. 14.68b) et coloration tardive (Fig. 14.68c)

des lésions de CIP ainsi que des NVC (Fig. 14.68c).

4. **ERG** – normal.
5. **Traitement des NVC** – PDT ou exérèse chirurgicale.
6. **Pronostic** – réservé.

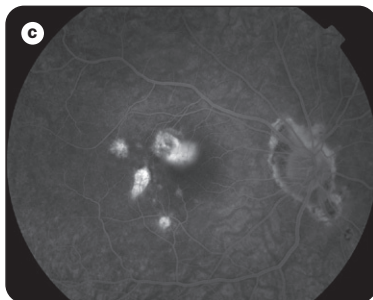
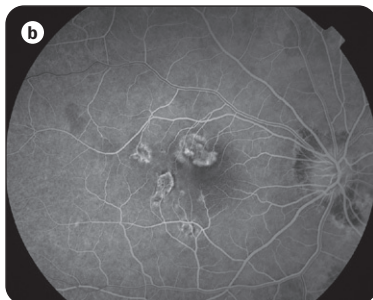


Fig. 14.68 (a) CIP; (b) AF phase précoce; (c) AF phase tardive

Choréïdopathie serpiginieuse

1. **Définition** – maladie chronique bilatérale et récurrente se présentant dans la 4^e–6^e décennie; affecte les hommes plus fréquemment que les femmes.
2. **Association HLA** – HLA-B7.
3. **Signes**
 - Légère hyalite.
 - Lésions péripapillaires profondes de gris-blanc à jaune (Fig. 14.69).
 - S'étendent progressivement à la manière d'un serpent vers la macula et la périphérie.
 - Zones atrophiques dentelées, «à l'emporte-pièce» (Fig. 14.70).
 - Fibrose sous-rétinienne et NVC peuvent survenir.
4. **AF** – hypofluorescence précoce et hyperfluorescence tardive.
5. **ICG** – hypofluorescence marquée durant toutes les phases.
6. **Traitement** – corticoïdes systémiques, azathioprine et ciclosporine.
7. **Pronostic** – médiocre.



Fig. 14.69 Serpiginieuse précoce



Fig. 14.70 Serpiginieuse tardive

Choréïdite multifocale avec panuvéïte

1. **Définition** – maladie généralement bilatérale, chronique, récurrente, fréquemment asymétrique se présentant dans la 3^e–4^e décennie; affecte principalement les femmes myopes.
2. **Signes**
 - La hyalite est constante et l'uvéïte antérieure fréquente.
 - Taches bilatérales multiples, profondes, discrètes, ovoïdes au pôle postérieur et/ou à la périphérie (Fig. 14.71).
 - Lésions résiduelles «à l'emporte-pièce» avec des bords pigmentés (Fig. 14.72).
 - La fibrose sous-rétinienne est rare.
3. **AF** – hypofluorescence précoce et hyperfluorescence tardive.
4. **ICG** – hypofluorescence des lésions aiguës qui peuvent être cliniquement non visibles.
5. **Importants déficits du champ visuel** – peuvent apparaître de manière aiguë.
6. **Traitement** – corticoïdes systémiques et périoculaires.
7. **Pronostic** – variable car la maladie a un large spectre.



Fig. 14.71 Choroïdite multifocale centrale active

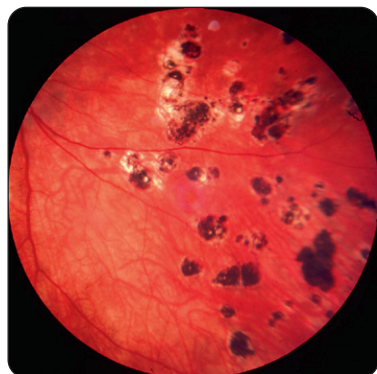


Fig. 14.72 Choroïdite multifocale périphérique active

Syndrome de fibrose sous-rétinienne et d'uvêite

- Définition** – maladie chronique et bilatérale qui affecte typiquement les jeunes femmes myopes.
- Signes**
 - Légère uvêite antérieure et hyalite.
 - Lésions sous-rétiniennes mal séparées qui confluent pour former des zones surélevées d'un jaune sale au pôle postérieur et en moyenne périphérie.

