

# Uvéites dans les maladies inflammatoires de l'enfant

Emmanuelle Delair

**L'**uvéite chez l'enfant doit être absolument recherchée en cas de maladie inflammatoire systémique. Elle est très souvent « silencieuse », se développant de manière insidieuse sans que l'enfant ne manifeste aucune plainte. Un traitement par voie générale est nécessaire en cas de corticodépendance locale trop élevée. Le traitement doit être le plus précoce possible afin de limiter les complications irréversibles et le risque d'amblyopie chez l'enfant de moins de 7 ans.

Les maladies inflammatoires systémiques peuvent être accompagnées de manifestations oculaires inflammatoires (uvéites, sclérites, pseudo-tumeurs inflammatoires), pouvant survenir secondairement dans l'histoire évolutive de la maladie, ou bien de façon concomitante, ou bien encore inaugurer l'entrée dans la maladie, avant que ne surviennent les manifestations extra-ophtalmologiques. Cet article se limitera à l'étude des uvéites.

L'uvéite chez l'enfant est très souvent « silencieuse », se développant de manière insidieuse sans que l'enfant ne manifeste aucune plainte, ni que les parents ne soient alertés par un aspect extérieur anormal. Il est donc très important d'effectuer des examens ophtalmologiques réguliers en cas de maladie inflammatoire systémique pouvant avoir un retentissement oculaire afin de ne pas méconnaître l'inflammation qui risquerait d'aboutir à une amblyopie définitive en cas d'absence ou de retard de prise en charge.

## Arthrite juvénile idiopathique : la cause la plus fréquente d'uvéite chez l'enfant

### Le contexte du diagnostic est variable

L'arthrite juvénile idiopathique (AJI) est la cause la plus fréquente d'uvéite chez l'enfant puisqu'elle représente presque un tiers des cas d'uvéite [30 % des cas] [1]. Cette pathologie est responsable d'une uvéite antérieure qui est toujours non granulomateuse et qui évolue le plus souvent à bas bruit, sur un œil blanc et

indolore, entraînant peu de plaintes fonctionnelles de la part des enfants. Ce n'est qu'en cas d'inflammation majeure que l'enfant présentera une rougeur oculaire qui pourrait alerter les parents. L'atteinte est le plus souvent bilatérale, mais pas toujours, et il peut y avoir une certaine asymétrie dans le degré d'inflammation.

Lorsque l'atteinte articulaire inaugure la maladie, il est important de réaliser rapidement un examen ophtalmologique complet car, bien souvent, l'atteinte oculaire liée à la maladie peut être asymptomatique et passer totalement inaperçue. En cas d'examen ophtalmologique normal initialement, il est important de le réitérer tous les trois mois afin de détecter l'uvéite le plus précocement possible si elle devait apparaître.

La survenue d'une uvéite associée à la présence d'une AJI est évaluée à environ 30 % des cas en cas de forme pauci-articulaire de la maladie [2]. En cas de forme pluri-articulaire, l'uvéite est beaucoup plus rare. Chez 10 % des enfants, elle est déjà présente au moment du diagnostic, et pour 20 %, l'inflammation oculaire apparaîtra au cours du suivi. L'uvéite survient en moyenne à l'âge de 4 ans, et dans 90 % des cas dans les quatre ans qui suivent le début des manifestations articulaires.

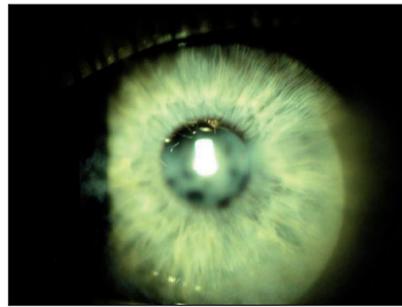
### La prise en charge thérapeutique doit être rigoureuse afin de minimiser les complications de l'inflammation et du traitement

Lorsque l'uvéite est déjà présente initialement, l'apparition de complications au cours du suivi est plus fréquente : cataracte (*figure 1*), kératite en bandelette (*figure 2*), glaucome, œdème maculaire cystoïde [3]. La cataracte est la complication la plus courante de l'uvéite liée à l'AJI. Son incidence varie de 30 à 80 %

Université Paris Descartes – Groupe Hospitalier Cochin – Hôtel-Dieu – Service d'ophtalmologie, Paris



**Figure 1.** Cataracte compliquant une uvéite synéchiante chez un enfant présentant une arthrite juvénile idiopathique.



**Figure 2.** Kératite en bandelette chez un enfant présentant une arthrite juvénile idiopathique.

selon les études (plus fréquente en cas de synéchies irido-cristalliniennes initialement présentes). Le glaucome est également une complication fréquente (38 % des cas) et potentiellement grave qu'il faut absolument dépister et traiter avant que les conséquences ne deviennent irréversibles.

