

Dossier



Les sclérites

Damien Guindolet, Éric Gabison

La sclérite est une inflammation rare (3 à 6 cas pour 100 000 personnes), survenant plus fréquemment chez les femmes entre 45 et 60 ans. La reconnaissance du type de sclérite (notamment nécrosante) et le diagnostic étiologique (maladie systémique, infection) sont essentiels pour guider la prise en charge. Dans les cas associés à une maladie systémique connue, le traitement de fond devra être renforcé. La coopération entre l'ophtalmologiste et le médecin interniste est essentielle.

Les sclérites sont idiopathiques dans environ 70% des cas, associées à une maladie systémique dans 20 à 30% des cas et d'origine infectieuse dans 5 à 10% des cas. Les sclérites associées à une maladie systémique sont inaugurales dans un tiers des cas ; dans ce contexte, le bilan diagnostique est parfois négatif initialement, avec une apparition secondaire des signes clinicobiologiques (40%), soulignant la nécessité de répéter le bilan diagnostique et de réaliser un suivi prolongé.

La sclère en bref

La sclère est la coque externe de l'œil, majoritairement constituée de collagène. Elle est peu vascularisée. Du fait de sa proximité avec la cornée, l'uvéa et le nerf optique, les sclérites peuvent être associées à une inflammation des structures adjacentes (kératite, uvéite, papillite...) expliquant leur retentissement visuel.

Sclérite ou épisclérite ?

Les épisclérites sont plus fréquentes et souvent liées à des pathologies de la surface oculaire (blépharite, sécheresse). Le *tableau 1* résume les différences entre les 2 entités. À l'instar des sclérites, une épisclérite peut être nodulaire. Un bilan étiologique sera réalisé devant une épisclérite nodulaire ou récidivante.

Tableau 1. Sclérite ou épisclérite ?

	Sclérite	Épisclérite
Douleur	Modérée à intense et insomnante	Gêne, irritation
Résolution spontanée	Non	Oui
Examen à la lampe à la lumière ambiante puis à la lampe à fente		
Coloration	Rouge sombre	Rouge vif
Analyse de la vascularisation	Orientation entrecroisée (« en bataille ») Recherche de zones de nécrose (sans vaisseaux)	Orientation radiaire
Examen à la lampe à fente en fente fine : ligne de profil	Inflammation profonde : superposition des faisceaux antérieur et postérieur	Inflammation superficielle : dissociation des faisceaux antérieur et postérieur
Test à la néosynéphrine 10% 30 secondes	Sans effet	Disparition de l'hyperhémie
Bilan à la recherche d'une maladie systémique	Toujours et pour n'importe quelle forme	Pour les formes récidivantes ou nodulaires

Fondation ophtalmologique Rothschild, hôpital Bichat, service d'ophtalmologie du Pr Cochereau, Paris

Urgences inflammatoires et infectieuses

Différentes formes et prise en charge

Les différentes formes de sclérite sont détaillées dans le *tableau II*. L'examen clinique ophtalmologique devra préciser le type de sclérite, les atteintes associées (kératites, etc.) et évaluer le retentissement visuel.

Sclérites antérieures nodulaires : nodule en relief, visible à la lampe à fente

En pratique, la prise en charge des sclérites nodulaires est identique à celle des sclérites antérieures non nodulaires.

Sclérites antérieures nécrosantes

L'étude des vaisseaux permet de les reconnaître : l'absence de vaisseaux (occlusion des capillaires) est visible au centre de la zone de sclérite (*figure*).

C'est une forme grave en raison du retentissement visuel potentiel, de la fréquence d'association à une maladie systémique. Elle nécessite un traitement immunosuppresseur dans tous les cas.

La *scleromalacia perforans* est une forme particulière et rare, caractérisée par une sclérite nécrosante étendue sans inflammation, au cours de la polyarthrite rhumatoïde longuement évolutive.

