



UPMC
PARIS UNIVERSITAS



Vision And
Handicaps
ÎLE-DE-FRANCE

Epidémiologie et classification des uvéites intermédiaires et postérieures non infectieuses

Journée C3 : « Œil et Maladies Systémiques »
Paris, le 13 Octobre 2017

Marie-Hélène Errera, Raphaëlle Ores, Jérôme Smadja,

Neila Sedira, Emmanuel Héron

CHNO des Quinze-Vingts

Sorbonne Université- UPMC, Paris

mherrera@15-20.fr

Introduction

- Les uvéites postérieures se définissent comme la présence de signes inflammatoires des structures suivantes: la rétine, choroïde, les vaisseaux rétiens et/ ou le vitré postérieur.
- L'examen clinique est la clé du diagnostic mais les examens paracliniques et les tests laboratoires peuvent aider à le confirmer.

Uvéites dans différents pays d'après différentes séries: distribution par localisation anatomique

Country	Setting survey	Year	No. of patients	Anterior uveitis, %	Intermediate uveitis, %	Posterior uveitis, %	Panuveitis, %
Netherlands (65)	Secondary and tertiary care single center	1992	865	55	9	17	20
Netherlands (45)	Secondary and tertiary care single center	1993	750	52	9	24	15
Sierra Leone (35)	Primary and secondary care single center	1994	93	18	4	23	55
Switzerland (66)	Secondary and tertiary care single center	1994	435	62	11	20	7
United States (10)	Community-based multiple private practices vs tertiary care single center	1996	229	91	1	5	1
			316	61	12	15	10
United States (16)	Tertiary care single center	1996	1,237	52	13	19	16
Italy (67)	Secondary and tertiary care single center	1996	1,417	49	12	22	16
India (68)	Secondary and tertiary care single center	1996	1,273	39	17	29	15
Japan (37)	Secondary and tertiary care single center	1996	551	29	1	1	69
United States (46)	Secondary and tertiary care single center	1997	385	25	12	24	38
Finland (7)	Secondary and tertiary care single center	1997	1,122	92	1	6	1
France (5)	Secondary and tertiary care single center	2001	927	29	15	22	35
Italy (69)	Secondary and tertiary care single center	2001	655	58	3	26	13
United States (62)	Tertiary care single center	2003	853	22	11	48	18
Japan (38)	Secondary and tertiary care single center	2003	189	30	7	31	31
China (70)	Tertiary care single center	2005	1,752	46	6	7	42
Tunisia (71)	Primary, secondary, and tertiary care single center	2007	472	35	16	28	21
India (72)	Primary, secondary, and tertiary care single center	2007	8,759	57	10	11	22
Turkey (73)	Tertiary care multiple centers	2008	761	53	7	13	28
Germany (74)	Tertiary care single center	2009	1,598	52	26	16	7
Saudi Arabia (42)	Secondary and tertiary care single center	2009	488	60	9	10	24
Colombia (75)	Primary, secondary, and tertiary care double center	2009	693	29	4	36	31
India (76)	Tertiary care single center	2009	308	47	13	30	10

D'après Miserocchi et col, Eur J Ophthalmol 2013

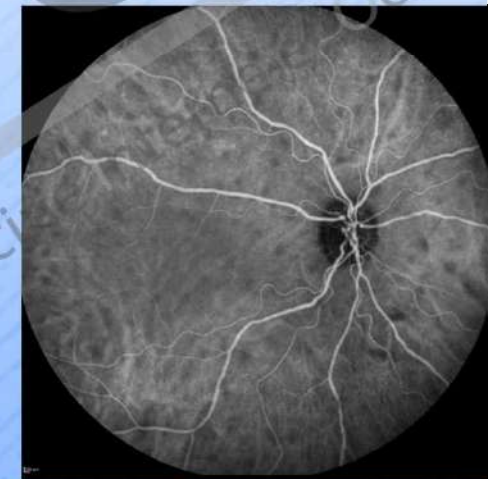
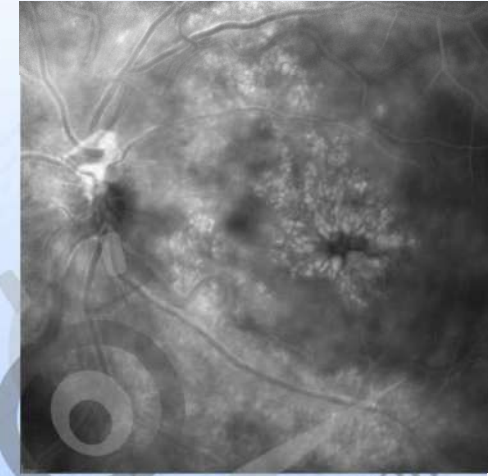
uvéites postérieures:
15-30% des cas

Epidemiologie

Etiologies des uvéites postérieures:

- Rétinochoroïdite toxoplasmique 1ère cause (25 – 49%)
- Malgré les moyens diagnostiques modernes, le diagnostic d'uvéite idiopathique est de 16-30 % dans les uvéites postérieures.
- Chorio-rétinopathie de birdshot (6-20%)
- Syphilis (3%), sarcoidose 1.5-10% (plus fréquemment panuvéites), maladie de Behçet (1-42%)

Kazoglu et al, 2008; Bodaghi et al, 2001; Rothova et al, 1992



birdshot

Causes et associations cliniques des uvéites intermédiaires dans les différents pays des séries (en % de cas).



TABLE IV - CAUSES AND CLINICAL ASSOCIATIONS (PERCENTAGE OF CASES) OF INTERMEDIATE UVEITIS IN DIFFERENT COUNTRIES FROM DIFFERENT SERIES^a

Country	Setting survey	Idiopathic	Sarcoidosis	MS	Masquerade syndrome	Other syndrome	
Australia (77)	Secondary and tertiary care single center	100	0	0	0	0	
United States (15)	Secondary and tertiary care single center	100	0	0	0	0	
South Korea (78)	Primary, secondary, and tertiary care single center	100	0	0	0	0	
Portugal (79)	Primary, secondary, and tertiary care single center	100	0	0	0	0	
Netherlands (65)	Secondary and tertiary care single center	84	9	5	0	2	
Argentina (32)	Primary, secondary, and tertiary care single center	100	0	0	0	0	
Netherlands (45)	Secondary and tertiary care single center	69	16	0	0	15	
Switzerland (66)	Secondary and tertiary care single center	96	0	0	0	4	
Sierra Leone (35)	Primary and secondary care single center	100	0	0	0	0	
United States (10)	Community-based multiple private practices vs tertiary care single center	Community	67	0	33	0	0
		University	100	0	0	0	0
United States (16)	Tertiary care single center	70	22	8	0	0	
Italy (67)	Secondary and tertiary care single center	97	2	1	0	0	
India (68)	Secondary and tertiary care single center	96	4	0	0	0	
Japan (37)	Secondary and tertiary care single center	60	0	0	20	20	
United States (46)	Secondary and tertiary care single center	98	2	0	0	0	
Finland (7)	Secondary and tertiary care single center	100	0	0	0	0	
France (5)	Secondary and tertiary care single center	75	3	11	0	11	

Causes et associations cliniques des uvéites postérieures dans les différents pays des séries (en % de cas).

