

68^{ème} congrès de la SNFMI
Saint Malo 13 décembre 2013

Sclérites / épisclérites

Dr Philip Bielefeld
Service de Médecine Interne et
Maladies systémiques
CHU Dijon



Sclérites : que doit savoir l'interniste

- Classification
- Principales étiologies
- Traitements généraux des sclérites

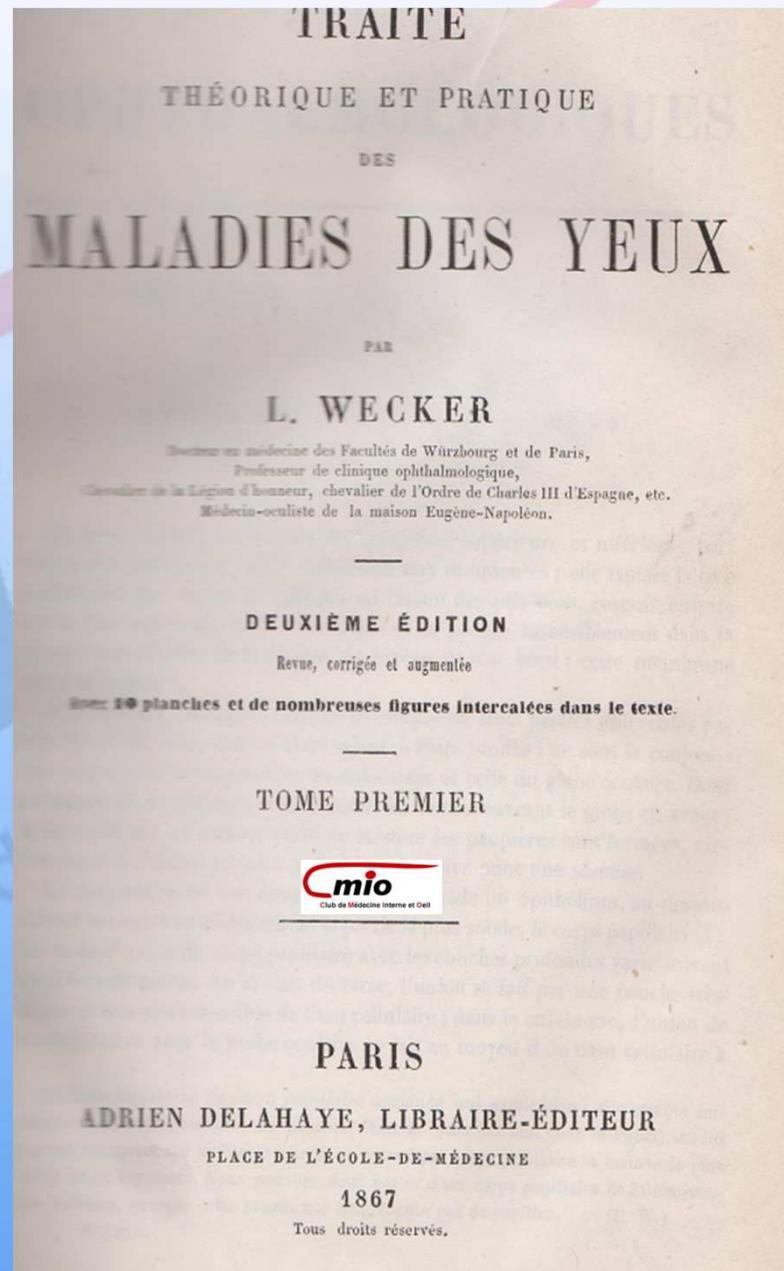

Club de Médecine Interne et Oeil

- Déjà, dans l’Egypte Antique, les médecins soignaient paupières cils et sourcils, décrivaient l’iris et la sclérotique mais structure interne de l’œil inconnue : corps vitré, rétine et nerf optique.
- Les yeux sont composés d'un bloc de magnésite blanc veiné de rouge dans lequel est enchâssé un élément de cristal de roche, sans doute légèrement tronconique, dont la partie avant est soigneusement polie. L'ensemble de l'oeil est serti dans l'orbite par deux larges griffes de cuivre soudées à l'arrière. Un trait de peinture noire dessine les sourcils
- les paupières : le « dos de l'œil » ;
- le blanc de l'œil : *sclérotique*
- l'iris : sexe du fœtus ?
- la pupille : la jeune fille, du fait de l'image de personnes se reflétant sur la cornée au niveau du fond noir de la pupille.



- Quelques années plus tard

...



Dans un autre ordre de cas, l'injection périkeratique a été regardée à tort comme une *ophtalmie serofulveuse*, compliquée ou non d'altérations de la cornée. Une photophobie plus ou moins intense accompagne cette maladie et est cause de l'erreur où l'on est tombé. En effet, en examinant rapidement ces yeux si difficiles à tenir entr'ouverts, on se bornait à fixer son attention sur l'injection périkeratique, et l'on négligeait de remarquer les altérations commençantes de la cornée, d'ailleurs peu prononcées dans leur début, et ne constituant qu'une érosion de la couche épithéliale.

ARTICLE II.