- Finalement, grandes zones de fibrose sous-rétinienne (Fig. 14.73).
- AF** – hyperfluorescence précoce et mouchetée et effet fenêtré avec hyperfluorescence tardive le long des bords des lésions.
 - ERG** – peut être diminué.
 - Traitement** – agents immunosuppresseurs systémiques.
 - Pronostic** – médiocre.



Fig. 14.73 Fibrose sous-rétinienne

Syndrome des taches blanches évanescentes multiples (MEWDS)

- Définition** – maladie généralement unilatérale, se présentant dans la 3^e–4^e décennie et affectant principalement les femmes.
- Signes**
 - Léger déficit pupillaire afférent et hyalite.
 - Nombreux points blancs très petits, discrets, mal définis, profonds, au pôle postérieur et en moyenne périphérie (Fig. 14.74).
 - La macula est épargnée mais a un aspect granuleux.

- Œdème papillaire et élargissement de la tache aveugle.
 - Résolution en plusieurs semaines à plusieurs mois, mais la granularité fovéale peut rester.
- 3. ICG** – montre des taches hypofluorescentes plus nombreuses (Fig. 14.75b-d) que cliniquement et qu'en AF (Fig. 14.75a).
- 4. ERG** – diminution de l'amplitude de l'onde a.
- 5. Traitement** – non indiqué.
- 6. Pronostic** – excellent.



Fig. 14.74 MEWDS

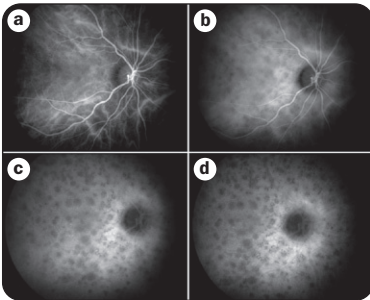


Fig. 14.75 L'ICG (b-d) montre des lésions plus nombreuses qu'en AF (a)

Syndrome d'élargissement idiopathique aigu de la tache aveugle

- 1. Définition** – syndrome rare qui affecte exclusivement les femmes dans la 3^e-6^e décennie.
- 2. Présentation** – léger flou visuel et photopsie.
- 3. Signes**
 - Acuité visuelle – normale ou réduite.
 - Un déficit pupillaire afférent peut être présent.
 - Élargissement de la tache aveugle de taille variable.
 - Petit œdème papillaire ou hyperhémie avec anomalies pigmentaires sous-rétiniennes péripapillaires dans 50 % des cas.
 - Résolution au bout de plusieurs semaines.
- 4. AF** – coloration tardive de la tête du nerf optique.
- 5. Traitement** – non indiqué.
- 6. Pronostic** – bon, bien que l'élargissement de la tache aveugle puisse persister.

Syndrome uvéitique de Fuchs

- 1. Définition** – UAC idiopathique qui affecte typiquement un œil d'un adulte jeune.
- 2. Présentation**
 - Corps flottants chroniques.
 - Cataracte secondaire.
 - Différence de coloration entre les deux yeux.
 - Découverte fortuite.
- 3. Signes généraux**
 - Légère UAC mais absence de synéchie postérieure.
 - PRD – petits, ronds ou stellaires, disséminés sur l'endothélium,

fréquemment associés à des filaments de fibrine (Fig. 14.76).

- Petits nodules sur le bord pupillaire et le stroma irien (voir Fig. 14.80).
- Hyalite et opacités filamenteuses (Fig. 14.77).

4. Atrophie diffuse de l'iris

- Atrophie stromale, particulièrement sur la zone pupillaire (Fig. 14.78).
- Atrophie de la couche pigmentée postérieure de l'iris mieux visible en rétro-illumination (Fig. 14.79).