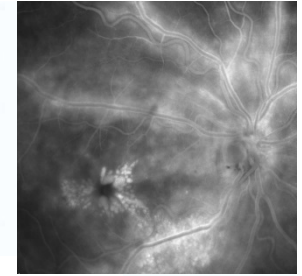


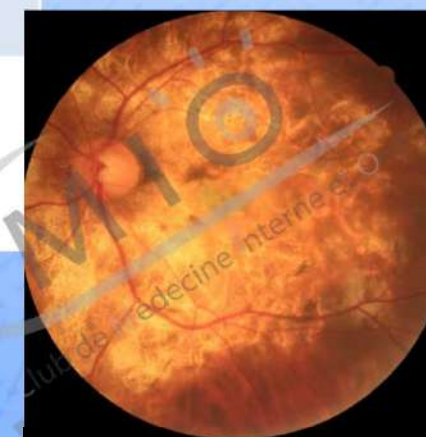
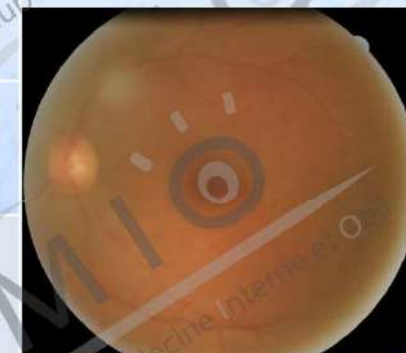
TABLE V - CAUSES AND CLINICAL ASSOCIATIONS (PERCENTAGE OF CASES) OF POSTERIOR UVEITIS IN DIFFERENT COUNTRIES FROM DIFFERENT SERIES^a

Country	Setting survey	Idiopathic	Toxoplasmosis	Sarcoidosis	Behçet	Birdshot ^b	Other
United Kingdom, United States (61)	Secondary and tertiary care double center	33	55	1	0	0	11
Australia (77)	Secondary and tertiary care single center	27	22	13	16	0	22
United States (15)	Secondary and tertiary care single center	32	18	0	0	3	47
South Korea (78)	Primary, secondary, and tertiary care single center	51	11	0	3	0	35
Portugal (79)	Primary, secondary, and tertiary care single center	28	38	2	5	0	27
Netherlands (65)	Secondary and tertiary care single center	25	49	9	1	0	16
Argentina (32)	Primary, secondary, and tertiary care single center	3	60	0	0	5	32
Netherlands (45)	Secondary and tertiary care single center	28	42	6	0	6	18
Switzerland (66)	Secondary and tertiary care single center	19	43	11	4	3	20
Sierra Leone (35)	Primary and secondary care single center	36	43	—	—	—	—
United States (10)	Community-based multiple private practices vs tertiary care single center	10	90	0	0	0	0
University		16	36	0	0	7	41
United States (16)	Tertiary care single center	13	25	8	2	8	44
Italy (67)	Secondary and tertiary care single center	38	30	—	6	6	—
India (68)	Secondary and tertiary care single center	41	28	0	0	1	30
Japan (37)	Secondary and tertiary care single center	78	11	0	0	0	11
United States (46)	Secondary and tertiary care single center	9	42	0	3	3	43
Finland (7)	Secondary and tertiary care single center	31	52	2	0	0	15
France (5)	Secondary and tertiary care single center	16	39	1	5	20	19

D'après Miserocchi, Eur J Ophthalmol 2013;
Bodaghi et al, Medicine 2001

Analyse sémiologique diagnostique

Type uvéite	Site inflammation	
Uvéite antérieure	Chambre antérieure	Iritis, cyclite antérieure
Uvéite intermédiaire	vitré	Pars planite, cyclite postérieure, hyalite
Uvéite postérieure	Rétine/ choroïde	Focale, multifocale, choroidite diffuse, chorioretinite, rétinochoroïdite, rétinite, neurorétinite
Panuvéite	Chambre antérieure, vitré, rétine et/ou choroïde	



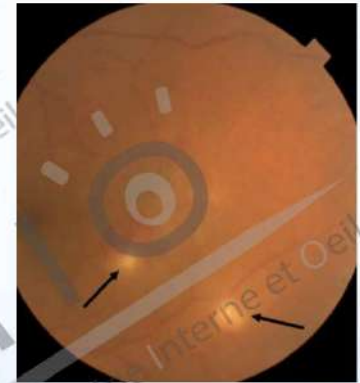
Etiologies

Causes non infectieuses

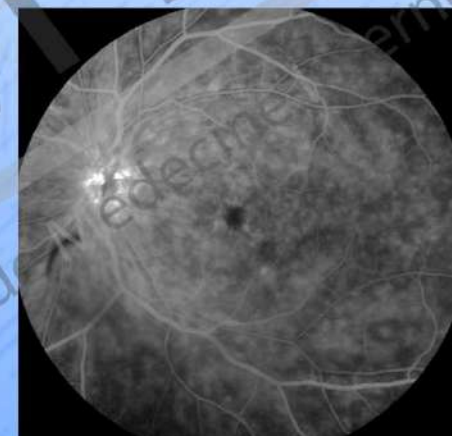
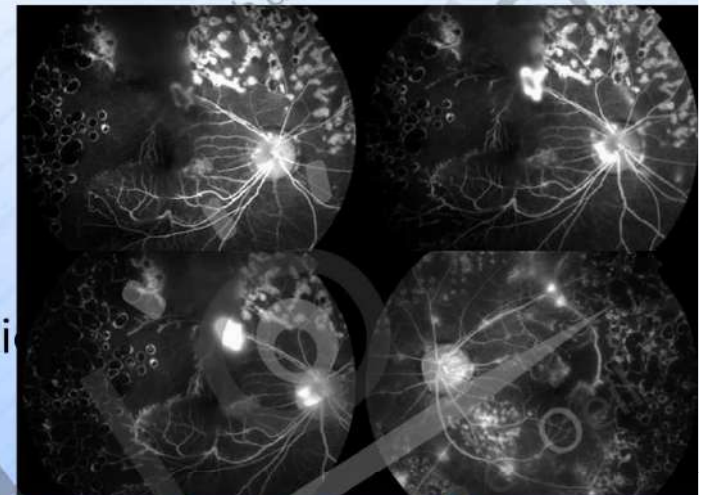
- Épithéliopathie en plaque (APMPPE)
- Syndrome des tâches blanches évanescents (MEWDS)
- Choroïdite serpiginieuse
- Choroïdite multifocale (CMF)
- Choroidite ponctuée interne (PIC)
- Chorioretinopathie de birdshot *Levinson et coll. Am J Ophthalmol 2006*
- Sarcoidose oculaire *Herbert et coll. International criteria for the diagnosis of ocular sarcoidosis: results of the first International Workshop On Ocular Sarcoidosis (IWOS). Ocul Immunol Inflamm 2009*
- Vogt-Koyanagi-Harada *Read et coll. Revised diagnostic criteria for Vogt-Koyanagi-Harada disease: report of an international committee on nomenclature, Am J Ophthalmol, 2001*

