

# Les vascularites rétiniennes chez l'enfant : Quels diagnostics ?

## Retinal vasculitis in children : Which diagnoses ?

Saadouli. D <sup>(1,2)</sup>, Ben Mansour. K <sup>(1,2)</sup>, El Afrit. MA <sup>(1,2)</sup>, Mazigh. S <sup>(1,3)</sup>, Yahyaoui. S <sup>(1,3)</sup>,  
Boukthir. S <sup>(1,3)</sup>

<sup>(1)</sup> Université Tunis El Manar

<sup>(2)</sup> Service d'ophtalmologie Hôpital CHU la Rabta, Tunis, Tunisie

<sup>(3)</sup> Service de pédiatrie C Hôpital d'enfant Béchir Hamza de Tunis, Tunisie

### RESUME

**Introduction :** La vascularite rétinienne est une inflammation de la paroi des vaisseaux rétiniens, elle regroupe un ensemble d'affections d'étiologies diverses. Il s'agit d'une manifestation rarement décrite chez l'enfant, mais grave. Le but de ce travail était d'étudier le profil épidémiologique, clinique, étiologique et thérapeutique des vascularites rétiniennes de l'enfant

**Méthodes :** Il s'agissait d'une étude rétrospective portant sur 19 yeux de 14 enfants présentant une vascularite rétinienne colligés sur une période de 16 ans.

**Résultats :** L'âge moyen des patients était de 10,8 ans et le sex-ratio était de 2,25. L'atteinte était bilatérale chez 5 patients. Une uvéite était associée dans 13 yeux (76,5 % des cas). L'origine infectieuse était retrouvée dans 57%. Les étiologies étaient variées représentée par la toxoplasmose (5 yeux), la toxocarose (3 yeux), le syndrome de Voght Koyanagy Harada (5 yeux), le lupus (2 yeux) et la maladie de Behçet (2 yeux). Aucune étiologie n'a été retrouvée chez un patient présentant une atteinte bilatérale. Il s'agissait d'une périphlébite dans 15 yeux et d'une artérite dans 2 yeux. Une occlusion veineuse a été observée dans un œil. La corticothérapie était administrée chez 5 patients et les immunosuppresseurs chez 4 patients. L'évolution était favorable chez 13 patients.

**Conclusion :** Les vascularites rétiniennes chez l'enfant sont rares mais graves. Une enquête étiologique exhaustive doit être conduite impérativement. Le pronostic visuel dépend essentiellement de l'étiologie mais également de la précocité de la prise en charge clinique et thérapeutique.

**Mots clés :** Enfant ; Vascularite rétinienne ; Uvéite ; Toxoplasmose

### ABSTRACT

**Background :** Retinal vasculitis is an inflammation of the retinal blood vessel. This condition may be caused by a systemic inflammatory disease or infectious etiology. Knowledge about the clinical feature of retinal vasculitis in childhood is limited. Although rare, it could be associated with a poor prognosis. Herein, we aimed to describe the epidemiological, clinical, etiological and therapeutic features of retinal vasculitis in children.

**Methods :** This was a retrospective study including 14 children (19 eyes) diagnosed with retinal vasculitis.

**Results :** The average age of the patients was 10.8 years, the gender ration was 2.25. The retinal vasculitis was bilateral in 5 patients. Uveitis was associated in 13 eyes (76.5% of cases). The infectious causes were found in 57%. The aetiologies were: toxoplasmosis (5 eyes), toxocarosis (3 eyes), Voght Koyanagy Harada syndrome (5 eyes), lupus (2 eyes) and Behçet's disease (2 eyes). No aetiology was found in one patient having a bilateral involvement. We found periphlebitis in 15 eyes, and arteritis in 2 eyes. Venous occlusion was observed in 1 eye and retinal. Corticosteroid therapy was administered in 5 patients and immunosuppres-

---

Auteur correspondant :

**Dr. Yahyaoui Salem**

**Tél. :** 97 803 812

**E-mail :** yahyaouisalem@yahoo.fr

sive in 4 patients. The outcome was favourable in 13 patients. cothérapie était administrée chez 5 patients et les immunosuppresseurs chez 4 patients. L'évolution était favorable chez 13 patients.

