



Sclérite, épisclérite : comment organiser la prise en charge ?

Aurélie Perrin-Terrin^{1,2}, Priscille Ollé¹, Vincent Soler¹ et Véronique Pagot-Mathis¹

Les atteintes inflammatoires de la sclère sont des pathologies dont le pronostic est parfois sévère et dont la prise en charge est souvent pluridisciplinaire.

Si les épisclérites sont habituellement idiopathiques, les sclérites sont associées dans un cas sur deux à une pathologie de système dont le diagnostic précoce améliore la réponse thérapeutique et donc le pronostic.

La démarche diagnostic passe par un interrogatoire précis et détaillé, un examen clinique soigneux et des examens paracliniques utiles au diagnostic étiologique.

Bien conduit, l'interrogatoire permet d'orienter le diagnostic et les examens paracliniques

Les éléments principaux et pertinents de l'interrogatoire sont :

- l'intensité de la douleur (sévère et insomnante dans le cas de sclérite, minime avec juste une sensation de gêne pour les épisclérites), absence de douleur dans les scléromalaciques, douleur à la mobilisation du globe dans les sclérites postérieures ;
- une baisse d'acuité visuelle (une épisclérite ne donne pas de baisse d'acuité visuelle) ;
- les signes accompagnateurs : prurit pour un terrain atopique, douleurs articulaires, atteintes cutanées, asthénie, amaigrissement, altération de l'état général, sécheresse oculaire ;
- les antécédents médicaux et chirurgicaux : épisodes d'épisclérites antérieures : leur durée et les effets des précédents traitements, leur localisation ; épisodes d'uvéites antérieures : chirurgie ophtalmologique récente (ptérygion), rosacée, infections, maladie de système, vascularite, nombre d'épisodes similaires, antécédents familiaux.

L'examen clinique va différencier l'épisclérite de la sclérite

Inspection, aspect général : visage, mains, état cutané, déformations (extrémités, déformations des cartilages du visage).

Examen à la lumière du jour :

- coloration sclérale : rouge vif dans les épisclérites, rouge

sombre violacé dans les sclérites, sclère amincie, aspect sombre avec visibilité de la choroïde sous-jacente caractéristique de la sclérite nécrosante (*figure 4*) ;

- localisation, site de l'inflammation : diffuse, localisée ;
- vascularisation pariétale : disposition radiaire des vaisseaux épiscléaux superficiels dans l'épisclérite, disposition transverse des vaisseaux épiscléaux profonds « en bataille » dans la sclérite ;

Le test à la néosynéphrine est d'une aide importante : vasoconstriction en moins d'une minute des vaisseaux épiscléaux superficiels et conjonctivaux, avec disparition de la rougeur oculaire dans l'épisclérite (*figure 1*).

- examen de l'oculomotricité.

Examen à la lampe à fente : ligne de profil scléral : analyse de la ligne de profil de la sclère et de la conjonctive :

- épisclérite : séparation des deux lignes de profil scléral par l'œdème épiscléral. La ligne antérieure de la fente est déplacée en avant tandis que la ligne postérieure reste contre la sclère (*figure 2*) ;
- sclérite : les deux lignes restent parallèles ; la ligne de profil scléral postérieure est légèrement bombée en avant par l'œdème scléral.

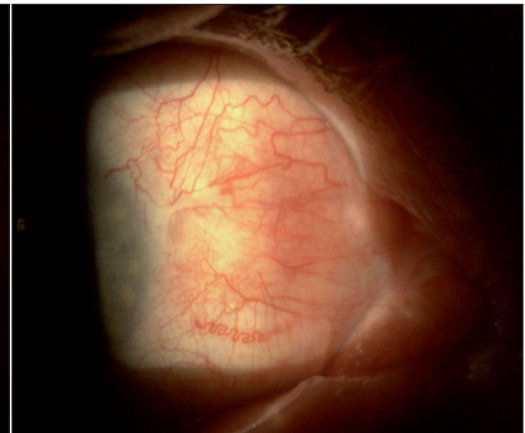
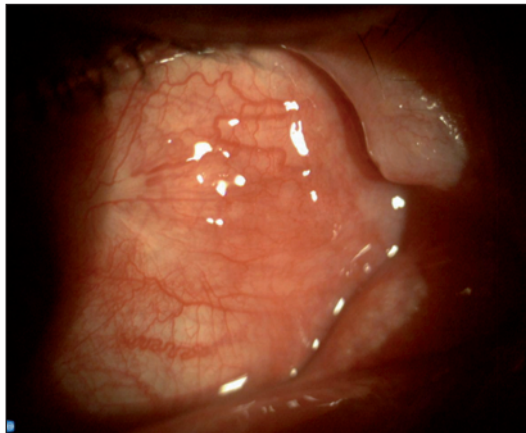
Test de mobilisation : en cas de nodule scléral, celui-ci reste immobile tandis que le nodule épiscléral est mobile par rapport au plan profond.