Behçet oculaire

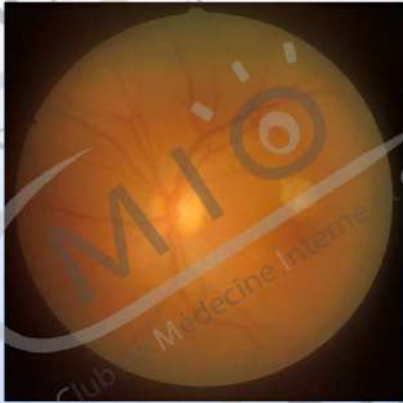
- **Uvéite postérieure:**
- Forme grave peut mettre en jeu le pronostic fonctionnel (32 à 53% des cas)
- Foyers de rétinite blancs-jaunâtres, hémorragiques
- Vascularites (périphlébites, moins souvent artérites)
- Choriocapillaropathies observées à l'angiographie rétinienne à la fluorescéine++
- Œdème maculaire
- Œdème papillaire (IRM cérébrale+)



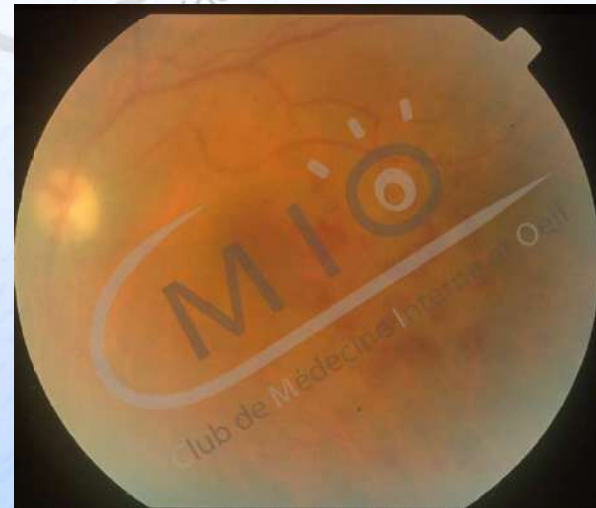
D'après Zeghidi et coll. 2014



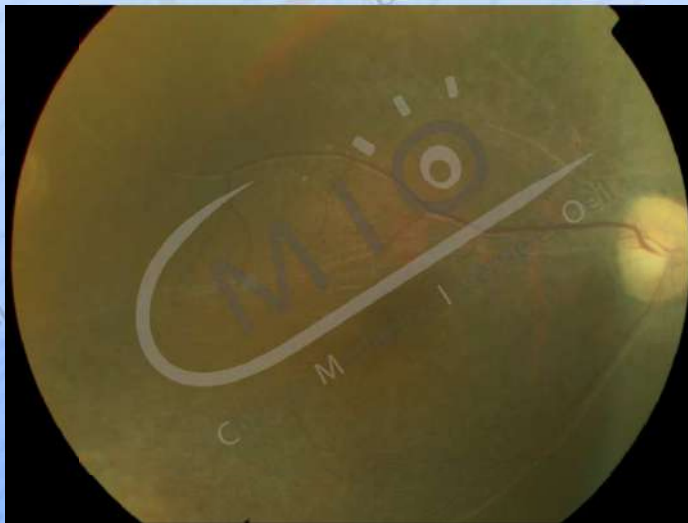
Maladie de Behçet



Oeil rouge, infiltrats rétiniens et vascularite



Hémorragies rétiniennes



FO très ischémique, stade tardif



Occlusion de branche veineuse

Atteintes choroïdiennes

- **Mise en évidence:**

- en ICG sous formes d'hypo ou d'hyperfluorescences. Dans la sarcoïdose, l'ophtalmie sympathique, des granulomes choroïdiens peuvent être détectés grâce à l'ICG.

- en échographie mode B avec épaissement choroïdien et EDI-OCT qui montre une choroïde épaissie. Dans le VKH, le LED et l'Ophtalmie sympathique les anomalies sont parfois comparables et reliées à une inflammation ou ischémie choroïdienne avec décollements séreux rétinien multiples et polylobés.

- différents diagnostics cliniques :

- l'épithéliopathie en plaque (ou acute posterior multifocal placoid pigment epitheliopathy ou APMPE)

- le syndrome des tâches blanches évanescents (ou multiple evanescent white dot syndrome ou MEWDS)

- la choroïdite multifocale (incluant la punctate inner choroiditis ou PIC)

- la choroïdite serpiginieuse (et sa forme proche de « tubercular serpiginous like choroiditis »,

- la chorioretinopathie de birdshot et autres entités syndromiques des « tâches blanches du fond d'œil ».

VKH. Critères diagnostiques révisés

VKH complet (critères 1 à 5 doivent être présents); VKH incomplet (critères 1 à 3 et soit 4, soit 5 doivent être présents); VKH probable (atteinte oculaire isolée, critères 1 à 3 présents)

1. Pas d'histoire de trauma perforant ou chirurgie oculaire avant le début de l'uvéite
2. Pas d'élément clinique ou biologique suggérant une autre étiologie d'uvéite
3. Atteint bilatérale (a ou b en fonction du stade de la maladie)

A. Aiguë

Présence d'une choroïdite diffuse (avec ou sans uvéite antérieure, hyalite, hyperhémie papillaire) se manifestant par:

- Zones focales de liquide sous-rétinien ou
 - DSR bulleux

 - Données d'imagerie comme suit:
 - zones focales de retard de perfusion choroïdienne, zones multifocales de pin-points, larges zones d'hyperfluorescence placoïde, remplissage de liquide sous-rétinien, hyperfluorescence papillaire (données angiographie à la fluorescéine)
- et
- épaissement choroïdien diffus confirmé à l'échographie et en dehors de la sclérite postérieure

B. Chronique

Histoire suggérant la présence antérieure des signes 3.a et soit 2 et 3 ci-dessous ou multiples signes de 3 ci-dessous:

Dépigmentation oculaire (l'un des 2 suivants suffit)

- Sunset glow fundus (fond d'œil en coucher de soleil)
- ou
- signe de Sigiura

Autre signes ophtalmo:

- cicatrices choroïdiniennes nummulaires atrophiques ou
- altération et migration de l'EP de la rétine ou
- uvéite antérieure chronique ou récidivante