**Conclusion :** Retinal vasculitis in children is rare, but it remains serious. A thorough etiological investigation must be conducted. The visual prognosis depends mainly on the aetiology but also on an early clinical and therapeutic management.

**Keywords :** Child; Retinal vasculitis; Uveitis; Ocular toxoplasmosis

### Abréviations :

**VR :** Vasculite rétinienne

**VKH :** Vogt Koyanagi Harada

**LES :** lupus érythémateux systémique

**ACR :** American College of Rheumatology

**MB :** maladie de Behçet

## INTRODUCTION

Les vascularites rétinienne (VR) est un ensemble de maladies caractérisées par une inflammation vasculaire rétinienne, regroupant des affections d'étiologies diverses [1]. Il s'agit d'une manifestation rarement décrite chez l'enfant, mais grave pouvant mettre en jeu le pronostic visuel et parfois même vital [2]. Ce qui impose une démarche diagnostique et thérapeutique rigoureuse. Peu d'études se sont intéressées à ce sujet. Le but de ce travail était de décrire les particularités épidémiologiques et cliniques, étiologiques et thérapeutiques des vascularites rétinienne de l'enfant.

## METHODES

Il s'agissait d'une étude rétrospective menée sur une période de 16 ans et incluant les enfants d'âge inférieur ou égal à 17 ans, ayant une vascularite rétinienne. N'ont été pas inclus les patients atteints du syndrome d'immunodéficience acquise. Les caractéristiques épidémiologiques, cliniques, étiologiques et thérapeutiques étaient analysées rétrospectivement à partir des dossiers médicaux. Tous les patients ont bénéficié d'un interrogatoire des parents et de l'enfant quand l'âge le permet ; d'un examen ophtalmologique complet : mesure de l'acuité visuelle avec correction de loin et de près plus un examen complet à la lampe à fente ; d'une angiographie rétinienne en fluorescéine et d'un bilan étiologique de première intention comprenant un examen pédiatrique un bilan biologique des sérologies virales, parasitaires (toxoplasmose et toxocarose) et de la syphilis en plus de la radiographie du thorax et de l'intradermoréaction à la tuberculine. En l'absence d'étiologie évidente, d'autres examens complémentaires étaient pratiqués selon les éléments d'orientation clinique. Le diagnostic de la maladie de Behçet (MB) s'est basé sur les critères de l'International Study Group for Behçet's Disease [3]. Le diagnostic du syndrome de Vogt Koyanagi Harada (VKH) s'est basé sur les critères de l'American

Uveitis Group pour VKH [4] et celui du lupus érythémateux systémique (LES) sur les critères proposés par l'American College of Rheumatology (ACR) [5]. En l'absence d'infection, le traitement reposait sur les corticoïdes locaux et généraux et dans certains cas les immunosuppresseurs à titre d'épargne cortisonique. Un traitement anti-infectieux spécifique a été instauré en présence d'infection. Le traitement des complications comportait en cas d'ischémie rétinienne la par photo-coagulation rétinienne et en cas de cataracte dense la chirurgie par phaco-émulsification.

Pour tous les tests statistiques, le seuil de significativité a été fixé à 0,05.

## RESULTATS

Nous avons recensé 14 enfants (19 yeux) ayant une vascularite rétinienne. L'âge moyen des patients était de 10,8 ans avec des extrêmes de six et 14 ans, le sexe ratio M/F était de 2,25. Le motif de consultation était une baisse de la vision dans 64,7% des cas, une rougeur oculaire dans 23,5% et des myodésopsies dans 11,8% des cas. L'atteinte était bilatérale chez 5 patients.