Coloration à la fluorescéine : on peut rechercher une ulcération conjonctivale témoin d'une sclérite nécrosante, ainsi que des ulcérations périphériques cornéennes (pseudo-Mooren), des infiltrats cornéens périphériques (sclérokératite), une kératite et une sécheresse oculaire.

1. Centre de la rétine, hôpital Paule de Viguier, CHU Purpan, Toulouse. 2. Interne en 3^e semestre

Figure 1.

Test néosynéphrine.
Ici une épisclérite + sclérite (image de gauche). La néosynéphrine entraîne une vasoconstriction en moins d'une minute des vaisseaux épiscléraux superficiels et conjonctivaux (image de droite) mais il persiste la rougeur des vaisseaux scléraux profonds confirmant la sclérite.



Examen du segment antérieur : la recherche d'une uvéite antérieure aiguë associée ou des signes de complications d'uvéites antérieures anciennes (synéchies irido-cristalliniennes, cataracte, précipité rétrocornéen (PRC), hypertension oculaire).

Sensibilité cornéenne : diminuée dans les infections à HSV, VZV.

Examen du fond d'œil : rechercher les signes de sclérite postérieure : plis rétiniens, œdème papillaire, vascularite, décollement de rétine exsudatif, décollement choroïdien.

Les épisclérites sont des atteintes inflammatoires bénignes

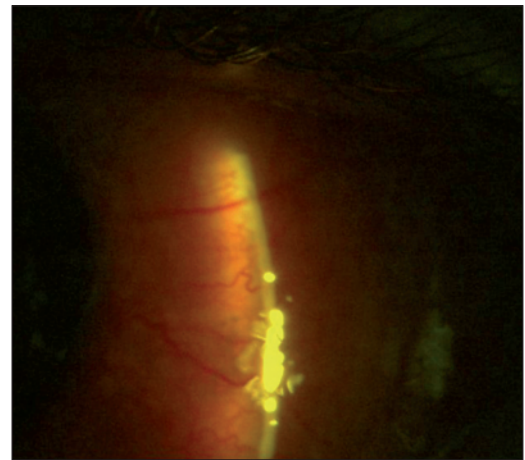
L'atteinte concerne le plexus épiscléral superficiel. On observe très souvent un infiltrat lymphocytaire dans l'aire de la fente palpébrale. On distingue deux formes : les épisclérites simples (80 %) et les épisclérites nodulaires (20 %). Les formes nodulaires sont plus souvent associées à une pathologie inflammatoire systémique, en particulier la polyarthrite rhumatoïde. L'atteinte est bilatérale dans 40 % des cas.

Dans les formes unilatérales, les récurrences contralatérales sont fréquentes dans les deux mois suivant l'épisode. L'évolution des épisclérites est en règle générale favorable, avec une résolution spontanée sans traitement dans les 15 jours. Les récurrences surviennent chez environ 60 % des patients au cours des trois premières années suivant le premier épisode. La fréquence des récurrences diminue après la troisième année.

Aucun bilan étiologique n'est indiqué en dehors des formes nodulaires, récidivantes ou persistantes, des formes sévères associées à un œdème palpébral, un spasme du sphincter irien et du muscle ciliaire engendrant une photophobie, une myopie transitoire et un larmoiement discret.

Figure 2.