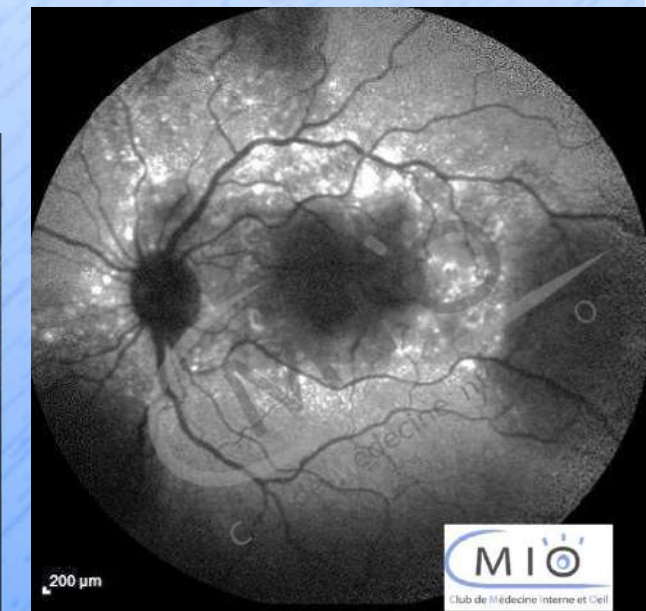
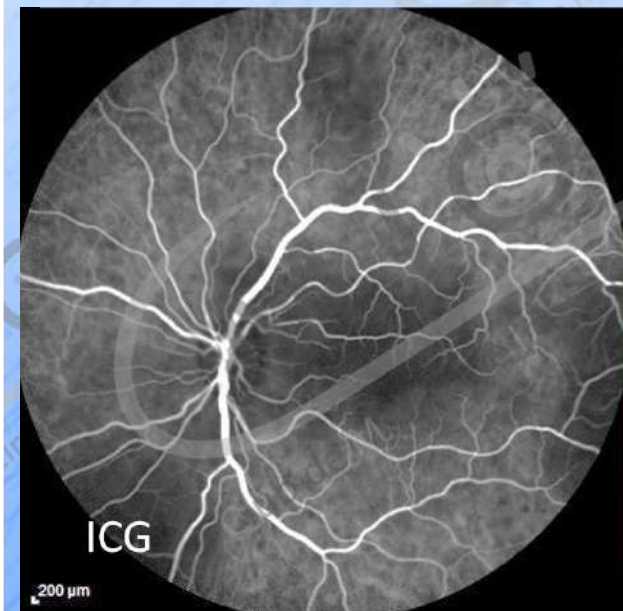
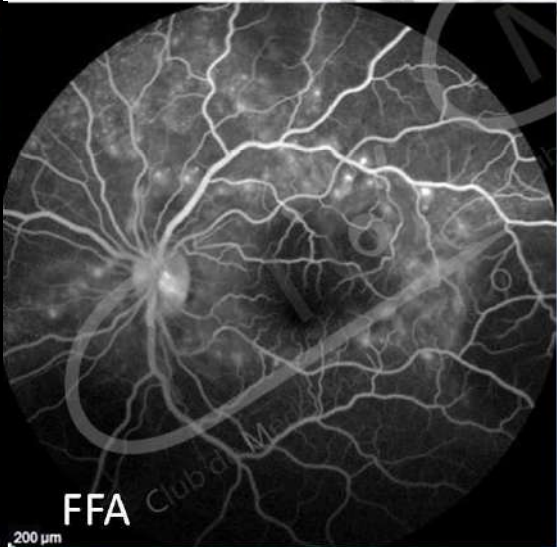
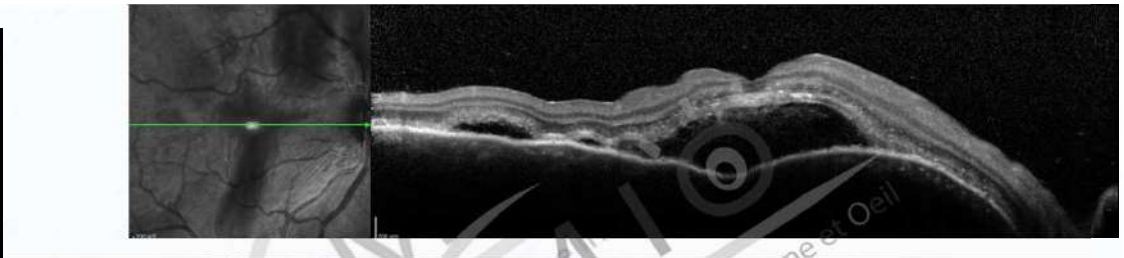
4. Signes neurologiques/ auditifs (parfois résolus)

- Méningisme ou
- accouphènes
- Pléiocytose du LCR

5. Signes cutanés

- Alopécie
- Poliose
- Vitiligo

**Maladie de Vogt-Koyanagi-Harada diagnostiqué selon la classification établie par l'American Uveitis Society.
Snyder, Tessler. Vogt-Koyanagi-Harada syndrome. Am J Ophthalmol 1980**



Sarcoïdose

- 1/ Présentation radio clinique typique ou compatible
- 2/ Granulomes tuberculoïdes sans nécrose caséuse
- 3/ Après exclusion des autres granulomatoses

Statement on sarcoidosis. Joint statement of the American Thoracic Society (ATS), the European Respiratory Society (ERS), and the World Association of Sarcoidosis and other granulomatosis Disorders (WASOG) adopted by the ATS Board of Directors and by the ERS Executive Committee. AM J Respir Crit Care Med, 1999

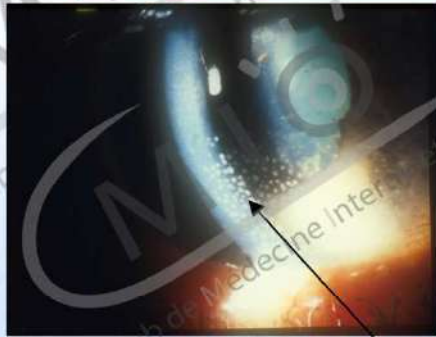
Sarcoïdose oculaire. Critères diagnostiques cliniques ophtalmologiques

Critères ophtalmologiques:

- (1) PRC en “graisse de mouton”/ petites PRC granulomateux et/ ou nodules iriens (Koeppe/Busacca),
- (2) nodules trabéculaires et/ ou des synéchies périphériques antérieures en toile de tente
- (3) Opacités vitréennes : banquise, chapelet de perles
- (4) Multiples lésions périphériques chorio-rétiniennes (actives et/ou atrophiques),
- (5) péri-phlébites nodulaire et/ ou segmentaires (+/- tâches de bougie) et/ou macroanevrisme
- (6) Nodule du nerf optique et/ nodule solitaire choroïdien
- (7) bilatéral

Herbert et coll. *International criteria for the diagnosis of ocular sarcoidosis: results of the first International Workshop On Ocular Sarcoidosis (IWOS). Ocular Immunol Inflamm*, 2009