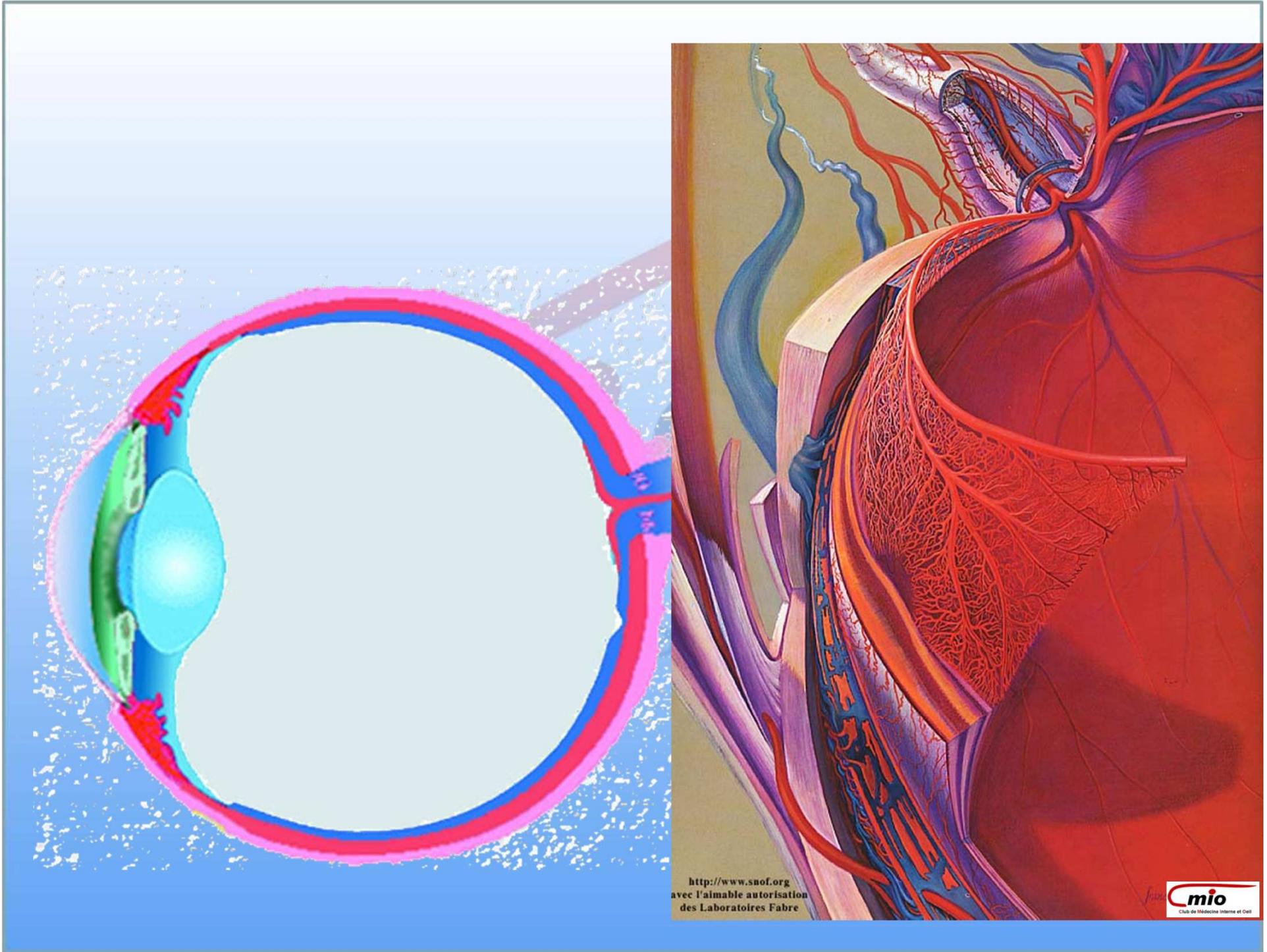
SCLÉROTIITE, ÉPISCLÉRITIS.

Les inflammations de la sclérotique, membrane pauvre en vaisseaux, sont assez rares. Le cadre en sera plus restreint encore, si l'on en élimine les affections que l'on a regardées à tort comme des inflammations de la sclérotique. En effet, on a souvent considéré comme telles des inflammations plus profondes, auxquelles la sclérotique ne participait que secondairement. Aussi ne sommes-nous pas d'avis qu'il faille distinguer deux variétés de sclérotite, l'une superficielle, l'autre profonde. Les données de l'anatomie pathologique nous engagent à séparer l'inflammation primitive de la sclérotique (sclérotite superficielle), sous le nom d'*épiscélérítis*, de l'inflammation de cette membrane consécutive à celle de la choroïde (sclérotite profonde), et que nous décrirons sous le nom de *scléro-choroïdite antérieure*.

L'*épiscélérítis* mérite une attention spéciale, car il est très-facile de la confondre avec d'autres inflammations de l'œil.