Épisclérite.
Séparation des deux lignes de profil scléral : la ligne antérieure de la fente est déplacée en avant tandis que la ligne postérieure reste contre la sclère.



Le traitement repose sur un traitement local par un agent mouillant et un lavage fréquent au sérum physiologique froid (frigo à 4°). Les anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS) locaux en collyre sont inefficaces. En cas de forme sévère, on pourra prescrire un AINS *per os*. On évitera de prescrire un corticoïde local qui sera efficace mais risque d'induire un effet « rebond » et une corticodépendance (automédication du patient).

L'influence du stress est souvent rapportée et a été prouvée dans les maladies inflammatoires chroniques du tube digestif (MICI), les lupus érythémateux disséminés, les dyshydroses. Le cycle menstruel et l'ovulation sont des facteurs déclenchants.

Les formes sévères ou nodulaires persistentes font rechercher une infection par les virus HSV et VZV, une collagénose, une rosacée.

Les sclérites peuvent être antérieures ou postérieures

La sclérite antérieure est une vascularite du plexus épiscléral profond. Dans 50 % des cas, elle est associée à une maladie de système.

Dossier

Quatre étiologies dominant : la polyarthrite rhumatoïde, la maladie de Wegener, le lupus érythémateux disséminé, la polychondrite atrophiante.

Elle peut être associée à une infection (tuberculose, lèpre, syphilis, HSV, VZV). Les scléromalacielles sont souvent associées aux formes évoluées de polyarthrite rhumatoïde.

Les sclérites antérieures sont classées en quatre groupes dont la gravité augmente avec la fréquence d'association aux maladies de système (*tableau I*) :

Tableau I. Fréquence des différents types de sclérites et de leur association à une maladie de système.

	Fréquence	Association à une maladie de système
Sclérite diffuse	45 %	40 %
Sclérite nodulaire (<i>figure 3</i>)	40 %	50 %
Sclérite nécrosante avec inflammation (<i>figure 4</i>)	10 %	80 %
Sclérite nécrosante sans inflammation ou scléromalacie	5 %	100 %

Les sclérites antérieures peuvent entraîner de nombreuses complications oculaires qu'il faut rechercher à l'examen clinique : sclérokératite, pseudo-Mooren, hypertension, hypotonie, glaucome, uvéite antérieure et postérieure, œdème papillaire, cataracte, phtyse.

Scléro-uvéites : rechercher un épisode précédent d'uvéite antérieure primitive

Il faut rechercher à l'interrogatoire ou dans le dossier du patient un épisode précédent d'uvéite antérieure primitive. Ces formes traduisent une diffusion profonde de l'inflammation avec un risque majeur de perte de vision. Les formes nécrosantes sous-jacentes sont plus fréquentes et les complications plus sévères. Dans les formes avec uvéite antérieure primitive, l'inflammation est souvent située en périlimbique sur 360° tandis que dans les uvéites antérieures secondaires, l'inflammation est plutôt sectorielle ou en regard du nodule. S'il s'agit d'un premier épisode de scléro-uvéite et que le patient rapporte un antécédent d'uvéite, il s'agit en général d'une spondylarthropathie (spondylarthrite ankylosante, arthrite réactionnelle, rhumatisme psoriasique, MICI).

Chez les patients atteints d'une maladie de système, les scléro-uvéites sont rares et signe de gravité. Il faudra avertir le médecin interniste d'une probable aggravation de la maladie de système et de la nécessité de

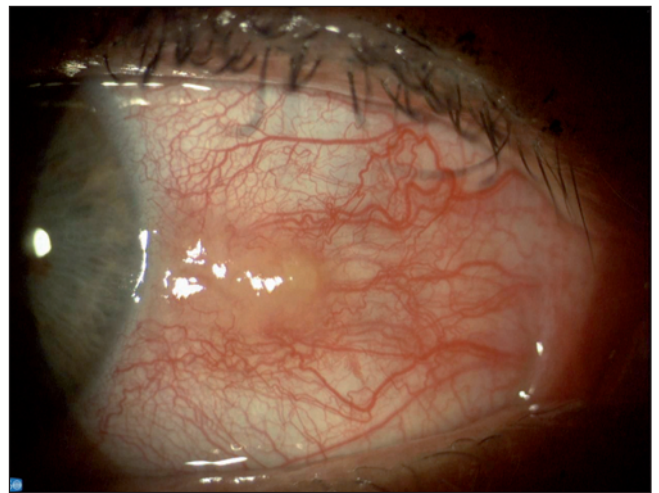


Figure 3. Sclérite nodulaire. En cas de nodule scléral, celui-ci reste immobile tandis que le nodule épiscléral est mobile par rapport au plan profond.

