

L'uvéite non infectieuse de l'enfant

Recommandations des groupes de travail de l'Uvéite et de Rhumatologie pédiatrique

Yan Guex-Crosier^a, Matthias Becker^b, Christoph Becht^c, Marie-Josèphe Sauvain^d, Rotraud Saurenmann^e

Les groupes de travail de la commission des uvéites de la Société Suisse d'Ophtalmologie et de Rhumatologie pédiatrique se sont réunis entre 2008 et 2010 pour élaborer des recommandations concernant les examens de dépistage, le diagnostic et le traitement des uvéites pédiatriques. La publication de ces recommandations a fait l'objet d'une recherche systématique de littérature par deux groupes d'experts suisses avec une approche médicale basée sur des preuves (evidence-based medicine). Leur but est de promouvoir une meilleure prise en charge et un meilleur pronostic de la fonction visuelle et locomotrice des enfants atteints d'uvéite ou de pathologies rhumatismales.

Introduction

Les uvéites sont une inflammation du tractus uvéal qui comprend l'iris, le corps ciliaire et la choroïde. Les uvéites sont potentiellement graves puisqu'elles sont responsables de 15 à 30% des cécités au sens légal (acuité visuelle de moins de 20/200). Elles ne sont pas rares avec une incidence de 15–17/100 000/an c'est-à-dire 1250 nouveaux cas en Suisse. La prévalence de cette atteinte est estimée entre 25 et 93/100 000 habitants. Environ 5–10% des uvéites touchent des enfants. Dans notre pays, il y a donc chaque année 65–120 enfants (age <16 ans) qui développent une uvéite.

Selon la localisation anatomique, on distingue les uvéites antérieures (60% des cas), intermédiaires ou postérieures, l'atteinte de plusieurs segments pouvant être combinée, le site où l'inflammation est maximale permettant le diagnostic. On parle de panuvéite lorsque tous les segments sont touchés (7% des cas). La classification actuelle des uvéites fait référence à l'article du groupe SUN (Standardization of Uveitis Nomenclature) [1].

Les principales causes suivantes sont à l'origine d'une uvéite:

- infectieuses (les plus courantes chez l'enfant étant la toxoplasmose et l'herpes)
- liées à une maladie rhumatismale: arthrites idiopathiques juvéniles, spondarthrites séronégatives liées au HLA B27, sarcoïdose, maladie de Behçet, etc.
- idiopathiques: environ 30% des cas
- très rares: post-traumatique ou après multiples opérations chirurgicales endoculaires et les pseudo-uvéites (lymphome, rétinoblastome).

Une grande variabilité de la fréquence des étiologies est observée chez l'enfant en fonction de l'âge et de l'origine ethnique (rôle du HLA). Lors de l'examen initial,

l'ophtalmologue oriente son diagnostic différentiel en fonction des caractéristiques de l'uvéite (type d'uvéite, localisation de l'inflammation, durée, etc.). Chez les enfants si le diagnostic n'est pas évident, une consultation précoce chez le rhumatologue pédiatre est vivement recommandée pour une prise en charge multidisciplinaire. Le rhumatologue pédiatre et l'ophtalmologue sont amenés à collaborer étroitement dans plusieurs situations:

- dans la recherche de manifestations systémiques des maladies pouvant être à l'origine de l'uvéite
- dans les investigations et l'application éventuelle de traitements systémiques lors d'uvéites chroniques
- dans le suivi de traitement pour minimiser des effets secondaires de médicaments comme les corticostéroïdes systémiques, les immunosuppresseurs et les traitements biologiques tels que les anti-TNF α .

Un partenariat étroit entre le rhumatologue pédiatre et l'ophtalmologue est nécessaire pour le diagnostic et le traitement des uvéites de l'enfant et de l'adolescent. L'arthrite juvénile idiopathique (AJI) est, contrairement à la polyarthrite rhumatoïde, la cause la plus fréquente (30–40%) d'uvéite pédiatrique. Comme elle est asymptomatique, cette uvéite doit être recherchée systématiquement.