Sarcoïdose



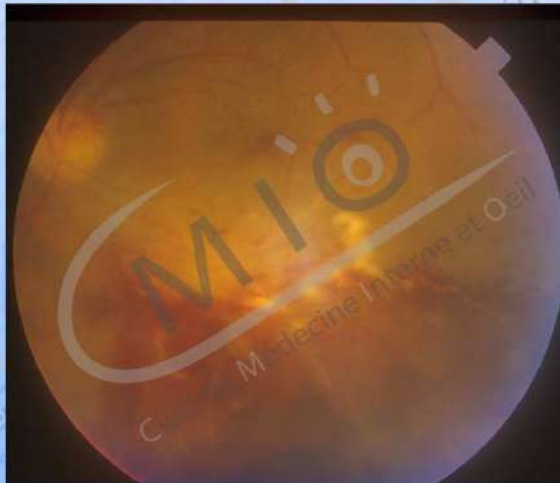
Uvéite antérieure avec PRC granulomateux



périphlébites



Lésions choriorétiniennes

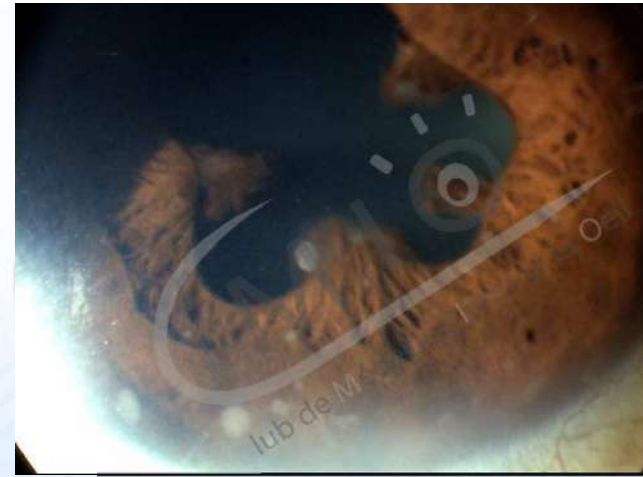


Occlusion de branche veineuse inflammatoire

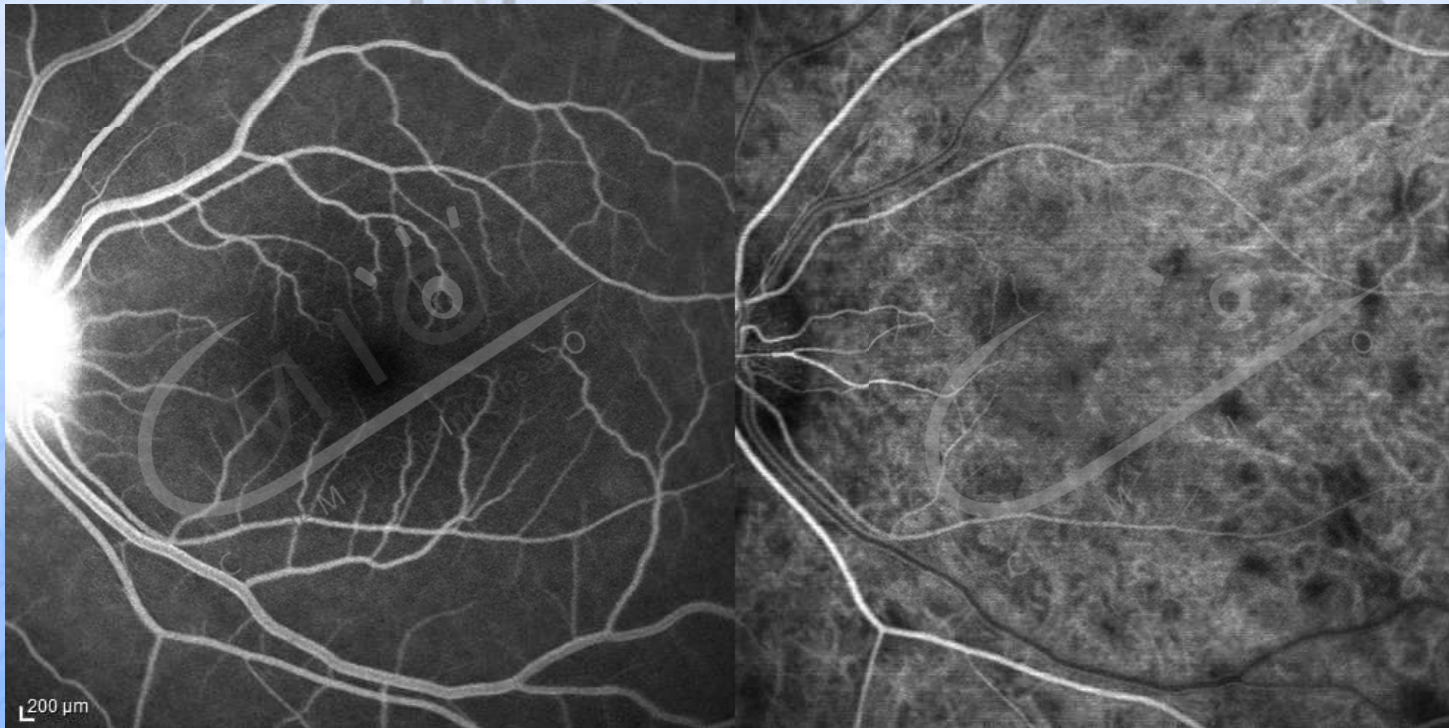




FA



ICG



Granulomes choroidiens visibles en ICG, cas de sarcoïdose oculaire.

Sarcoïdose oculaire. Critères paracliniques diagnostiques

- (1) IDR tuberculine négative (patient vacciné BCG ou patient avec IDR+ précédemment)
- (2) ACE sérique et/ ou lysozyme sérique augmenté
- (3) Radiographie pulmonaire montrant lymphadenopathie hilare bilatérale
- (4) tests enzymatiques hépatiques anormaux
- (5) scanner thoracique chez les patients avec résultat négatif de la RP

4 niveaux de certitude (critères diagnostiques):

- (1) preuve histologique (Gold standard++): **sarcoïdose oculaire**
- (2) si biopsie non réalisée mais radio pulmonaire positive: **sarcoïdose oculaire présumée**
- (3) si biopsie non réalisée et radio pulm négative mais 3 des signes intraoculaires et 2 tests labo positifs: **probable sarcoïdose oculaire**
- (4) si biopsie négative mais au moins 4 des signes cliniques sont présents et 2 examens complémentaires sont présents: **possible sarcoïdose oculaire.**

Herbert et coll. International criteria for the diagnosis of ocular sarcoidosis: results of the first International Workshop On Ocular Sarcoidosis (IWOS). Ocular Immunol Inflamm, 2009