En cas d'apparition d'une uvéite antérieure, le but du traitement est de contrôler l'inflammation en évitant la formation de synéchies et en limitant les effets secondaires, notamment le développement d'une cataracte et/ou d'un glaucome. La base du traitement local repose sur la prescription de collyres à la dexaméthasone et de collyres mydriatiques qui vont dilater la pupille en période inflammatoire afin d'éviter la formation de synéchies. La posologie de la corticothérapie locale est à adapter à la sévérité de l'inflammation. On débute initialement à une dose élevée (pouvant aller jusqu'à une goutte toutes les heures en cas d'inflammation majeure), puis, dès que l'inflammation est contrôlée, on diminue progressivement le rythme d'instillation jusqu'à obtenir un sevrage complet si possible ou, dans la plupart des cas, une stabilisation de l'inflammation avec une dose minimale de collyre qualifiée de « seuil » de corticodépendance. On estime que le seuil acceptable doit être inférieur ou égal à 3 gouttes de dexaméthasone par jour. Une étude a montré qu'au-delà de 3 gouttes par jour, le risque de développer une cataracte dans les quatre ans était nettement augmenté [4].

#### **Un traitement par voie générale est nécessaire en cas de corticodépendance locale trop élevée**

En cas de seuil de corticodépendance locale trop élevé, la prescription de corticoïde *per os* de méthotrexate, ou d'anti-TNF- $\alpha$  si besoin, est justifiée afin de contrôler l'inflammation. Si celle-ci est majeure ou chronique, l'enfant peut développer un œdème maculaire cystoïde qu'il est important de traiter afin de ne pas engager le pronostic visuel final. Le recours à un traitement général est alors inévitable.

Lorsque la prescription d'un traitement par voie

générale est nécessaire au contrôle de l'uvéite, l'usage des corticoïdes doit être modéré afin de limiter les effets secondaires, notamment chez ces enfants en pleine croissance. L'efficacité du méthotrexate dans l'atteinte articulaire de l'AJI est clairement reconnue. En cas d'efficacité insuffisante, on peut ajouter un traitement par anti-TNF- $\alpha$ . L'efficacité de l'infliximab et de l'adalimumab semblerait supérieure à celle de l'éta-nercept dans le contrôle des uvéites liées aux maladies inflammatoires, avec moins d'effets secondaires. En particulier, plusieurs cas d'uvéites induites par l'éta-nercept ont été décrits.

#### **La sarcoïdose, une autre cause importante, mais rarement avant l'âge de 4 ans**

La sarcoïdose est également une cause d'inflammation oculaire chez l'enfant, moins fréquente néanmoins que chez l'adulte, et rarement avant l'âge de 4 ans. L'atteinte oculaire peut se manifester sous différents aspects : uvéite, sclérite ou pseudo-tumeurs inflammatoires. L'uvéite peut être antérieure, intermédiaire, postérieure ou totale, granulomateuse ou non. L'uvéite antérieure granulomateuse se caractérise par la présence de précipités rétro-descémétiques en « graisse de mouton » et/ou par la présence de nodules iriens (de Koeppe sur le rebord pupillaire, ou de Busacca au niveau du stroma). Le mode d'évolution de l'uvéite est plutôt chronique, avec des épisodes de recrudescence de l'inflammation. La sévérité de l'atteinte oculaire est très variable, de minime en cas d'uvéite strictement antérieure à très sévère en cas de vascularite rétinienne ischémique (*figure 3*), de neuropathie optique ou d'œdème maculaire prolongé.