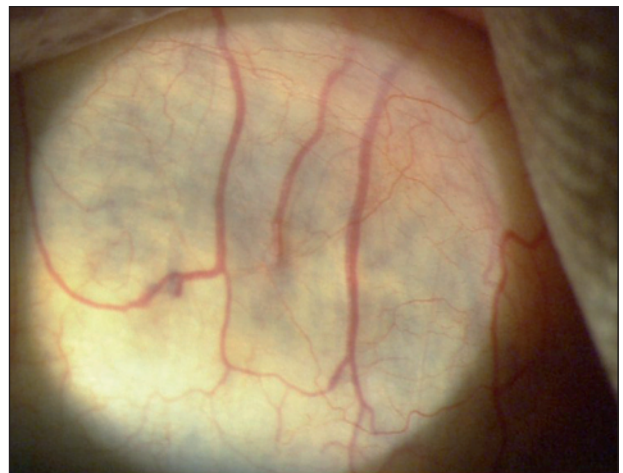


Figure 4. Sclérite nécrosante avec inflammation : sclère amincie, aspect sombre avec visibilité de la choroïde sous-jacente.

majorer le traitement immunosuppresseur. L'examen de la chambre antérieure est donc très important dans le suivi de ces patients.

Les sclérites avec ulcérations périphériques cornéennes

Dans 90 % des cas, elles sont associées à une sclérite nécrosante et pratiquement toujours à une maladie systémique potentiellement létale.

Le risque de perforation est majeur. Le traitement nécessite parfois l'application de colles de cyanoacrylate, une kératectomie et/ou une résection conjonctivo-limbique avec un traitement immunosuppresseur associé.

La sclérite postérieure est une forme rare de sclérite

Elle affecte typiquement l'adulte d'âge moyen et se manifeste par des douleurs oculaires associées à une baisse d'acuité visuelle unilatérale.

Elle s'associe dans 60 % des cas à une sclérite antérieure.

La présence d'une uvéite postérieure et d'une sclérite antérieure doit faire rechercher une sclérite postérieure associée. Les manifestations sont diverses et les difficultés diagnostiques fréquentes. Les atteintes postérieures retrouvées sont le décollement de rétine exsudatif, le décollement choroïdien (*figure 5*), les plis choroïdiens (*figure 6*), l'œdème papillaire, les masses sous-rétiniennes pseudotumorales et les vascularites rétiniennes. Elles s'associent à une maladie de système dans 30 % des cas et peuvent être plus rarement la manifestation oculaire d'une néoplasie systémique.

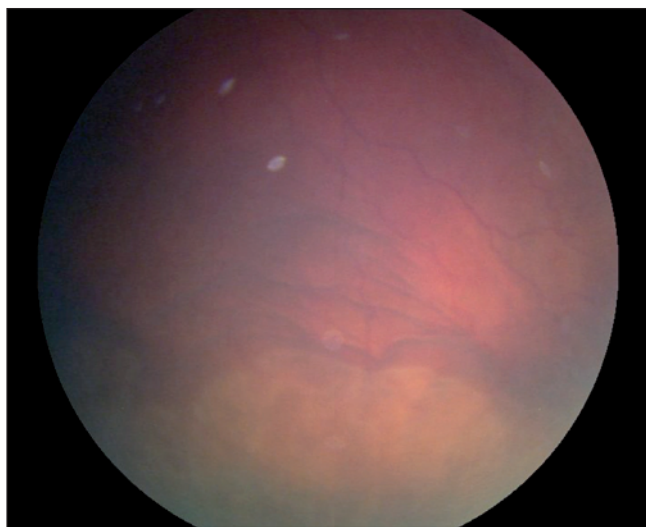


Figure 5. Décollement choroïdien compliquant une sclérite postérieure.