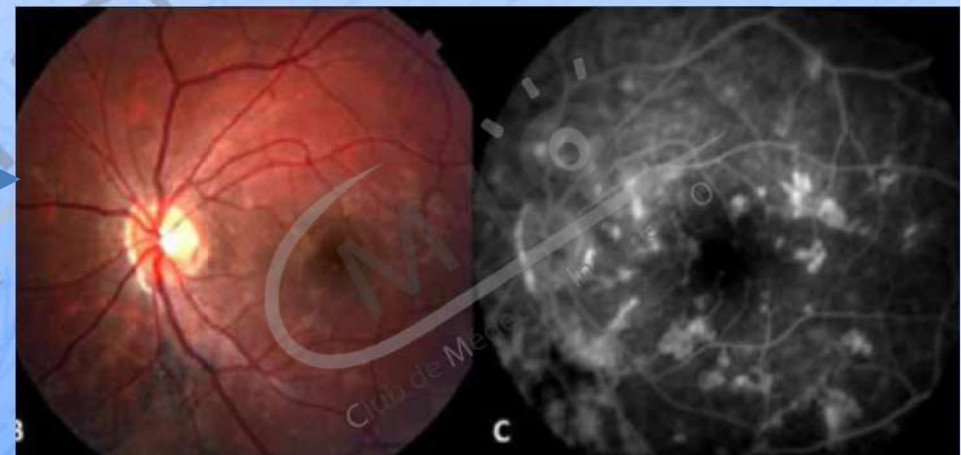
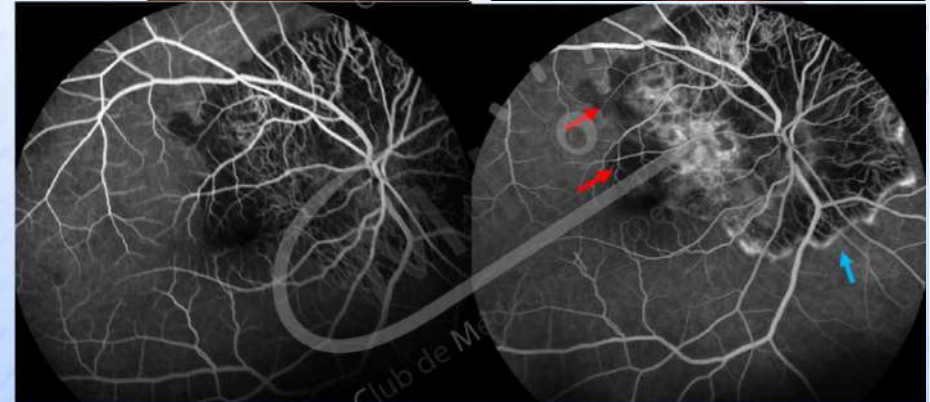
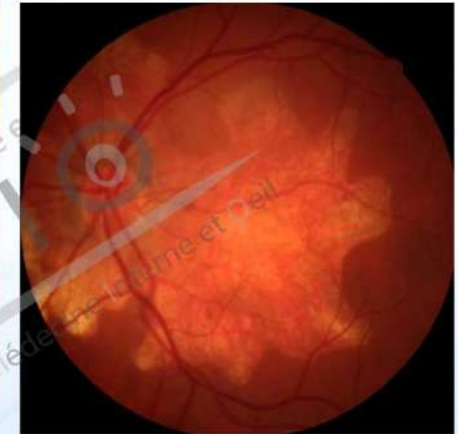
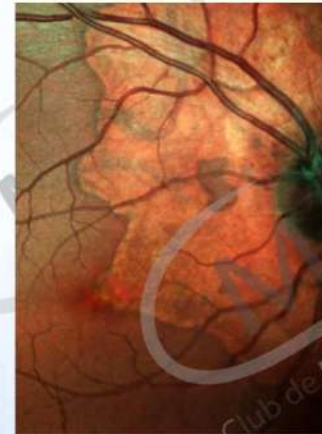
Choroïdites

1. **Choroïdite serpiginieuse:** lésions solitaires géographiques ou serpiginieuse s'étendant dans la région juxtapapillaire, sans hyalite.

2. **Choroïdite ampigineuse:** lésions placoïdes avec des bordures géographiques dans la moyenne périphérie et la périphérie, pôle postérieur rarement atteint initialement

Lésions actives montrent une hypofluorescence centrale avec des bords hyperfluorescents. Hyalite modérée.

Nussenblatt et al, 1996; Biswas et al 2010; figure à droite d'après Nazari et Rao, Surv Ophthalmol 2013

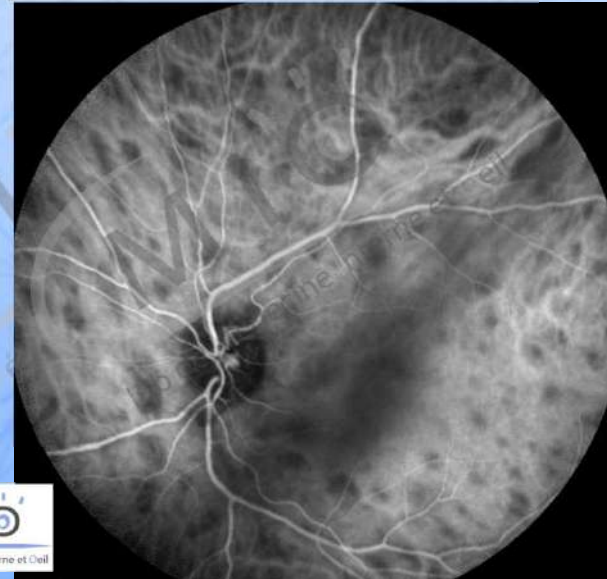
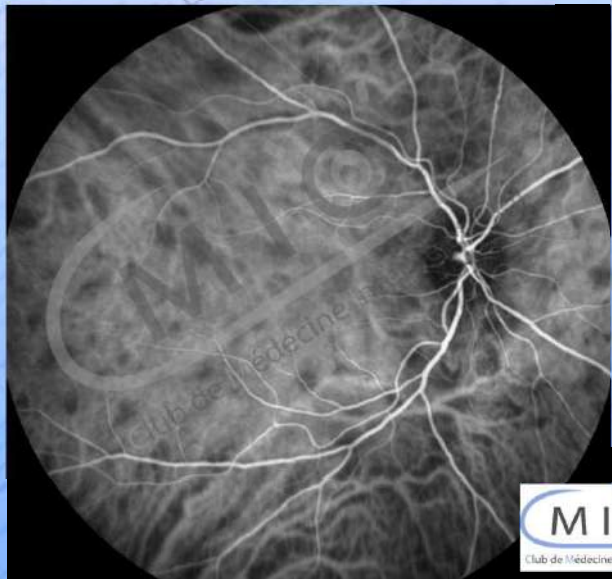
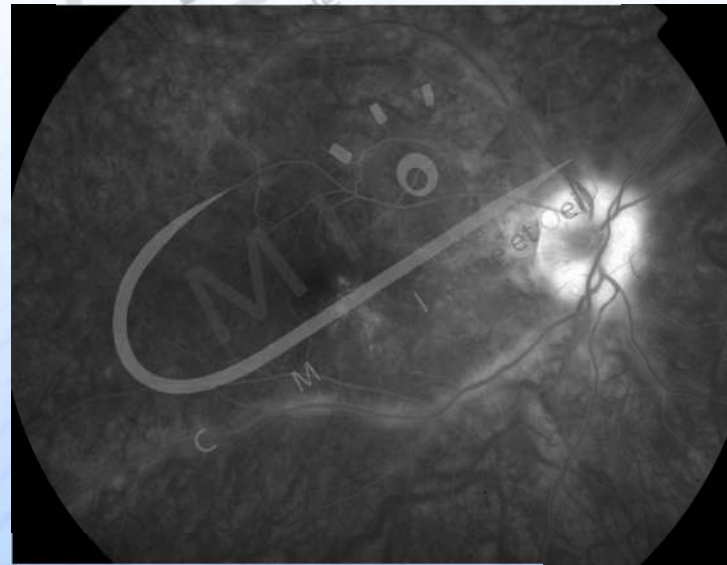