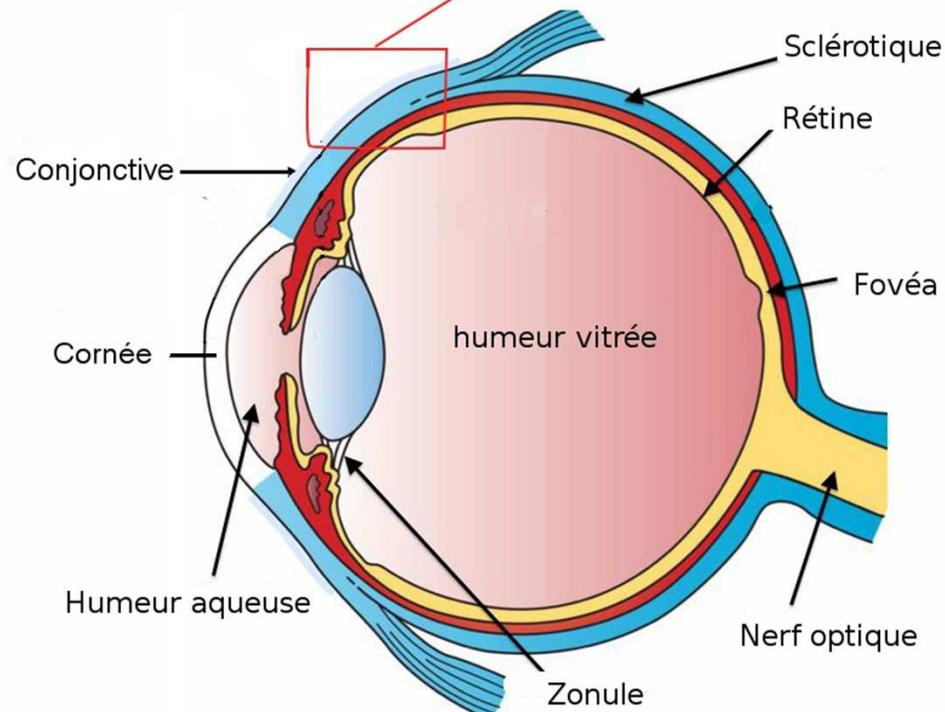
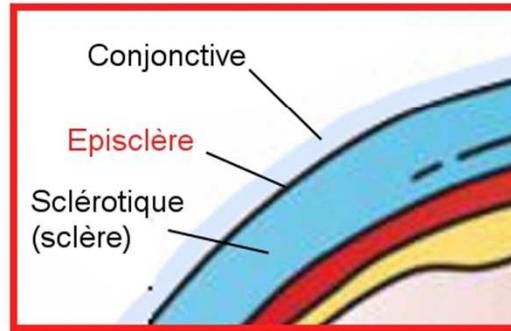
Symptômes anatomiques. — On observe une tache rougeâtre à une distance de 3 à 4 millimètres du bord de la cornée, de préférence dans la direction des muscles près de leurs insertions et sur la moitié externe du globe de l'œil. Cette tache gagne peu à peu en hauteur, devient plus foncée, et l'on y distingue aisément les vaisseaux conjonctivaux des vaisseaux plus profonds appartenant au tissu épiscéléral. A cette période, il semblerait qu'il se développe une pustule conjonctivale; mais la partie injectée proémine de plus en plus, s'élargit, et forme un bouton aplati de 1 à 2 millimètres de hauteur et de la grandeur d'une demi-lentille ou même d'une petite fève.

La couleur de ce bouton est, à son sommet, d'un rouge jaunâtre, tandis que ses bords, qui se perdent insensiblement dans les parties saines, sont d'un rouge écarlate. A cette époque, l'élevure atteint son plus grand développement, et l'on dirait qu'elle est le résultat du soulèvement de la sclérotique par un exsudat; mais, en y regardant de plus près, on voit qu'on n'a affaire qu'à un boursofflement considérable du tissu épiscéléral dans lequel on distingue parfois de petites nodosités d'une couleur jaune. Le plus sou-



<http://www.snof.org>
avec l'aimable autorisation
des Laboratoires Fabre





et Oeil

Sclère

- Tunique externe de l'œil, non transparente
- composée de collagène, de protéoglycanes et d'élastine
- Richement innervée, d'où la douleur lors de l'inflammation
- De la cornée en avant au nerf optique en arrière
- 22 mm de diamètre, épaisseur 0,5 à 1 mm
- Non vascularisée, nourrie par imbibition par le plexus épiscléral profond et par la choroïde

Sclérites antérieures

- Antérieure diffuse
- S nodulaires
- S nécrosantes avec inflammation
- S nécrosantes sans inflammation dite scléromalacie perforante

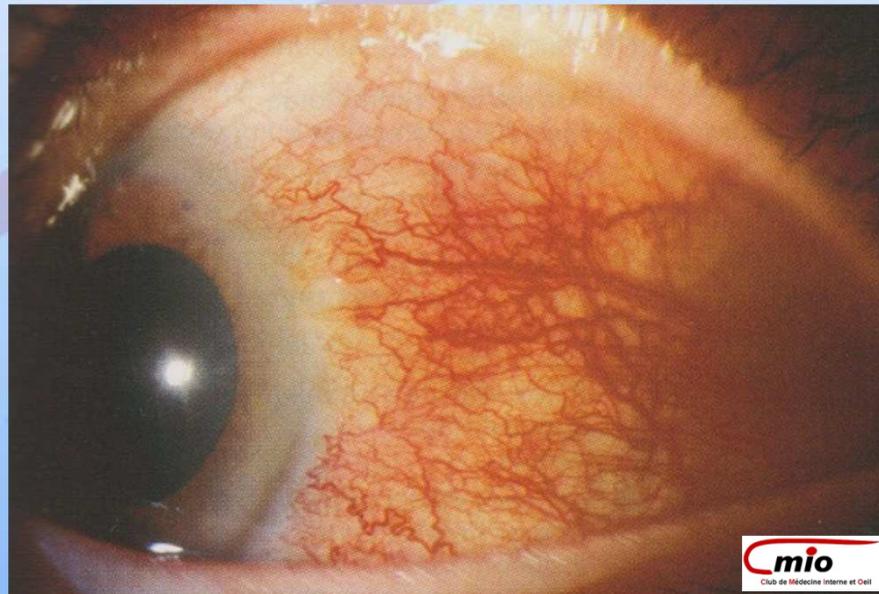
Sclérites postérieures

- Maladie rare, moins de 8% des sclérites
- Classification : diffuse, nodulaire et nécrosante (au moins histologique)
- Moins caractéristique, peut se manifester uniquement par diminution AV, sinon douleur rougeur et diminution AV
- Choroïde et rétine souvent atteintes, on parle souvent de scléro-uvéïte
- Bilatérale dans 10 à 33% des cas