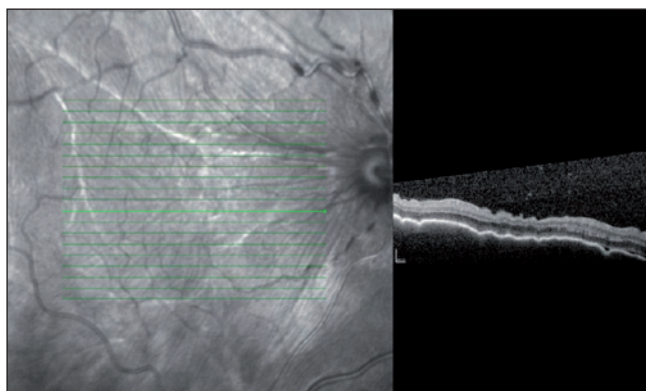


Figure 6. Sclérite postérieure : plis choroïdiens.

Les examens complémentaires recherchent une pathologie systémique

En l'absence d'orientation clinique, ils sont indiqués au cours des sclérites, des épisclérites (nodulaires, résistantes au traitement ou récidivantes). Il est recommandé d'adresser le patient en médecine interne. Il est toujours indiqué de répéter des examens négatifs initiaux car la sclérite peut précéder une maladie systémique, avec mise en jeu du pronostic vital dans certaines pathologies (*tableau II*).

Indications de la biopsie conjunctivo-sclérale

- Sclérite nécrosante :
 - en l'absence de maladie systémique auto-immune associée,
 - pour éliminer une sclérite infectieuse (suite à une chirurgie).
- Sclérite nodulaire (et diffuse) :
 - en l'absence de maladie systémique auto-immune associée et si résistance aux AINS et corticostéroïdes par voie générale et si progression vers l'ischémie et la nécrose.

La biopsie de la conjonctive et de la sclère permet le diagnostic de vascularite si l'examen histologique standard est combiné à l'immunofluorescence.

Tableau II. Examens complémentaires pour rechercher une pathologie systémique.

Examens biologiques	Imagerie
<ul style="list-style-type: none"> • NFS, VS, CRP, fibrinogène • Électrophorèse des protéines • Bilan rénal et hépatique 	<ul style="list-style-type: none"> • Radio de thorax • Radio des articulations douloureuses • ICG segment antérieure à discuter
Bilan immunologique	
<ul style="list-style-type: none"> • Facteur rhumatoïde • Recherche groupe HLA-B27 • Cp, CH50, C3, C4 • ACAN, ANCA, anti ADN natifs • AC anti SSA, SSB • Cryoglobuline • Anticoagulant circulant 	
Sérologies	Uvéite postérieure
<ul style="list-style-type: none"> • TPHA, VDRL • HSV, VZV • IDR tuberculine • VIH, hépatites C et B • Lyme selon contexte 	<ul style="list-style-type: none"> • IRM orbitaire • Échographie B • OCT maculaire • OCT papillaire • Angiographie fluorescéine

Prise en charge thérapeutique des sclérites (figure 7)

Elle repose sur les AINS, la corticothérapie orale et les immunosuppresseurs.

- Les AINS par voie systémique sont le traitement de première intention des sclérites non nécrosantes en l'absence de maladie de système après vérification de la fonction rénale. La sensibilité individuelle aux différentes classes d'AINS est variable. Il est recommandé d'essayer une autre molécule en cas d'échec de la première. Un traitement *per os* pendant un mois est réalisé en première intention.
- Les corticoïdes oraux sont indiqués en première intention pour le traitement des sclérites nécrosantes, à dose initiale de 1,5 mg/kg/j, parfois en association à un traitement immunosuppresseur en cas de corticodépendance. Le traitement sera progressivement diminué sur plusieurs mois en fonction de la clinique.
- Les immunosuppresseurs (MMF (mycophénolate mofétil), cyclophosphamide, méthotrexate, azathioprine, ciclosporine) sont indiqués au long cours chez les patients atteints de pathologie systémique. Ils permettent aussi de diminuer les doses de corticoïdes oraux.