Neuf patients (11 yeux) se présentaient initialement avec une acuité visuelle (AV) <1/10. Seulement trois malades (6 yeux) avaient une AV supérieure à 3/10. Une uvéite était associée à la vascularite rétinienne dans 13 yeux (76,5% des cas) : soit une uvéite antérieure dans un œil, une uvéite postérieure dans 3 yeux, et une panuvéite dans 9 yeux (tableau 1).

**Tableau 1 :** Répartition des vascularites rétinienne de l'enfant selon les étiologies

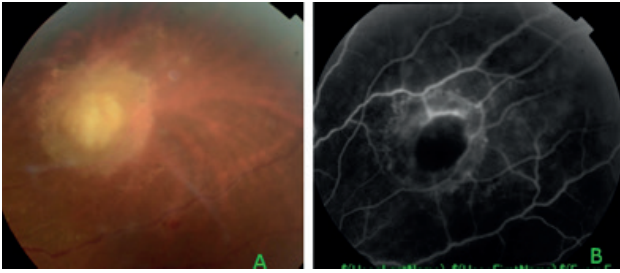
Etiologies	Nombre de malades (nombre des yeux)	Lésions oculaires associées
<b>Toxoplasmose</b>	5 (5)	3 PAN, 2 UP
<b>Toxocarose</b>	3 (3)	3 PAN
<b>VKH</b>	3 (5)	4 PAN, 1 UP
<b>LES</b>	1 (2)	Pas d'uvéite associée
<b>Behçet</b>	1 (2)	2 UA
<b>Idiopathique</b>	1 (2)	Pas d'uvéite associée

PAN= panuvéite, UP= uvéitepostérieure, UA= uvéiteantérieure, VKH= Vogt Koyanagi Harada, LES= Lupus Erythémateux Systémique

Selon le type du vaisseau atteint, nous avons noté une périphlébite chez 12 malades (15 yeux), une artérite bilatérale chez une malade présentant un LES et une atteinte mixte chez l'enfant qui avait une vascularite rétinienne idiopathique (2 yeux). La vascularite rétinienne siégeait au pôle postérieur dans 10 yeux soit 52%.

Une occlusion veineuse a été observée chez un patient ayant une périphlébite occlusive unilatérale en rapport avec la maladie de Behçet. Une ischémie rétinienne a été notée dans 3 yeux, qui ont été traités par une photo coagulation au laser.

Les étiologies étaient variables. L'origine infectieuse était recensée dans 57% des cas: la toxoplasmose chez 5 malades (5 yeux) et la toxocarose chez 3 malades (3 yeux) (figure 1).



**Figure 1 :** **A :** Photo fond d'œil montrant un foyer choroïdarien jaunâtre à bords flous, en rapport avec une toxoplasmose ; **B :** Photo d'angiographie fluorescéinique montrant une périphlébite avoisinant un foyer choroïdarien hypofluorescent aux temps précoce avec une coloration du foyer par les bords

Le diagnostic était retenu devant le tableau clinique et angiographique typique ainsi que la positivité des sérologies. Seulement deux malades parmi ceux qui avaient une toxoplasmose étaient traités par pyriméthamine et sulfadiazine car le pronostic visuel était menacé, un par le siège maculaire et l'autre par la taille du foyer choroïdarien. Les autres malades avaient une évolution spontanément favorable. Les malades qui avaient une toxocarose oculaire étaient traités par l'albendazole avec évolution favorable.

Le syndrome de Vogt Koyanagi Harada (VKH) a été noté chez trois malades (5 yeux) ; le LES chez un malade (2 yeux) et la maladie de Behçet chez un malade (2 yeux), alors que l'origine idiopathique a été retenue chez un seul patient ayant une atteinte bilatérale (tableau 1).