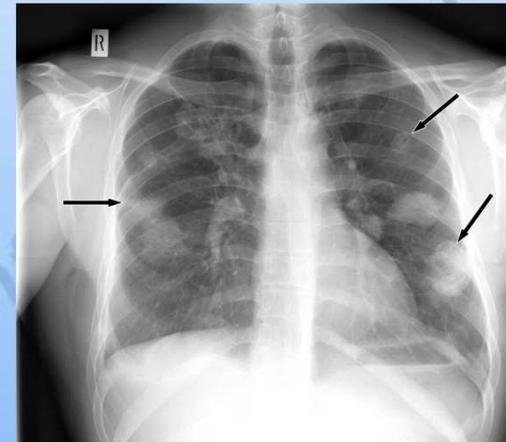
Types de sclérites

- Sclérite antérieure diffuse :
 - forme la plus fréquente et la plus bénigne (25 à 50 % des patients)
 - association à maladie de système 20 à 45% des cas
 - rougeur diffuse
 - évolution favorable, récurrence $\frac{1}{4}$
 - évolution nodulaire 10% des cas, nécrosante < 3%

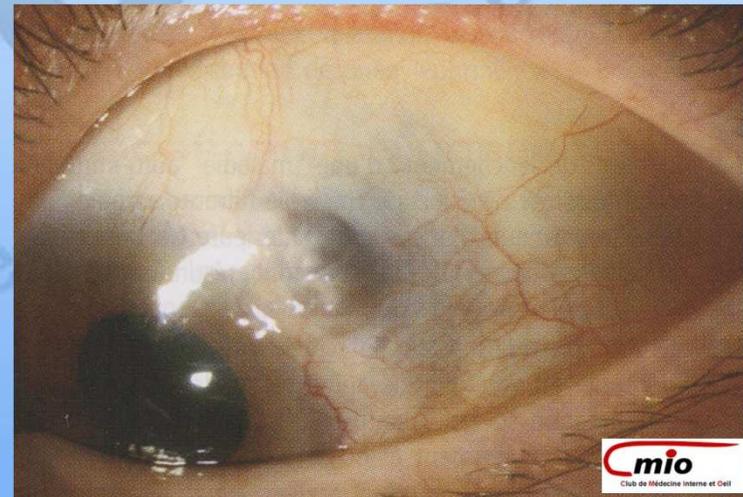
Sclérites antérieures



- Observation 1 : homme, 65 ans, fièvre, nodules pulmonaires, polyarthrite, sinusite croûteuse, cANCA type PR3 à 377.
- Granulomatose avec Polyangéite (GW)
- RC avec protocole type WEGENT,
- Entretien azathioprine.
- À 18 mois
- Survenue d'un œil rouge et douloureux



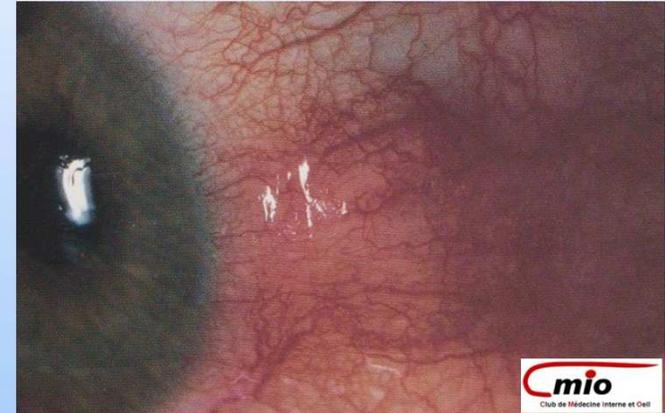
- Il s'agit d'une sclérite antérieure diffuse.
- Complication de la GPA
- Pas d'évolution de la GPA par ailleurs.
- Réaugmentation des CS à 1 mg/kg et par jour et AZA 150 g/j
- Évolution favorable avec amincissement scléral séquellaire



Type de sclérites

- Sclérite antérieure nodulaire
 - Proportion inférieure à diffuse
 - Peut-être associée à atteinte herpétique
 - Bilatérale dans un quart des cas

- Observation 2 : homme 75 ans
- Uvéite herpétique il y a 5 ans
- Pas de ttt anti-herpétique d'entretien
- Sclérite antérieure nodulaire, de survenue rapide en qq heures
- En fn des atcd, traitement rapide par Acv IV