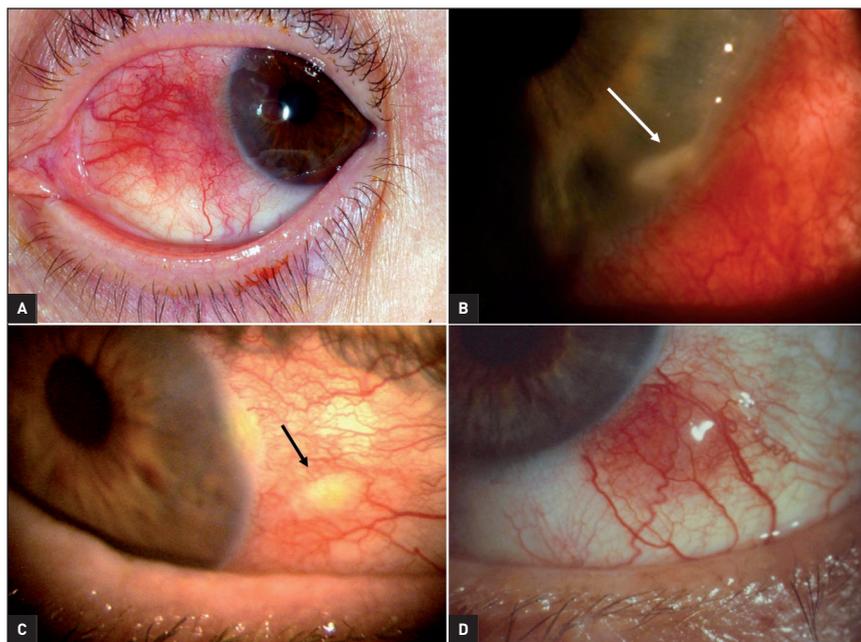


Figure. A. Sclérite antérieure localisée. Notez l'aspect rouge sombre et la disposition non radiaire des vaisseaux.

B. Atteinte cornéenne associée à une sclérite antérieure (la flèche blanche montre un infiltrat périphérique).

L'atteinte cornéenne est à considérer comme un signe de gravité.

C. Sclérite nécrosante. Une zone désignée par la flèche noire met en évidence une zone arrondie dépourvue de vaisseaux épiscléraux témoignant de l'occlusion capillaire et du caractère nécrosant de la sclérite.

D. Sclérite nodulaire. Le nodule est visible, en relief. La visualisation du relief peut être facilitée par un examen en fente fine.

Tableau II. Différentes formes de sclérite et leur prise en charge.

Type de sclérite		Fréquence	Association à une maladie systémique	BAV	Traitement
Antérieures	Localisée ou diffuse	75%	36%	14%	Corticostéroïdes topiques et/ou AINS par voie orale Si échec ou signe de sévérité : Corticostéroïdes oraux (1 mg/kg/j puis décroissance)
	Nodulaire	14%	30%	11%	AINS par voie orale Si échec ou signe de sévérité : Corticostéroïdes oraux (1 mg/kg/j puis décroissance)
	Nécrosante	5%	80%	50%	Corticostéroïdes : bolus IV relais PO et Immunosuppresseurs
Postérieure		6%	20%	30%	AINS par voie orale Si échec ou signe de sévérité : Corticostéroïdes PO ± Bolus ± Immunosuppresseurs

AINS : anti-inflammatoires non stéroïdiens ; BAV : baisse d'acuité visuelle ; IV : intraveineux ; PO : *per os*.

Dossier

Sclérites postérieures

Les patients consultent pour une douleur majorée à la mobilisation du globe. L'examen du fond d'œil met en évidence des plis ou un décollement choroïdien, un décollement rétinien exsudatif, un œdème papillaire. Le diagnostic sera confirmé avec une échographie, un scanner ou une IRM. Leur sévérité est liée aux atteintes associées de la rétine et du nerf optique.

Complications

Parmi les complications des sclérites antérieures, on retiendra :

- un amincissement scléral entraînant un astigmatisme et un risque de perforation traumatique ;
- au niveau de la cornée, un infiltrat/amincissement/ulcère cornéen périphérique ;
- un glaucome secondaire ;
- une cataracte secondaire ;
- des traitements, en particulier :
 - penser au risque d'insuffisance rénale lors de l'utilisation des anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS) ;
 - un traitement lié à la corticothérapie prolongée locale ou générale.

Orientation diagnostique

En collaboration avec l'interniste, un interrogatoire et un examen général permettent d'orienter les examens complémentaires et de ne pas méconnaître une maladie systémique (*tableau III*).

Du point de vue ophtalmologique, il faudra rechercher :

- un antécédent de chirurgie oculaire (sclérite infectieuse ou inflammatoire postopératoire) ;
- les éléments devant faire suspecter une origine herpétique : → uvéite, kératite dendritique ou stromale, hyposthésie cornéenne, atrophie irienne, zona ophtalmique ;
 - sclérite unilatérale récidivante et résistante au traitement anti-inflammatoire.

Bilan détaillé

- NFP, CRP, ionogramme sanguin, créatininémie, bilan hépatique ;
- AAN (anticorps antinucléaires), anti-ECT (antigènes nucléaires solubles) ;
- FR et anti-CCP (facteur rhumatoïde – anticorps anti-peptides cycliques citrullinés) ;
- ANCA (anticorps anticytoplasme des neutrophiles) ;
- TPHA-VDRL ;
- IDR tuberculinique / IGRA ;
- bandelette urinaire ;
- radiographie du thorax.

Les autres examens sont à réaliser au cas par cas et selon l'examen clinique extraophtalmologique.

Principes généraux du traitement

Le choix du traitement de première intention prend en compte :

- le type de sclérite : recours aux corticostéroïdes et aux immunosuppresseurs dans les formes nécrosantes ;
- l'intensité des symptômes ;
- le retentissement visuel (atteintes associées : kératite, papillite, etc.) → recours aux corticostéroïdes plutôt qu'aux AINS ;
- l'association à une pathologie systémique déjà connue ; une intensification du traitement de fond est indiquée ;
- le caractère récidivant devant faire discuter le recours à un immunosuppresseur.