#### **Le traitement est variable en fonction de la sévérité de l'atteinte oculaire**

Le traitement peut aller d'une simple corticothérapie locale (en respectant le « seuil de corticodépendance » le plus faible possible) en cas d'uvéite anté-



**Figure 3.** Vascularites rétiniennes chez un enfant présentant une sarcoïdose oculaire.



**Figure 4.** Vascularites rétiniennes avec vastes foyers de nécrose rétinienne chez un enfant atteint de maladie de Behçet.

rière isolée, à un traitement général plus lourd si besoin (atteinte postérieure). Dans certains cas d'œdème maculaire unilatéral, des injections péri-oculaires (sous-ténoïennes) de triamcinolone peuvent être proposées, mais elles devront être réalisées sous anesthésie générale chez l'enfant. Le traitement systémique des formes sévères repose sur l'utilisation des corticoïdes initialement, qui seront diminués progressivement jusqu'à une dose qui entraîne peu d'effets secondaires, notamment en période de croissance de l'enfant. Bien souvent, lorsque la sévérité de la maladie nécessite une forte dose de corticoïdes, il est nécessaire d'introduire un traitement immunosuppresseur à visée d'épargne cortisonique. Le méthotrexate et, plus récemment, l'infliximab (anti-TNF- $\alpha$ ) sont généralement utilisés.

### Maladie de Behçet : 30 % des enfants atteints présentent une uvéite

La maladie de Behçet est également une cause d'uvéite chez l'enfant (antérieure, intermédiaire, postérieure, ou panuvéite), 30 % des enfants atteints présentant une uvéite. L'uvéite dans la maladie de Behçet est toujours non granulomateuse et peut s'accompagner d'un hypopion en cas de forte inflammation.

L'atteinte oculaire peut être extrêmement sévère en cas d'atteinte rétinienne, menaçant rapidement le pronostic visuel lorsque la macula ou le nerf optique sont concernés. Tout enfant atteint d'une maladie de Behçet doit bénéficier d'un examen ophtalmologique régulier et les parents doivent être prévenus de l'importance d'une consultation en urgence en cas d'apparition de rougeur oculaire, de photophobie ou de baisse d'acuité visuelle. En effet, en cas de vascularite ischémique rétinienne (*figure 4*), la rapidité de mise en route d'un traitement adapté conditionne la récupération visuelle finale. Le traitement de l'uvéite sera uniquement local en cas d'atteinte strictement antérieure, mais fera appel à un traitement général (corticoïdes, puis traitement immunosuppresseur à visée d'épargne corti-

sonique), dès que l'atteinte est postérieure. Les traitements immunosuppresseurs ayant fait la preuve de leur efficacité dans l'atteinte oculaire de la maladie de Behçet sont l'azathioprine, le cyclophosphamide et l'infliximab [5,6].

### L'uvéite associée à l'antigène HLA B27 est plus rare chez l'enfant mais doit être recherchée

L'uvéite antérieure aiguë associée à l'antigène HLA B27 représente la première cause d'uvéite chez l'adulte. Chez l'enfant, elle est plus rare mais doit être recherchée. La présentation de l'uvéite est typiquement non granulomateuse et très « fibrineuse » (*figure 5*), avec une réaction de chambre antérieure souvent majeure, évoluant sur un mode de présentation très aigu, sous forme de poussées d'uvéites antérieures très inflammatoires, avec un œil très rouge, douloureux et photophobe, avec un retour à la normale entre les poussées lorsque celles-ci sont bien traitées.



**Figure 5.** Uvéite antérieure aiguë non granulomateuse, très fibrineuse, chez un enfant présentant une spondylarthropathie HLA B27.

L'atteinte peut être bilatérale d'emblée ou bien évoluer sur un mode d'uvéite à bascule (changeant de côté au cours des différentes poussées). La présence d'un hypopion n'est pas exceptionnelle. L'uvéite associée à

## Dossier

l'antigène HLA B27 peut rester une maladie oculaire isolée ou bien être associée à une maladie systémique : spondylarthropathie (spondylarthrite ankylosante, arthrite réactionnelle, rhumatisme psoriasique), ou maladie inflammatoire chronique de l'intestin (maladie de Crohn ou rectocolite hémorragique). Le traitement repose essentiellement sur la corticothérapie topique à forte dose initialement (1 goutte horaire) associée à un collyre cycloplégique, puis diminuée progressivement dès que l'inflammation régresse. Rarement, en cas de retentissement postérieur (œdème maculaire par contiguïté), la prescription d'une corticothérapie générale peut s'avérer utile.