L'arthrite juvénile idiopathique

On peut parler d'arthrite juvénile idiopathique* lorsqu'on se trouve face à une arthrite, qui a débuté avant l'âge de 16 ans, qui dure depuis au moins 6 semaines et dont les autres causes connues d'arthrite (infectieuse, tumorale, connectivite, etc.) sont exclues. Il s'agit d'un groupe hétérogène de maladies pour lesquelles on propose une classification en 7 sous-groupes, avec des critères d'inclusion et d'exclusion [2].

^a Uvéites et Maladies Externes, unité immuno-infectiologie oculaire, Hôpital Jules-Gonin, Université de Lausanne, Suisse

^b Ophtalmologie, Stadtsptal Triemli, 8063 Zürich

^c Ophtalmologie, Kantonsspital Luzern

^d Rhumatologie, Universitäts-Kinderspital, Bern



^e Rhumatologie, Universitäts-Kinderspital Zürich

Au nom du groupe suisse de travail de la commission suisse d'Ophtalmologie des uvéites et du groupe de Rhumatologie pédiatrique (réunion décembre 2009).

* Terminologie à utiliser de préférence aux anciens vocables «arthrite chronique juvénile» et «arthrite rhumatoïde juvénile».

L'inflammation intra-oculaire: l'uvéite

La rupture de la barrière hémato-oculaire est responsable de l'uvéite. Cette atteinte se manifeste par la présence de cellules et de protéines dans l'humeur aqueuse et/ou dans le vitré. L'examen à la lampe à fente (biomicroscope) permet de quantifier l'importance de l'inflammation oculaire en évaluant de façon semi-quantitative le nombre de cellules et de protéines (effet Tyndall) présentes au sein de l'humeur aqueuse. Le SUN working group a revu en 2005 les critères d'évaluation de l'uvéite dans un but de standardisation des observations. La sévérité de l'inflammation en chambre antérieure est évaluée de façon semi-quantitative sur une échelle de 0+ (absence d'inflammation ou sujet

normal) à 4+ (uvéite sévère) pour le Tyndall et les cellules (tab. 1  et 2  [1].

Les symptômes des uvéites sont très variables et dépendent de l'étiologie de l'uvéite, de la localisation de l'inflammation ou de la sévérité de l'atteinte. L'apparition insidieuse de l'uvéite et le stade de développement cognitif de l'enfant ne lui permettent pas de prendre conscience de l'altération de sa vue, à plus forte raison parce que l'uvéite est asymptomatique dans plus de 80% des cas [3]. Ceci tout particulièrement chez les très jeunes enfants où en raison du diagnostic tardif la perte de vue est souvent déjà importante.

L'uvéite et l'arthrite juvénile idiopathique (AJI)

Le risque d'uvéite est différent d'un sous-groupe d'AJI à l'autre. L'uvéite est pratiquement absente dans les formes systémiques et la polyarthrite associée à un facteur rhumatoïde positif. L'incidence de l'uvéite est plus élevée dans les formes oligo-articulaires, polyarticulaires à facteur rhumatoïde négatif, lors de début précoce, en présence d'anticorps antinucléaires (ANA) positifs et chez les sujets de sexe féminin. L'arthrite enthésitique, liée au HLA B27, fait le plus souvent une uvéite antérieure aiguë (durée <3 mois) alors que les autres sous-groupes font des uvéites chroniques (durée >3 mois). L'uvéite de l'AJI se déclare le plus souvent dans les deux ans après le début de l'arthrite mais peut aussi apparaître avant l'arthrite et jusqu'à plusieurs dizaines d'années plus tard [3, 4].

Tableau 1

Évaluation des cellules en chambre antérieure lors d'uvéite selon le groupe du SUN*.

Grade	Cellules par champ
0	<1
0,5+	1–5
1+	6–15
2+	16–25
3+	26–50
4+	>50

* SUN = standardization of uveitis nomenclature [1]
Champ d'évaluation lampe à fente 1 mm × 1 mm


Tableau 2

Évaluation des protéines en chambre antérieure lors d'uvéite selon le groupe du SUN*.