La durée de traitement est à adapter au cas par cas :

- sclérite antérieure/nodulaire : environ 1 mois ;
- plusieurs mois/années pour les formes nécrosantes ;
- un traitement anti-inflammatoire prolongé par corticoïde systémique doit faire recourir à un immunosuppresseur.

Le choix de l'immunosuppresseur est à discuter au cas par cas et en fonction de l'étiologie et de la sévérité ; généralement le méthotrexate, l'azathioprine, le mycophénolate mofétil sont utilisés ; le cyclophosphamide est réservé aux formes agressives de sclérites. Les biothérapies (anti-TNF, anti-CD20) sont également de plus en

Tableau III. Principales étiologies des sclérites.

Principales causes à retenir
Maladies auto-immunes <ul style="list-style-type: none"> - Polyarthrite rhumatoïde - Granulomatose avec polyangéite - Spondylarthropathies - Lupus - Maladie inflammatoire chronique de l'intestin - Polychondrite atrophiante
Infection <ul style="list-style-type: none"> - Virale (herpes, zona) - Bactérienne et fongique (à évoquer en postopératoire ou post-traumatique)
Iatrogène <ul style="list-style-type: none"> - Postchirurgie (strabisme, ptérygion) - Médicamenteux (bisphosphonates)
Idiopathique

Urgences inflammatoires et infectieuses

plus utilisées. Des injections locales de corticostéroïdes pour les sclérites d'origine non infectieuse ont également été utilisées avec succès malgré la (fausse) réputation d'induire des nécroses sclérales.

Quelle place pour la chirurgie ?

Elle est généralement l'apanage des pseudo-Mooren associant une sclérite et une ulcération profonde de la périphérie cornéenne. Elle consiste à réaliser une résection conjonctivale en regard de l'ulcère et à associer une greffe lamellaire cornéosclérale périphérique ou une greffe de membrane amniotique selon l'importance de l'amincissement.

La chirurgie à visée tectonique est rarement nécessaire et généralement réservée à des defects scléraux avec perforation. On pourra avoir recours à des matériaux synthétiques ou naturels (fascia lata, sclère...). Aucun matériel ne doit être implanté en cas de sclérite infectieuse. La chirurgie doit être associée à un contrôle médical de l'inflammation.

En cas de non-réponse au traitement

Un échec du traitement anti-inflammatoire doit faire évoquer une étiologie infectieuse, voire tumorale. Dans les formes nécrosantes idiopathiques corticodépendantes ou résistantes, une biopsie sclérale est alors généralement indiquée. La biopsie sclérale permet de rechercher une infection (mycobactérienne, fongique, herpétique), une vascularite ou une tumeur (carcinome épidermoïde, lymphome). Les modalités de réalisation doivent être

discutées avec l'anatomopathologiste pour réaliser une immunofluorescence directe et les colorations adaptées.

Devant une sclérite récidivante unilatérale idiopathique souvent nodulaire, on évoquera une atteinte herpétique ou zostérienne ; dans ce cas, un traitement d'épreuve par antiviraux (aciclovir, valaciclovir, famciclovir) par voie orale à dose maximale associés à des anti-inflammatoires locaux peut être instauré. Une sclérokératite idiopathique doit également faire évoquer l'herpès, d'autant plus si elle est unilatérale et récidivante.

Chez les enfants ?

Les sclérites chez l'enfant sont rares. La littérature étant peu abondante, la prise en charge est généralement basée sur celle décrite chez l'adulte, en prenant en compte les spécificités de la prise en charge pédiatrique.

Chez l'enfant, on retiendra :

- une association des sclérites à des pathologies inflammatoires spécifiques de l'enfant, nécessitant un bilan diagnostique spécialisé ;
- une fréquence accrue des sclérites postérieures avec un recours fréquent aux immunosuppresseurs.

Les réflexes

- Bilan à la recherche d'une maladie de système.
- Herpès : sclérite récidivante unilatérale idiopathique ; sclérite et ulcération conjonctivale/atteinte cornéenne.
- Sclérite et atteinte cornéenne : herpès ou maladie systémique.
- Sclérite résistante : biopsie sclérale.

Pour en savoir plus

Danièle Denis. Épisclérites et sclérites. In: Ophthalmologie pédiatrique. Rapport SFO 2017. Elsevier Masson, 2017.

Wakefield D, Di Girolamo N, Thurau S *et al.* Scleritis: Immunopathogenesis and molecular basis for therapy. *Prog Retin Eye Res.* 2013;35:44-62.

Bielefeld P, Saadoun D, Héron E *et al.* Scleritis and systemic diseases: What should know the internist? *Rev Med Interne.* 2018;pii: S0248-8663(18)30037-7. doi: 10.1016/j.revmed.2018.02.001.

Héron E, Bourcier T. Scleritis and episcleritis. *J Fr Ophtalmol.* 2017;40(8):681-95.