### Le syndrome TINU, rare, survient plus particulièrement chez les filles vers 15 ans

Le syndrome TINU (néphrite tubulo-interstitielle et uvéite) est rare (moins de 2 % des uvéites), mais survient plus particulièrement chez des patients d'une quinzaine d'années, avec une prédominance féminine. La néphrite tubulo-interstitielle est caractérisée par un œdème rénal interstitiel avec infiltrat de cellules inflammatoires, avec une épargne des glomérules.

L'uvéite du TINU est généralement antérieure, bilatérale, aiguë et douloureuse. Elle peut dans certains cas évoluer selon un mode chronique. L'uvéite peut être concomitante de l'atteinte rénale ou survenir dans l'année qui suit.

*Suite des Actualités*

Plus rarement, l'uvéite précède l'atteinte rénale, au maximum, de deux mois.

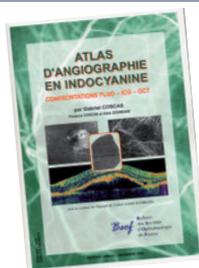
### Conclusion

L'uvéite chez l'enfant doit être absolument recherchée en cas de maladie inflammatoire systémique et traitée le plus précocement possible afin de limiter le risque d'amblyopie chez l'enfant de moins de 7 ans. La prise en charge thérapeutique implique une collaboration étroite entre ophtalmologistes et pédiatres ou rhumatologues de façon à optimiser l'efficacité du traitement et limiter les effets secondaires.

### Bibliographie

1. Smith JA, Mackensen F, Sen HN *et al.* Epidemiology and course of disease in childhood uveitis. *Ophthalmology* 2009;116(8):1544-51.
2. BenEzra D, Cohen E, Behar-Cohen F. Uveitis and juvenile idiopathic arthritis: A cohort study. *Clin Ophthalmol* 2007;1(4):513-8.
3. Ayuso VK, Ten Cate HA, van der Does P *et al.* Male gender and poor visual outcome in uveitis associated with juvenile idiopathic arthritis. *Am J Ophthalmol* 2010;149(6):987-93.
4. Thorne JE, Woreta FA, Dunn JP, Jabs DA. Risk of cataract development among children with juvenile idiopathic arthritis-related uveitis treated with topical corticosteroids. *Ophthalmology* 2010;117(7):1436-41.
5. Kazokoglu H, Saatçi O, Cuhadaroglu H, Eldem B. Long-term effects of cyclophosphamide and colchicine treatment in Behçet's disease. *Ann Ophthalmol* 1991;23(4):148-51.
6. Kesen MR, Goldstein DA, Tessler HH. Uveitis associated with pediatric Behçet disease in the American Midwest. *Am J Ophthalmol* 2008;146(6):819-27.

### Veille biblio\*



#### Atlas d'angiographie en indocyanine

Rapport BSOF 2004  
(Réimpression 2011)

Gabriel Coscas

DGDL, 383 pages, 80 euros,  
ISBN : 9782857351115



#### Neuro-ophtalmologie (Traduction de Basic and Clinical Science Courses: Section 5)

Catherine Vignal, Dan Miléa

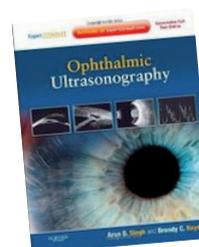
Elsevier-Masson, 456 pages, 85 euros,  
ISBN: 9782294713705



#### Current Concepts in Uveal Melanoma (Developments in Ophthalmology, Vol. 49)

MJ Jager, L Desjardins, T Kivelä, BE Damato

Karger, 186 pages, 237,44 euros,  
ISBN : 9783805597906



#### Ophthalmic Ultrasonography

AD Singh, BC Hayden

Saunders, 272 pages, 141,37 euros (livre +  
On-line), ISBN: 9781437726367

\*Rubrique réalisée en collaboration  
avec la librairie Médi-sciences  
• [www.librairie-medisciences.com](http://www.librairie-medisciences.com)