Grade	Protéines
0	Aucune
1+	Léger
2+	Modéré (détails de l'iris et du cristallin clairs)
3+	Marqué (sétails de l'iris et du cristallin flous)
4+	Intense (fibrine ou humeur aqueuse figée)

* SUN = standardization of uveitis nomenclature [1]
Champ d'évaluation lampe à fente 1 mm × 1 mm

Recommandations sur la fréquence de dépistage de l'uvéite en cas d'AJI

La fréquence des contrôles dépend des facteurs de risque et ces recommandations sont mondialement acceptées (tab. 3  [3, 4]. Comme l'uvéite peut précéder l'arthrite, le premier contrôle oculaire doit se faire rapidement, dans les mois qui suivent le diagnostic de l'arthrite. Lorsqu'une uvéite est diagnostiquée, la fréquence des contrôles ophtalmologiques est dictée par la sévérité de l'uvéite et par son évolution. En particulier, il faut dépister précocement l'apparition d'un glaucome ou d'une amblyopie (pas de traitement possible après 6–8 ans).

Les principales erreurs de la prise en charge sont souvent liées aux fausses convictions suivantes:

- «Le patient remarquera bien s'il a une inflammation.» Non! L'uvéite est habituellement asymptomatique lors d'une AJI. Le symptôme principal de l'uvéite antérieure aiguë, la photophobie, est habituellement absent. L'uvéite lors d'arthrite juvénile idiopathique survient en général dans un œil blanc. Seules les synéchies et la déformation de la pupille peuvent se remarquer lors de la dilatation de la pupille (mydriase).
- «Une uvéite ne fait que rarement des séquelles.» Non! En l'absence de traitement, l'uvéite liée à l'arthrite juvénile idiopathique est associée à des complications sévères dans >50% des cas et à un risque

Tableau 3

Recommandations pour la fréquence relative de l'examen ophtalmologique chez les enfants atteints d'arthrite juvénile idiopathique de l'American Academy of Pediatrics, Sections of Rheumatology and Ophthalmology [5].

Age lors du diagnostic de l'arthrite juvénile idiopathique (AJI)	ANA	Durée de l'arthrite juvénile idiopathique AJI	Fréquence de l'examen ophtalmologique de dépistage
<6 ans	pos	<4 ans	3 mois
>6 ans	pos	<4 ans	6 mois
<6 ans	nég	<4 ans	6 mois
<6 ans	pos	4–7 ans	6 mois
>6 ans	pos	>4 ans	annuel
>6 ans	nég	>4 ans	annuel
<6 ans	pos	>7 ans	annuel

de cécité qui atteint presque 50% après quelques années d'évolution [7, 8]. Une maîtrise de l'inflammation oculaire est nécessaire pour éviter les séquelles irréversibles associées aux complications oculaires.

- «L'uvéite s'arrête quand l'arthrite est calme.» Non! L'uvéite et l'arthrite n'évoluent pas simultanément. Un enfant peut présenter une uvéite en l'absence d'arthrite ou une arthrite en l'absence d'une uvéite. Cependant, la plupart des médicaments systémiques ont un effet simultané contre les poussées d'uvéites et l'arthrite.
- «Les immunosuppresseurs sont trop agressifs et dangereux chez l'enfant.» Non! Les immunosuppresseurs sont utilisés chez l'enfant depuis longtemps, avec une meilleure tolérance que chez l'adulte. D'autre part, un contrôle optimal et rapide de l'inflammation permet à l'enfant d'atteindre l'âge adulte avec un minimum de complications oculaires souvent irréversibles.

Quand consulter un ophtalmologue spécialisé en inflammation oculaire (uvéites)?

Lorsqu'une inflammation oculaire est diagnostiquée, il est vivement recommandé de prendre l'avis d'un ophtalmologue spécialisé en uvéite, en particulier dans les cas suivants:

- Si un enfant doit être traité pendant plus de trois mois ou avec plus de trois gouttes d'acétate de prednisolone par jour (ou équivalent) [4].
- Si le recours à des traitements systémiques est nécessaire.
- Si des complications sont dépistées (perte de vision, synéchies, kératite en bandelette, cataracte, glaucome, opacités du vitré, œdème maculaire, glaucome, opacités vitréennes ou tractions vitréo-rétiniennes ou membrane épirétiniennes).
- Si le diagnostic n'est pas clair.
- En l'absence de réponse au traitement.