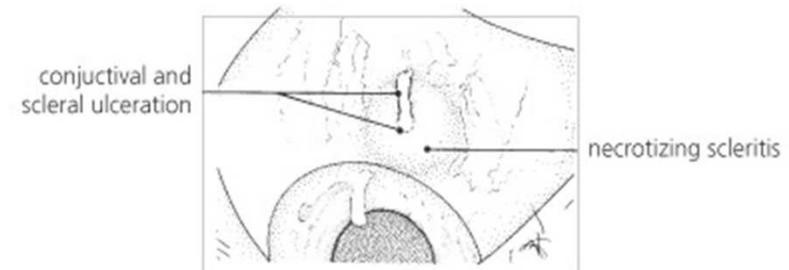
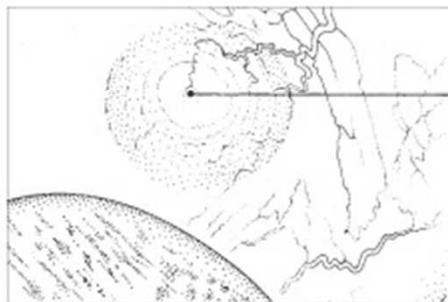
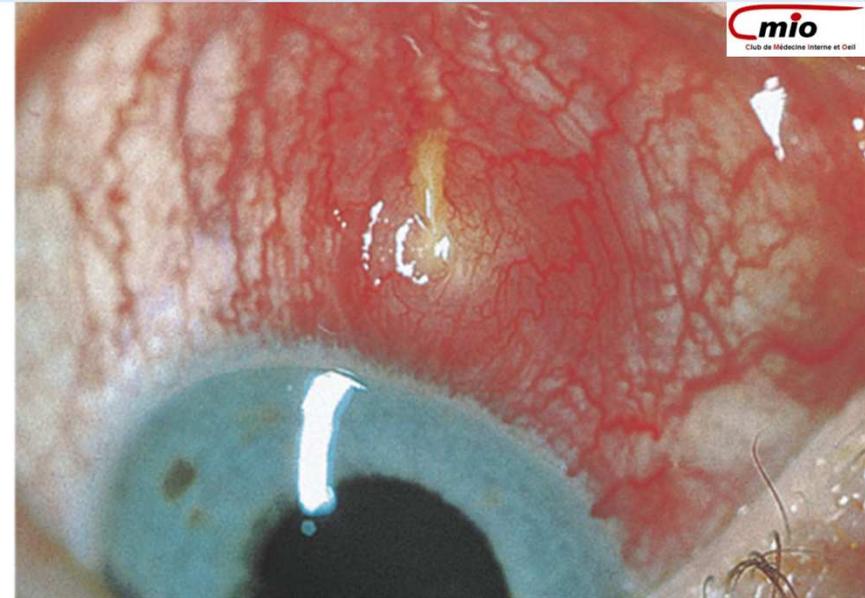
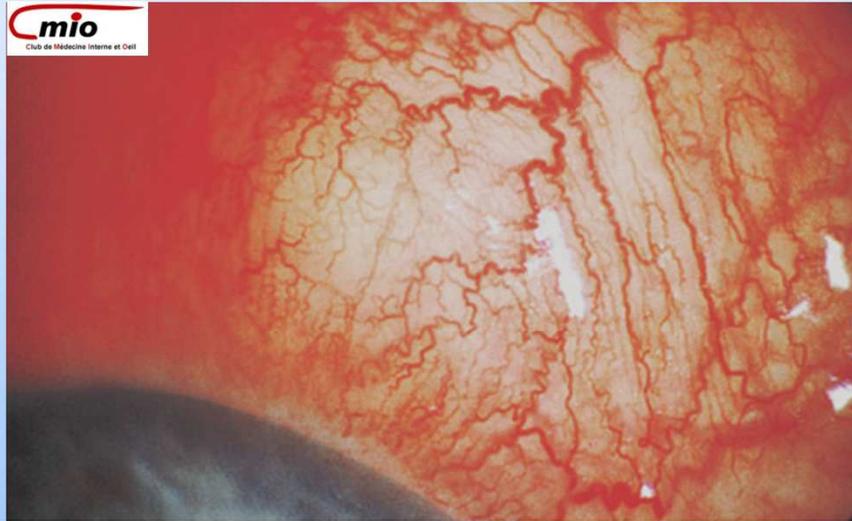
Sclérite antérieure nodulaire



Les sclérites antérieures nécrosantes

- 13 à 23 % des sclérites antérieures
- Forme la plus sévère des sclérites antérieures
- ¼ bilatérales
- Deux formes : avec et sans inflammation
- La forme sans inflammation : scléromalacie perforante :
anciennes PR

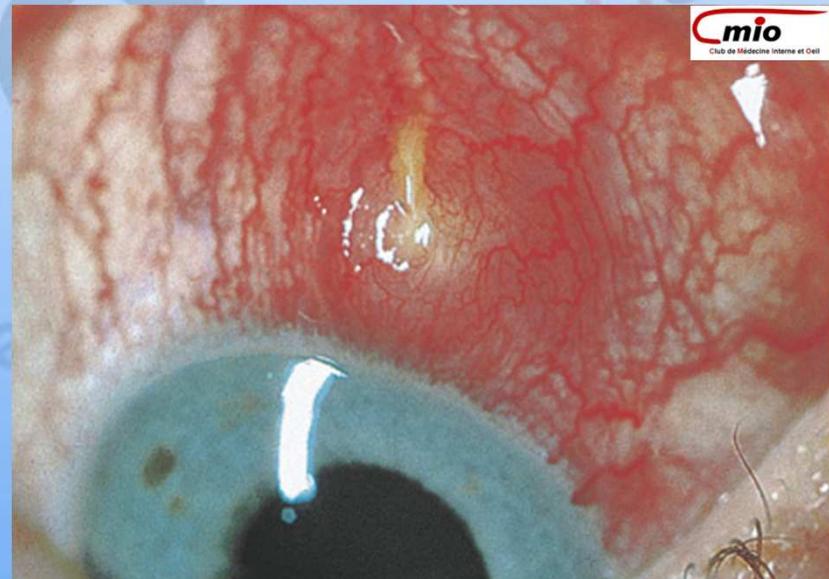
Sclérite antérieure nécrosante avec inflammation



© 2005 Elsevier Ltd. Spalton et al: Atlas of Clinical Ophthalmology 3e

Cas clinique numéro 3

- Un patient de 45 ans avec sclérite nécrosante avec inflammation.
- Vous regardez ses mains



Cas clinique N°3

- Anti CCP à 223 U



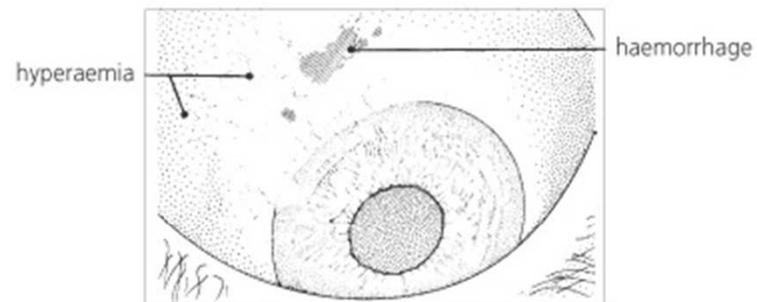
Sclérite antérieure nécrosante sans inflammation : scléromalacie perforante