5. Hétérochromie irienne – le plus fréquemment, l'œil atteint est hypochromique (Fig. 14.80).

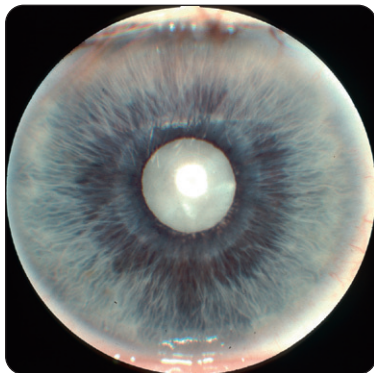


Fig. 14.78 Atrophie du stroma irien et cataracte



Fig. 14.76 Précipités rétrocornéens dans le Fuchs

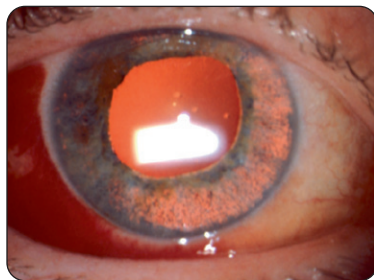


Fig. 14.79 Atrophie de la couche pigmentée postérieure



Fig. 14.77 Opacités vitréennes

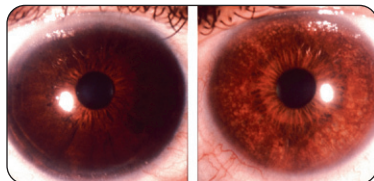


Fig. 14.80 Hétérochromie irienne et nodules stromaux gauches

6. Gonioscopie – peut être normale ou peut montrer de fins vaisseaux radiaux en brindille dans l'angle.

7. Complications – cataracte (voir Fig. 14.78) et glaucome.

8. Traitement

- Les corticoïdes topiques sont inefficaces et les mydriatiques non nécessaires en raison de l'absence de synéchie postérieure.
- Les corps flottants gênants peuvent répondre temporairement à l'injection sous-ténonienne postérieure de corticoïde retard. La vitrectomie peut être envisagée dans l'opacification vitrénne sévère.

Uvéites postérieures diverses

Épithéliite pigmentaire rétinienne aiguë

1. Définition – affection idiopathique autolimitée, souvent bilatérale, de l'EP affectant classiquement de jeunes adultes.

2. Signes

- Absence d'inflammation intraoculaire.
- Quelques petites et discrètes taches brunes ou grises au niveau de la macula (Fig. 14.81a).
- Résolution au bout de 6 à 12 semaines.

3. AF – normale ou montre des petits points hyperfluorescents à centre hypofluorescent (Fig. 14.81b).

4. EOG – subnormal.

5. Traitement – non indiqué.

6. Pronostic – excellent.

Neurorétinopathie maculaire aiguë

1. Définition – affection autolimitée, unilatérale ou bilatérale, qui affecte typiquement les jeunes femmes.

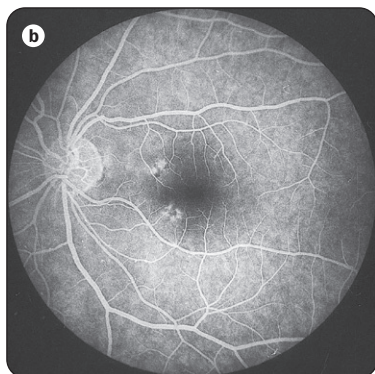
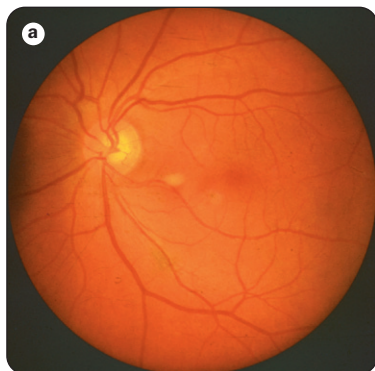


Fig. 14.81 (a) Épithéliite rétinienne aiguë; (b) AF

2. Signes

- Absence d'inflammation intraoculaire.
- Lésions cunéiformes sombres, brun rouge, au niveau de la macula (Fig. 14.82).
- Baisse visuelle progressive sur plusieurs mois.
- La lésion maculaire peut prendre plusieurs années à se résoudre complètement.

3. Traitement – non indiqué.

4. Pronostic – bon.



Fig. 14.82 Neurorétinopathie maculaire aiguë

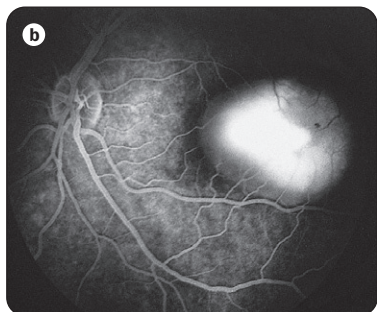
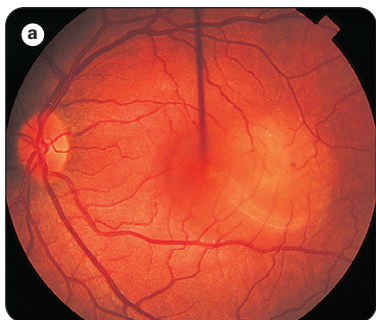


Fig. 14.83 (a) Maculopathie idiopathique aiguë; (b) AF

Maculopathie idiopathique aiguë

1. Définition – affection autolimitée, généralement unilatérale, qui affecte typiquement de jeunes adultes.

2. Signes

- Décollement de la rétine sensorielle au niveau de la macula, avec un contour irrégulier (*Fig. 14.83a*).
- Un épaissement sous-rétinien plus petit et grisâtre au-dessous du décollement est fréquemment présent.
- La résolution survient en quelques semaines.