Les corticoïdes par voie générale étaient administrés chez 5 malades, deux parmi eux avaient un syndrome de VKH, un malade avait une maladie de Behçet, un autre avait un LES et le dernier avait une vascularite rétinienne idiopathique. Quatre parmi ces malades avaient reçu des immunosuppresseurs (Azathioprine) et ceci à titre d'épargne cortisonique. L'enfant qui avait une vascularite rétinienne idiopathique avait bien évolué sous corticothérapie seule.

La durée moyenne de suivi était de 25 mois avec des extrêmes allant de 1 à 4 ans. Nous avons noté une évolution favorable dans la plus part de nos cas et ceci sous traitement spécifique. Les récurrences au cours du suivi étaient notées chez l'enfant qui avait la maladie de Behçet (2 poussées) et chez les enfants qui avaient la maladie de VKH (3 à 5 poussées). L'atteinte au cours des poussées était à type de panuvéite, d'uvéite postérieure, de vascularite rétinienne. L'évolution était favorable par une augmentation de la dose du traitement initial.

Un seul malade avait une acuité visuelle finale inférieure à 1/20ème et qui était en rapport avec la présence d'un foyer toxoplasmique siégeant au niveau de la macula.

## DISCUSSION

Nous avons colligé sur une période de 16 ans, 14 cas de vascularite rétinienne chez des enfants dont l'âge variait entre 6 et 14 ans. La VR est l'apanage du sujet jeune, mais c'est une pathologie peu décrite chez l'enfant. Compte tenu du faible nombre de cas pédiatriques rapportés dans la littérature, il est difficile d'établir avec précision les fréquences ainsi que le profil clinique et étiologique relatifs aux vascularites rétiniennes chez l'enfant.

La prédominance masculine notée dans notre étude a été retrouvée dans d'autres études incluant des patients adulte [6,7].

L'acuité visuelle au cours des VR peut être normale en cas d'épargne maculaire ou d'atteinte infra clinique [8,9]. Une baisse profonde de l'acuité visuelle < 1/10ème était retrouvée dans 57,8% de nos patients, cela pourrait être expliqué par la localisation de la VR au pôle postérieur (52%), ainsi que par l'atteinte uvéale sévère associé. Dans notre étude, les lésions oculaires étaient associées dans 79% et elles étaient essentiellement à type de panuvéite (47%).

Selon les données de la littérature et comparative-ment à nos résultats, l'atteinte bilatérale s'observe souvent en présence d'étiologies systémiques, alors que l'atteinte unilatérale est plutôt l'apanage des étiologies infectieuses [7,9].

L'atteinte veineuse était la forme clinique la plus retrouvée dans notre étude (79%). Il est classique de distinguer les VR en fonction du type de vaisseaux atteints: veineux, artériels ou mixtes [10]. En effet, les caractéristiques cliniques de la VR et des lésions oculaires associées sont fondamentales pour l'orientation du diagnostic étiologique des VR. D'une façon générale, La prise en charge des malades ayant une vascularite rétinienne doit être précoce et basée sur une démarche diagnostique rigoureuse et un bilan étiologique orienté. Les étiologies sont variables. Toutefois, il faut identifier une éventuelle cause infectieuse contre indiquant un traitement anti-inflammatoire d'emblé et nécessitant un traitement spécifique. Elles peuvent être bactériennes, virales ou parasitaires [8]. Dans notre étude, les causes infectieuses étaient retrouvées dans 57% des cas et elles étaient représentées par la toxoplasmose et la toxocarose. Ce sont les infections parasitaires les plus incriminées dans les VR [8]. La toxoplasmose oculaire est la cause infectieuse la plus fréquente d'inflammation du segment postérieur [8]. Le tableau classique est celui d'une périphlébite segmentaire en regard d'un foyer choroïdarien contigu ou non à une cicatrice pigmentée [11]. La toxocarose oculaire se voit essentiellement chez les enfants [8,12]. La lésion typique est celle d'un granulome au pôle postérieur ou en périphérie qui peut s'accompagner de périphlébites [8,12]. L'atteinte oculaire au cours de la maladie de Behçet est rare chez l'enfant mais le pronostic visuel est