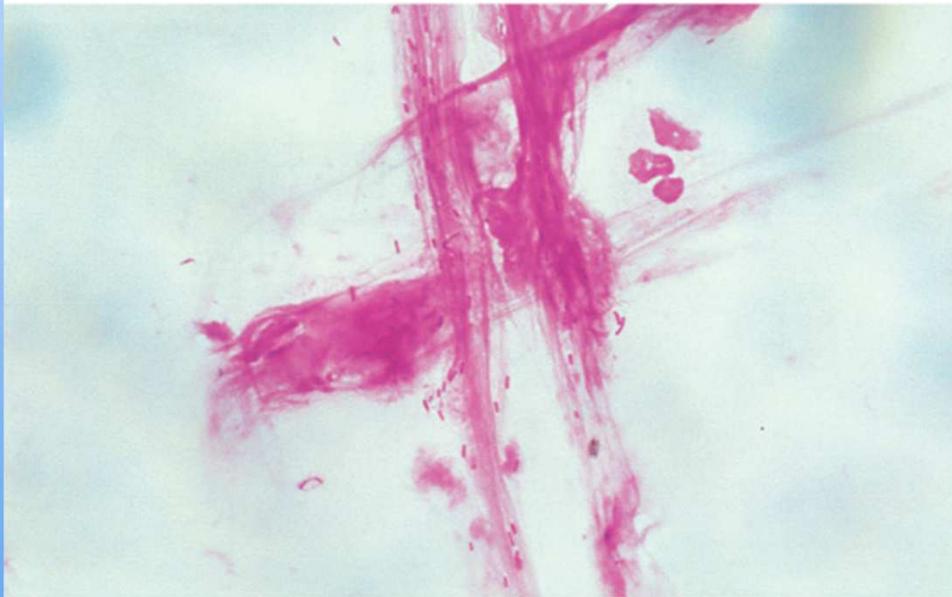
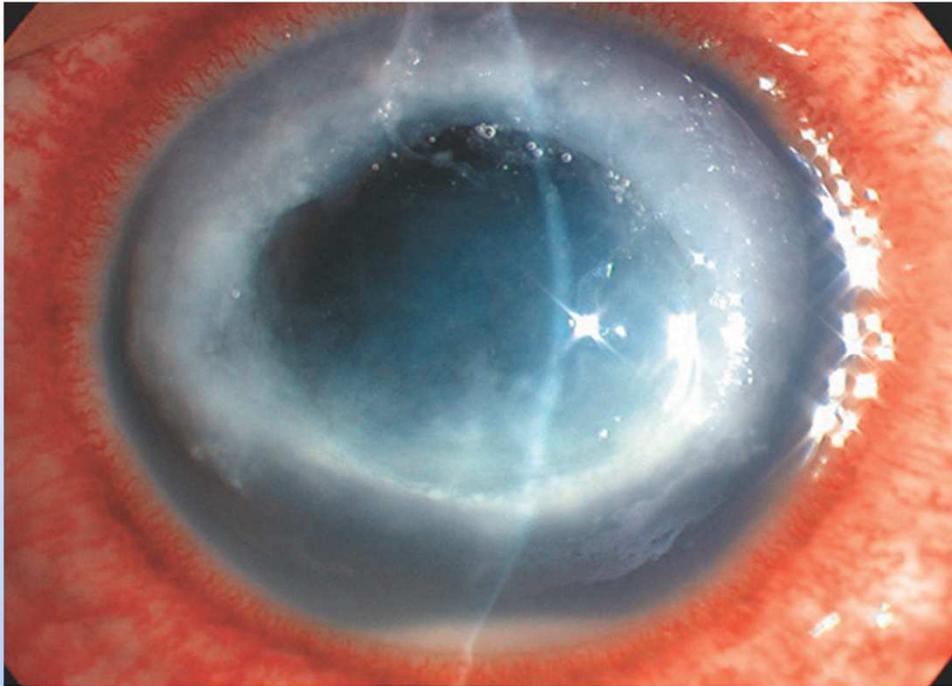
© 2005 Elsevier Ltd. Spalton et al: Atlas of Clinical Ophthalmology 3e

Sclérites antérieures : signes cliniques

- Douleur le long du V
- Aggravée par les douleurs oculaires, la nuit
- Photophobie chez 70% des patients avec sclérite nécrosante
- Diminution de l'AV ds 37 à 82% des cas de sclérite nécrosante.
- Coloration bleue, violet foncé en cas de sclérite antérieure (inflammation du plexus épiscléral profond)
- Examen à l'œil nu
- Examiner les autres structures, rechercher la kératite périphérique ulcérante surtout si sclérite nécrosante
- Scléro-uvéite si inflammation du segment antérieur, mauvais pronostic