Choriorétinopathie de Birdshot

Caractéristiques requises	1. maladie bilatérale
	2. Présence d'au moins 3 lésions typiques péripapillaires inf ou nasales par rapport au NO dans 1 oeil
	Inflammation de SA de bas grade ($\leq 2+$ hyalite)
autres	HLA-A29+
	Vascularite rétiniennes
	OMC
Critère exclusion	Précipités rétrocornéens
	Synéchies postérieures
	Présence d'une infection, néoplasie, ou autre maladie inflammatoires pouvant entraîner des lésions multifocales choroïdiennes*

Critères diagnostiques d'après *Levinson et coll, Am J Ophthalmol 2006*

Choriorétinopathie de Birdshot



Epithéliopathie en plaque

Taches blanches rétro-équatoriale au FO

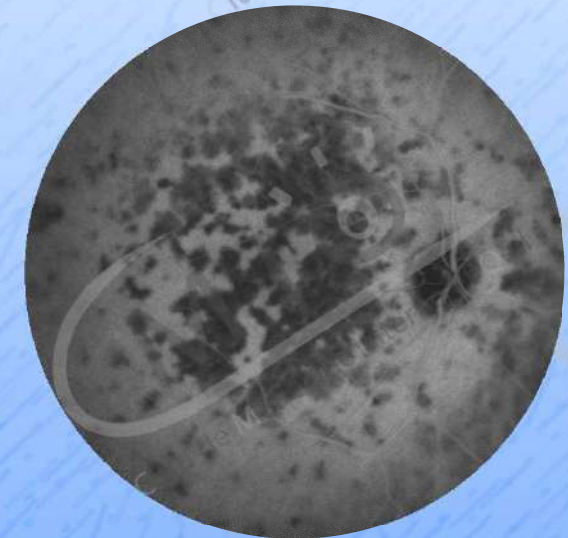
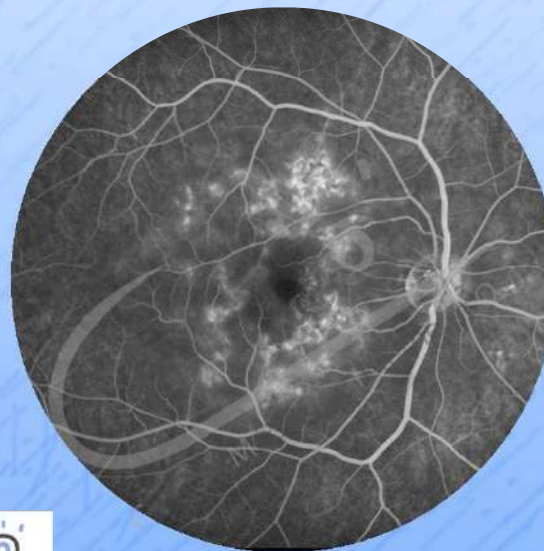
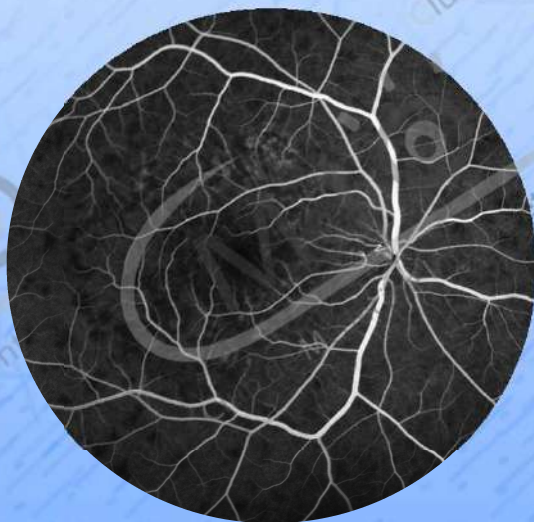
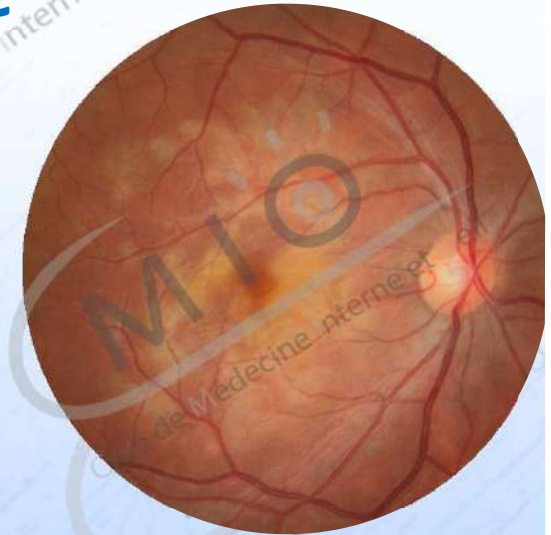
Syndrome grippal dans 30% des cas

Angiographie à la fluorescéine:

hypofluorescence prolongée

Imprégnation tardive

ICG: hypo autofluorescence tout le long de la séquence



Syndrome des tâches blanches évanescentes (MEWDS)

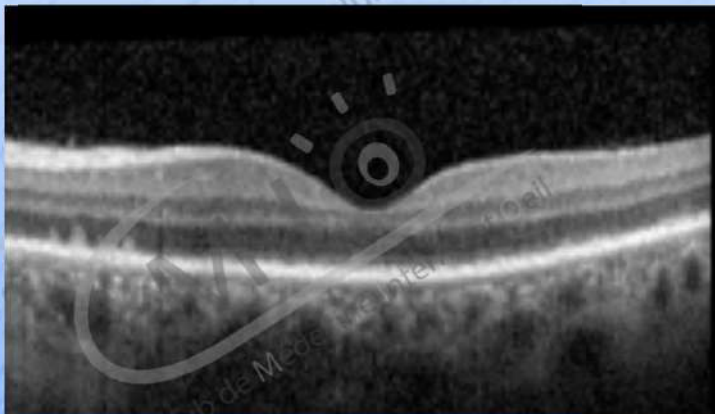
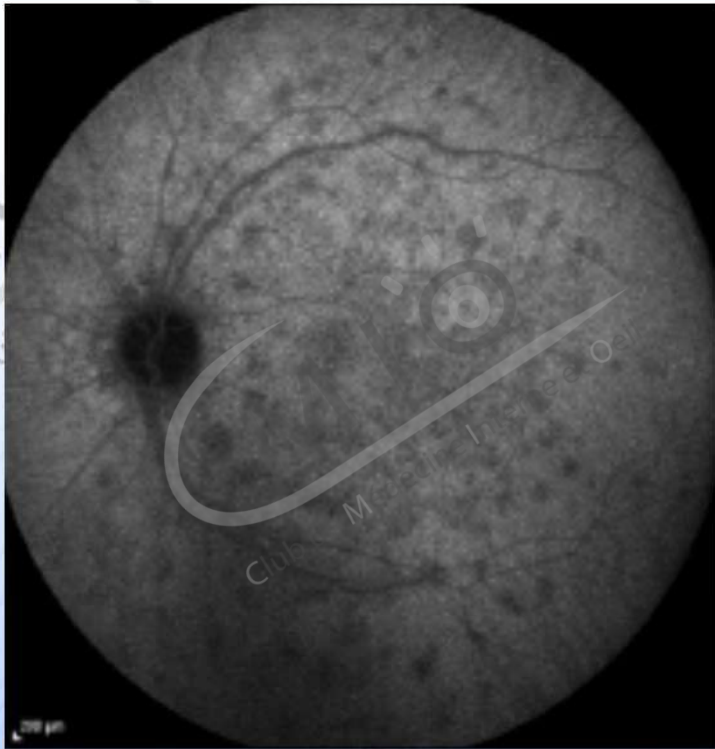
Épisode grippal (50%)