3. AF – sa phase veineuse moyenne montre deux niveaux d'hyperfluorescence (*Fig. 14.83b*).

4. Traitement – non indiqué.

5. Pronostic – bon.

Rétinite multifocale aiguë

1. Définition – affection généralement bilatérale, autolimitée qui affecte typiquement des adultes jeunes ou d'âge moyen.

2. Signes

- Multiples zones de rétinite postérieure à l'équateur (*Fig. 14.84*).



Fig. 14.84 Rétinite multifocale

- Légère hyalite et œdème papillaire.
- Résolution après 2 à 4 mois.

3. Traitement – non indiqué.

4. Pronostic – excellent.

Choroïdite idiopathique solitaire

1. Signes – élévation choroïdienne postéquatoriale (Fig. 14.85) qui peut être associée à du liquide sous-rétinien adjacent et une étoile maculaire.

2. Traitement – corticoïdes systémiques si la vision est menacée.



Fig. 14.85 Choroïdite idiopathique solitaire

Angéite givrée

1. Définition – image caractéristique du fond d'œil, généralement bilatérale, qui peut représenter un syndrome spécifique (forme primaire) ou une voie immunitaire commune en réponse à de multiples agents infectieux, et plus particulièrement le CMV.

2. Signes – engainement périvasculaire rétinien floride des artérols et des veinules (Fig. 14.86 et 14.87).

3. Traitement – corticoïdes systémiques.

4. Pronostic – bon dans la forme primaire mais réservé dans la forme secondaire.



Fig. 14.86 Angéite givrée légère

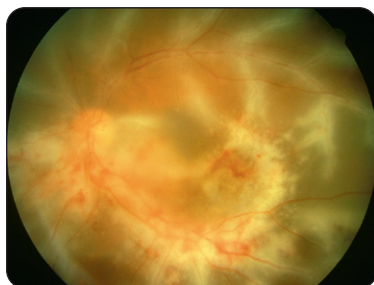


Fig. 14.87 Angéite givrée sévère dans la rétinite à CMV

Rétinopathie zonale externe aiguë occulte (AZOOR)

1. Définition

- Les rétinopathies zonales externes aiguës (AZOR) sont un groupe de syndromes

idiopathiques très rares, caractérisés par l'amputation brutale d'une ou de plusieurs zones des champs visuels.

- L'AZOOR est le plus fréquent des syndromes AZOR qui affecte typiquement les femmes jeunes et saines, généralement myopes.

2. Signes dans l'ordre chronologique :

- Fond d'œil normal.
- Légère hyalite, rétrécissement des vaisseaux rétinien dans la zone atteinte.
- Les zones peuvent s'étendre ou, moins souvent, rester inchangées ou s'améliorer.
- Dans 50 % des cas, l'amputation du champ visuel se stabilise en 4 à 6 mois.
- Agglutination résiduelle de l'EP et rétrécissement artériolaire dans la zone impliquée.

3. ERG – réduction de l'amplitude des ondes a et b et flicker retardé de 30 Hz.

4. EOG – absence ou réduction sévère.

5. Traitement – non disponible.

6. Pronostic – bon.

Syndrome IRVAN (vascularite rétinienne idiopathique, anévrismes et neurorétinite)

1. Définition – entité rare qui affecte plus fréquemment les jeunes femmes saines.

2. Signes

- Multiples dilatations anévrismales, qui fuient et donnent lieu à une exsudation et un œdème maculaire (*Fig. 14.88*).
- Neurorétinite.
- Non-perfusion capillaire périphérique étendue et néovascularisation secondaire.

3. Traitement – photocoagulation au laser des yeux avec ischémie périphérique étendue et néovascularisation rétinienne.

4. Pronostic – réservé.



Fig. 14.88 IRVAN