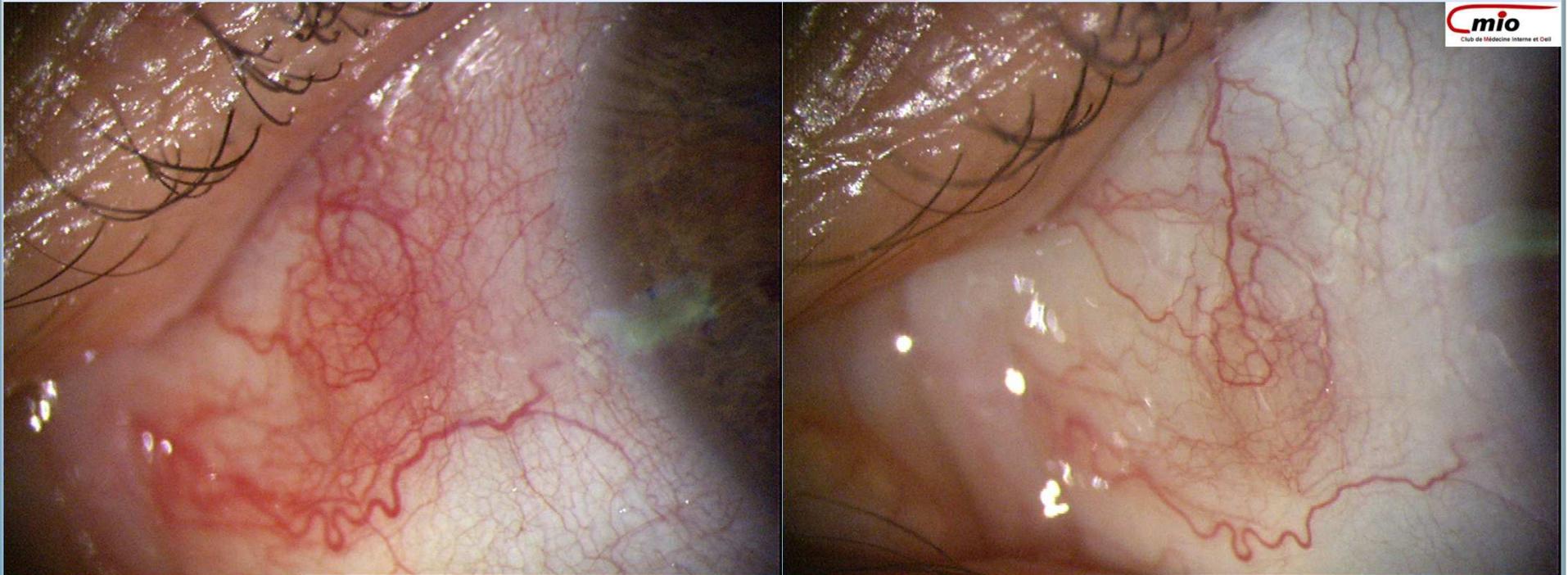
© 2005 Elsevier Ltd. Spalton et al: Atlas of Clinical Ophthalmology 3e



Épisclérite : dg différentiel

- Inflammation de l'épisclère, tissu conjonctif situé entre la conjonctive et la sclère
- Généralement idiopathique, parfois II à pathologies chronique surface oculaire (rosacée, syndrome sec) ou inflammation systémique
- Pronostic visuel pas en jeu

Avant/après néosynéphrine



Sclérites postérieures

- Maladie rare, moins de 8% des sclérites
- Classification : diffuse, nodulaire et nécrosante (au moins histologique)
- Moins caractéristique, peut se manifester uniquement par diminution AV, sinon douleur rougeur et diminution AV
- Choroïde et rétine souvent atteintes, on parle souvent de scléro-uvéïte
- Bilatérale dans 10 à 33% des cas

Sclérites postérieures

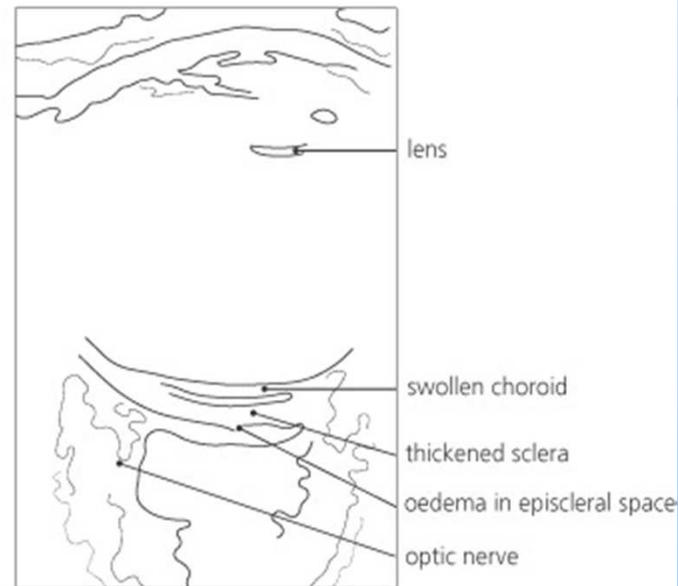
- Adultes jeunes, 35 ans, fréquence féminine
- Douleur rougeur et baisse AV mais signes pfs très discrets
- Dim AV : signe de décollement exsudatif du pôle postérieur
- Signes : masse choroïdienne, plis choroïdiens,
- Cyclite annulaire : inflammation du corps ciliaire
- Œdème maculaire cystoïde
- DR exsudatif périphérique

Les sclérites postérieures :

plis choroidiens, alternance de lignes sombres et claires



Échographie en mode B d'une sclérite postérieure



© 2005 Elsevier Ltd. Spalton et al: Atlas of Clinical Ophthalmology 3e

Complications des sclérites

- Pourquoi se préoccuper des sclérites
- Car peuvent se compliquer de baisse d'acuité visuelle
- Se compliquer d'uvéïte, de cataracte, de glaucome, d'œdème papillaire, d'œdème maculaire, d'atteinte cornéenne

- Sclérites :

- Idiopathique dans 60 % des cas
- Associée à maladie auto immune une fois sur 3
- Infectieuse dans moins de 10 % des cas

Nb : l'épisclérite est très souvent idiopathique

- **POURQUOI existe t –il DES SCLERITES**

- La matrice sclérale est riche en collagènes, élastine, protéoglycanes
- Nombreuses homologies avec les constituants articulaires
- L'œil rappelle donc une articulation dont les muscles oculomoteurs, les plexus épiscléraux et la capsule de Tenon rappellent les structures synoviales et les capsules articulaires.
- D'où le fait de trouver des pathologies rhumatismales parmi les étiologies d'inflammation sclérale.