souvent péjoratif du fait d'une atteinte sévère et bilatérale à type de panuvéite et de vascularite rétinienne à prédominance veineuse [13-15]. L'inflammation intra oculaire n'était pas importante chez notre malade mais il avait une périphlébite diffuse bilatérale expliquant la baisse de l'acuité visuelle. Le syndrome de VKH est une affection multi systémique exceptionnelle chez l'enfant [16]. Elle est caractérisée par une panuvéite granulomateuse bilatérale associée à des décollements séreux rétiens multifocaux [17]. Une vasculite rétinienne à prédominance veineuse peut être identifiée à l'angiographie à la phase aiguë ou chronique récurrente de la maladie [6,18].

Le lupus érythémateux disséminé est rare chez l'enfant [19]. La rétinopathie lupique est une manifestation ophtalmologique habituelle caractérisée par une atteinte occlusive des branches artérielles ou des artérioles rétiennes et rarement les veines ou les gros artères. La physiopathologie semble liée à des dépôts de complexes immuns circulants et de complément dans les vaisseaux rétiens, entraînant une nécrose fibrinoïde des parois vasculaires et des micro-infarctissements [8,10,20].

La prise en charge thérapeutique dépend de l'étiologie et des lésions oculaires associées. Le traitement anti inflammatoire est basé sur la corticothérapie générale et les immunosuppresseurs et plus récemment la biothérapie [10]. Notre conduite thérapeutique était en accord avec les recommandations actuelles rapportées dans la littérature.

Le traitement médical de la toxocarose repose sur l'administration d'un antiparasitaire spécifique en l'occurrence le thiabendazole plus ou moins une corticothérapie systémique pour atténuer la réaction inflammatoire vitréenne qui est souvent dense [21]. Le traitement de la toxoplasmose n'est pas systématique. L'association pyriméthamine et sulfadiazine est la thérapie la plus couramment utilisée [22].

## CONCLUSION

La vascularite rétinienne est une entité rare chez l'enfant. Les étiologies infectieuses sont les plus fréquentes. Elles doivent être recherchées systématiquement avant toute thérapeutique anti inflammatoire ou immunosuppressive. La VR est une affection potentiellement grave pouvant mettre en jeu, non seulement le pronostic visuel, mais aussi le pronostic vital par le spectre d'étiologies qu'elle stipule ; d'où la nécessité d'une prise en charge diagnostique et thérapeutique précoce et adéquate en collaboration avec le pédiatre et le médecin interniste.

**Conflits d'intérêts :** aucun conflit d'intérêt

**Contributions des auteurs :** Saadouli D et Ben Mansour K ont assuré la prise en charge et le suivi des malades. Salem Yahyaoui Saadouli D et Ben Mansour K ont rédigé ce papier. Mazigh Mrad S, Boukthir S et El Afrit MA ont supervisé le travail. Tous les auteurs approuvent le manuscrit.