Le dépistage de l'inflammation oculaire peut aisément être effectué par l'ophtalmologue traitant du patient.

Conclusions

Non diagnostiquées et non traitées, les uvéites de l'enfant peuvent entraîner des séquelles graves telle que la cécité. Dans les séries historiques avant l'utilisation des

corticostéroïdes et des immunosuppresseurs, la cécité légale survenait chez plus de 50% des patients. Avec les nouvelles thérapies ce pourcentage a diminué à moins de 10%. Nous insistons sur la nécessité des contrôles réguliers et sur la prise en charge du traitement en collaboration avec des ophtalmologues spécialistes de l'uvéite et des rhumatologues pédiatres pour l'introduction et la surveillance optimale des immunosuppresseurs.

Le rôle de l'ophtalmologue installé est essentiel pour le dépistage, le suivi et la transmission des données cliniques. Enfin, de faciliter cet échange il existe un formulaire de suivi élaboré par les groupes mentionnés. On peut le télécharger sur le site du groupe suisse de travail en Rhumatologie pédiatrique (www.childrheum.ch).

Correspondance:

Dr Yan Guex-Crosier, Privat-Docteur, MER
Médecin Adjoint
Médecin responsable de l'Unité d'immuno-infectiologie oculaire
Hôpital Jules-Gonin
15, av. de France
CH-1004 Lausanne
[yan.guex\[at\]fa2.ch](mailto:yan.guex[at]fa2.ch)

Pour le groupe suisse de travail en Rhumatologie pédiatrique et le groupe suisse de travail de l'Uvéite.

Références

- 1 Jabs DA, Nussenblatt RB, Rosenbaum JT. Standardization of uveitis nomenclature for reporting clinical data. Results of the First International Workshop. *Am J Ophthalmol.* 2005;140(3):509-16.
- 2 Petty RE, Southwood TR, Manners P, Baum J, Glass DN, Goldenberg J, et al. International League of Associations for Rheumatology classification of juvenile idiopathic arthritis: second revision, Edmonton, 2001. *J Rheumatol.* 2004;31(2):390-2.
- 3 Saurenmann RK, Levin AV, Feldman BM, Rose JB, Laxer RM, Schneider R, et al. Prevalence, risk factors, and outcome of uveitis in juvenile idiopathic arthritis: a long-term followup study. *Arthritis Rheum.* 2007;56(2):647-57.
- 4 Akduman L, Kaplan HJ, Tychsen L. Prevalence of uveitis in an outpatient juvenile arthritis clinic: onset of uveitis more than a decade after onset of arthritis. *J Ophthalmic Nurs Technol.* 1997;16(4):177-82.
- 5 Cassidy J, Kivlin J, Lindsley C, Nocton J. Ophthalmologic examinations in children with juvenile rheumatoid arthritis. *Pediatrics.* 2006;117(5):1843-5.
- 6 Zierhut M, Michels H, Stubiger N, Besch D, Deuter C, Heiligenhaus A. Uveitis in children. *Int Ophthalmol Clin.* 2005;45(2):135-56.
- 7 Cassidy JT, Sullivan DB, Petty RE. Clinical patterns of chronic iridocyclitis in children with juvenile rheumatoid arthritis. *Arthritis Rheum.* 1977;20(2 Suppl):224-7.
- 8 Chylack LT, Jr., Bienfang DC, Bellows AR, Stillman JS. Ocular manifestations of juvenile rheumatoid arthritis. *Am J Ophthalmol.* 1975;79(6):1026-33.
- 9 Heiligenhaus A, Mingels A, Neudorf U, Ganser G. Juvenile idiopathic Arthritis und Uveitis: Screening und antientzündliche Therapie. *Klin Monbl Augenheilkd.* 2003;220(11):738-53.