Pourquoi consulte-t-on en cas de sclérite ?

- Le patient est suivi pour une pathologie systémique et a un pb ophtalmologique?
- Ou le patient n'a pas d'antécédent et consulte pour un œil rouge
- En cas de pathologie récidivante, ne pas hésiter à refaire des bilans
- **50 % des patients ayant une sclérite idiopathique avec anti CCP ou ANCA développent une PR ou une maladie de Wegener alors que c'est exceptionnel si ces Ac sont négatifs**
- La sclérite peut donc être le seul signe inaugural d'une d'une PR ou d'une GW

Sclérites : les étiologies

- Exclure la pathologie infectieuse
 - La tuberculose, surtout si scléro-uvéïte associée à choroïdite multifocale
 - Herpès si kérato-uvéïte granulomateuse associée à sclérite
 - Infection bactérienne ou fongique si traumatisme antérieur
 - Syphilis
 - streptocoque

Sclérites : les étiologies

- Maladies systémiques: rechercher en priorité devant une sclérite (1/3 des patients dans la série récente de P Sève, aussi dans la série de Sainz de la Maza sur 500 patients)
 - Série lyonnaise : GPA :3 ; Behcet : 2;Rll :2; rhum pso : 1;SPA : 1;sarcoïdose 1; Cogan 1;RCH : 1
 - Sainz de la Maza : PR : 32, HLA B27 SANS Spa : 24; GPA : 14 patients; PCA : 11; MICI : 11 ; SLE : 10 ; SPA : 6; Rhum Pso : 5; arthrite R :3;Behcet : 2;TINU : 2; GCA : 1, ACJ ; 1; MCTD : 1; Cogan : 1

Sclérites : Bilan de laboratoire

- NFS, VS, CRP, EPP, créat, lysozyme, ECA, Bilan hépatique
- ACAN, anti DNA natif, Cp, FR, anti CCP, ANCA, anti ENA
- Lyme, griffes du chat, TPHA-VDRL, VHB, VHC, HIV, herpès
- Quantiféron ou IDR
- Rx Thorax, scan Thorax, sinus et orbites

C. Stephen Foster
Maite Sainz de la Maza

T H E
SCLERA



Springer-Verlag



TABLE 6.1. Classification of noninfectious diseases associated with scleritis.

Associated with systemic immune-mediated diseases
Vasculitides
Primarily small- and medium-sized vessel vasculitic diseases
Connective tissue diseases in which vasculitis may occur
Adult rheumatoid arthritis
Systemic lupus erythematosus
Relapsing polychondritis
Juvenile rheumatoid arthritis
Sjögren's syndrome
Dermatomyositis
Inflammatory conditions in which vasculitis may occur
Arthritis and inflammatory bowel disease
Psoriatic arthritis
Primarily vasculitic (and/or granulomatous) diseases
Polyarteritis nodosa
Behçet's disease
Cogan's syndrome
Allergic granulomatous angiitis (Churg–Strauss syndrome)
Wegener's granulomatosis
Schönlein–Henoch purpura
Primarily large-sized vessel vasculitic diseases
Inflammatory conditions in which vasculitis may occur
Ankylosing spondylitis
Reiter's syndrome
Primarily vasculitic diseases
Giant cell arteritis
Takayasu's arteritis
Miscellaneous
Thyroid disorders
Sarcoidosis
Vogt-Koyanagi–Harada syndrome
Sympathetic ophthalmia
Atopy
Associated with dermatological diseases
Rosacea
Associated with metabolic diseases
Gout
Associated with foreign bodies
Associated with chemical injuries
Idiopathic

gists, therefore, must remain current with the systemic disorders that are associated with scleritis.

This chapter focuses on the systemic and ocular manifestations of the noninfectious diseases that may be associated with scleritis. Furthermore, it analyzes the presence of other ocular manifestations, occurring before, during, or after the onset of scleritis, that may be helpful in diagnosing the underlying systemic disease.

6.1. Systemic Immune-Mediated Disease-Associated Scleritis: Vasculitides

6.1.1. Adult Rheumatoid Arthritis

Rheumatoid arthritis (RA) is a chronic inflammatory systemic disease of unknown cause. Although the synovial membrane of the joints is the main target of damage, patients often

Sy

Fig
rhet
the
and
latic
bon
the
defohave
as e
nerv

6.1.

Defin
about
Onse
deca
likely
racial6.1.1.
InvolPain,
tation
chara
with c
ness,
Morni
cative
be us
popha

Sclérites : le traitement

- Une grande étude « Scleritis therapy », Ophthalmology 2012; 119: 51-58,
- 392 patients avec sclérite non infectieuse
- AINS pour 144 (36,7%)
- CS pour 29 (7,4%)
- IS pour 149 (38%)
- MRB pour 56(14,3%)
- Et pas de ttt pour 14

Sclérites : le traitement

- Traitement local :
- Si idiopathique, diffuse ou nodulaire, avec peu d'inflammation sclérale et pas de complications oculaires : AINS oraux
- Si idiopathique, diffuse ou nodulaire, avec un haut degré d'inflammation scléral : corticoïdes PO
- Si diffuse ou nodulaire avec MAI associée : IS ou MRB
- Si sclérite nécrosante : IS ou MRB

Sclérites : le traitement

- Quels IS et MRB ?
 - MTX, AZA,MMF, ou LF
 - Anti TNF alpha : INFLI, ADA, CERTOL
 - ABAT, RTX,TOCIL
 - Place du CYC ,
 - Place du CTX ?

Sclérites : le traitement

Sclérites :

Idiopathique dans 60 % des cas

Associée à maladie auto immune une fois sur 3

Infectieuse dans moins de 10 % des cas

2/3 des cas concernent la femme.

Nb : l'épisclérite est très souvent idiopathique