## REFERENCES

- [1] Walton RC, Ashmore ED. Retinal vasculitis: Current Opinion in Ophthalmology. déc 2003;14(6):413-9.
- [2] Hughes EH, Dick AD. The pathology and pathogenesis of retinal vasculitis. *Neuropathol Appl Neurobiol.* août 2003;29(4):325-40.
- [3] International study group for Behçet's disease. Criteria for the diagnosis of Behçet's disease. *Lancet.* 1990;335:1078-80.
- [4] Rao NA, Sukavatcharin S, Tsai JH. Vogt-Koyanagi-Harada disease diagnostic criteria. *Int Ophthalmol.* 2007;27:195-9.
- [5] Hochberg MC. Updating the American College of Rheumatology revised criteria for the classification of systemic lupus erythematosus. *Arthritis Rheum* 1997;40:1725.
- [6] Rosenbaum JT, Sibley CH, Lin P. Retinal vasculitis: Current Opinion in Rheumatology. mai 2016;28(3):228-35.
- [7] Mili-Boussen I, Letaief I, Zbiba W, Trabelsi O, Ben Younes N, Abid J, et al. Les vascularites rétiennes : profils épidémiologiques,
- [8] Levy-Clarck G.A., Nussenblatt R. Retinal vasculitis *Int Ophthalmol Clin* 2005 ; 45 (2) : 99-113116.
- [9] Meunier I, Gawrilow P, Coscas G, Soubrane G. Approche diagnostique et classification des vascularites rétiennes. In: Meunier I, Soubrane G, Coscas G. Les vascularites rétiennes. Rapport annuel du Bulletin des Sociétés d'Ophtalmologie de France. Lamy: Marseille; 2000. p. 31-74.
- [10] Gascon P, Jarrot P-A, Matonti F, Kaplanski G. Vascularites rétiennes et maladies systémiques. *La Revue de Médecine Interne.* sept 2018;39(9):721-7.
- [11] Garza-Leon M, Arellanes Garcia L. Ocular toxoplasmosis: clinical characteristics in pediatric patients. *Ocular Immunology and Inflammation.* avr 2012;20(2):130-8.
- [12] Sahu ES, Pal B, Sharma T, Biswas J. Clinical profile, treatment, and visual outcome of ocular toxocara in a tertiary eye care centre. *Ocular Immunology and Inflammation.* 4 juill 2018;26(5):753-9.
- [13] Atmani S, Sidatt M, Elarqam L, Bouharrou A, Hida M. La maladie de Behçet chez l'enfant: à propos de trois cas pédiatriques. *Journal de Pédiatrie et de Puériculture.* déc 2006;19(8):313-7.
- [14] Tugal-Tutkun I, Urgancioglu M. Childhood-onset uveitis in Behçet disease: a descriptive study of 36 cases. *American Journal of Ophthalmology.* déc 2003;136(6):1114-9.

- [ 15 ] Allali F, Benomar A, Karim A, Lazrak N, Mohcine Z, El Yahyaoui M, et al. Behçet's disease in Moroccan children: a report of 12 cases. *Scandinavian Journal of Rheumatology*. oct 2004;33(5):362-3.
- [ 16 ] AlQahtani DS, Shamrani MA. Case report of a 4-year-old child with complicated Vogt-Koyanagi-Harada at a tertiary eye hospital. *Middle East African Journal of Ophthalmology*. 4 janv 2019;26(2):117.
- [ 17 ] O'Keefe GAD, Rao NA. Vogt-koyanagi-harada disease. *Survey of Ophthalmology*. janv 2017;62(1):1-25.
- [ 18 ] Arellanes-García L, Hernández-Barrios M, Fromow-Guerra J, Cervantes-Fanning P. Fluorescein fundus angiographic findings in Vogt-Koyanagi-Harada syndrome. *Int Ophthalmol*. 5 juin 2007;27(2-3):155-61.
- [ 19 ] Gawdat G, El-Fayoumi D, Marzouk H, Farag Y. Ocular manifestations in children with juvenile-onset systemic lupus erythematosus. *Seminars in Ophthalmology*. 19 mai 2018;33(4):470-6.
- [ 20 ] Donnithorne et al.: Retinal vasculitis in two pediatric patients with systemic lupus erythematosus: a case report. *Pediatric Rheumatology* 2013 11:25.
- [ 21 ] Daoudi C, Laghmari M, Naciri K, Handor H, Hafidi Z, Hajji C, et al. Toxocarose oculaire: à propos de deux cas et revue de la littérature. *Pan African Medical Journal* [Internet]. 30 2014 [cité 7 févr 2020];17. Disponible sur: <http://www.panafrican-med-journal.com/content/article/17/71/full/>
- [ 22 ] Cerqueira Lima GS, Saraiva PGC, Saraiva FP. Current therapy of acquired ocular toxoplasmosis: a review. *Journal of Ocular Pharmacology and Therapeutics* 2015;31(9):511-7.