Angiographie fluorescéine: signes modérés avec tâches hyperfluorescentes +/- hyperfluorescence du nerf optique.

ICG++ (pose le diagnostic): tâches hypofluorescentes

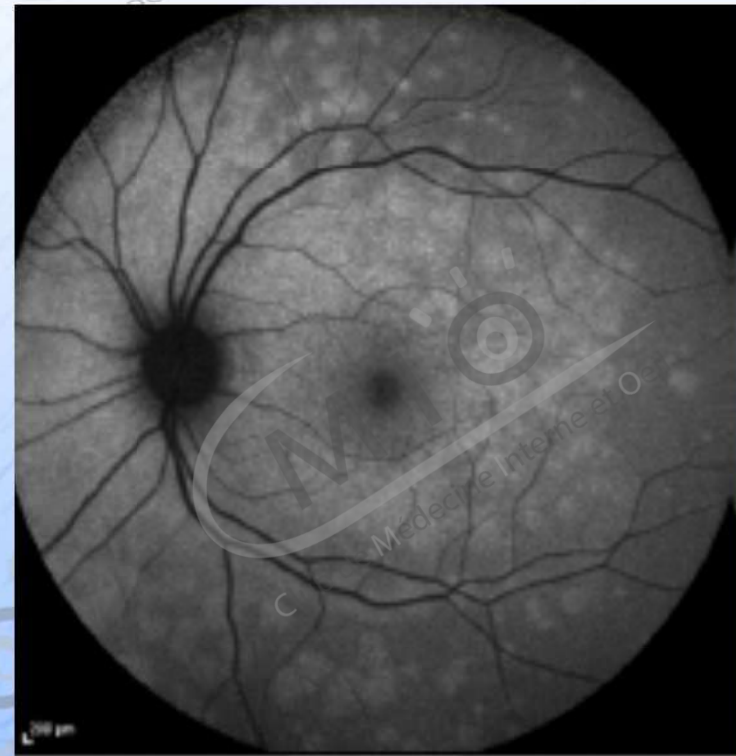


ICG



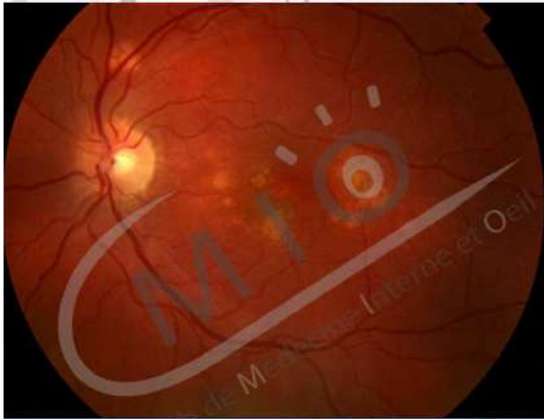
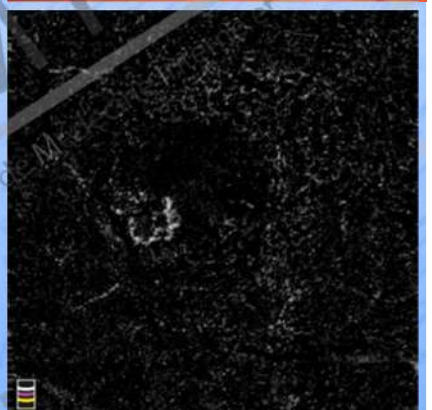
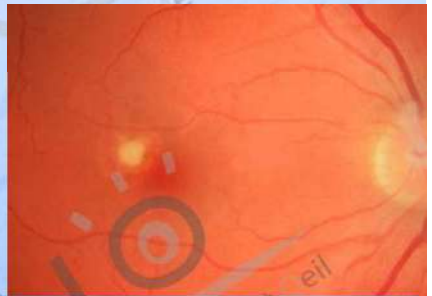
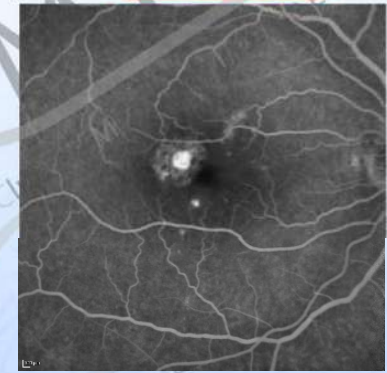
Multiples tâches blanches au niveau de la rétine externe et le l'EP. Granularité fovéolaire.

AF



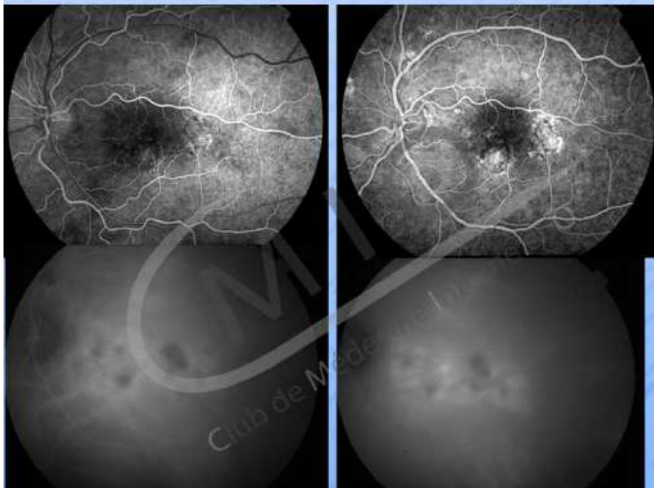
Lésions hyperautofluorescentes.

Choroïdite multifocale et choroïdite ponctuée interne (PIC)



- FA: lésions actives: hypofluorescence (précoce), hyperfluorescence (tardive). Cicatrices chorioretiniennes: effet fenêtre.

- ICG: tâches hypofluorescentes choroïdiennes



Complications:
membranes néovasculaires