La surveillance des patients doit être régulière.

Les complications préoccupantes en clinique

- *Amincissement cornéen périphérique, néovascularisation et dépôts lipidiques intrastromal* (épithélium intact, ligne de démarcation nette entre le dépôt lipidique et l'amincissement) : le traitement nécessite des lubrifiants et parfois une lentille thérapeutique puis les colles de cyanoacrylate, lambeau conjonctival et kératectomies.
- *Kératites stromales* : opacités grisâtres uniques ou multiples en périphérie cornéenne situées dans le même quadrant que l'inflammation sclérale (plus fréquentes en cas d'épisclérite diffuse que nodulaire). Si le traitement est tardif une extension centrale est possible. Une néovascularisation dans le stroma antérieur se produit mais toujours en arrière du front d'avancée de l'opacité. Elles peuvent régresser avec le traitement.
- *Les glaucomes* :
 - fermeture de l'angle liés aux synéchies : iridectomie périphérique chirurgicale avec libération des synéchies iridocristaliniennes (SIC) ;
 - fermeture de l'angle dans la sclérite postérieure avec effusion uvéale (chambre antérieure étroite) : myotiques et AINS *per os* ;
 - à angle ouvert avec obstruction du trabéculum : collyres bêtabloquants et inhibiteurs de l'anhydrase carbonique en collyres et *per os*, trabéculoplastie et trabéculéctomie (les AINS *per os* ne sont pas efficaces dans ces formes) ;
 - induits par la corticothérapie (HTO sévère et très élevée

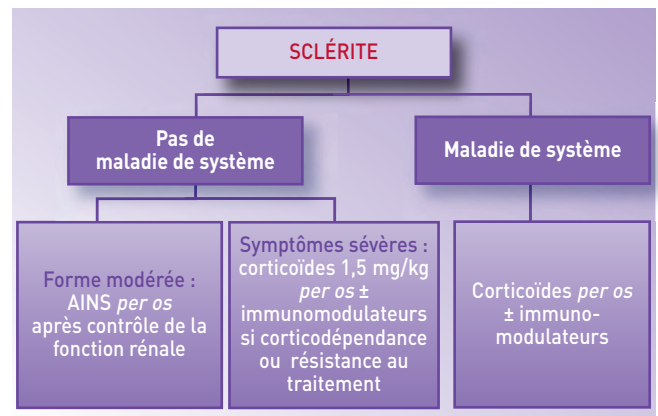


Figure 7. Schéma thérapeutique du traitement des sclérites.

rapidement après l'instauration du traitement).

- *Les cataractes* sont en général sous-capsulaire postérieures et très accessibles à la phakoémulsification.

Conclusion

Les épisclérites sont bénignes et ne doivent pas être traitées ni par collyres corticoïdes ni par AINS collyres. Ce n'est qu'en cas de formes sévères qu'il faudra prescrire des AINS *per os*.

Le test clinique de la néosynéphrine est fondamental pour diagnostiquer une sclérite.

Sa prise en charge va conduire au diagnostic de maladies de système rares, au pronostic sévère. Le diagnostic précoce de ces maladies améliore le pronostic et la réponse thérapeutique ; cependant, il est difficile à établir car les patients présentent souvent des symptômes non spécifiques pendant de longues périodes et la biopsie sclérale sera incontournable en cas de sclérite nécrosante.

La survenue d'une sclérite chez un patient atteint d'une maladie de système nécessite une évaluation de son activité et souvent une adaptation de son traitement de fond.

L'apparition d'une uvéite antérieure traduit un risque important de perte de la vision. L'apparition d'infiltrats de type pseudo-Mooren et d'un amincissement cornéen en fourreau limbique traduit une évolution sévère et un risque léthal à court terme nécessitant la mise en route d'un traitement immunosuppresseur ou leur majoration. Une prise en charge pluridisciplinaire entre ophtalmologistes et internistes est donc indispensable.

Pour en savoir plus

Perez VL, Chavala SH, Ahmed M *et al.* Ocular manifestations and concepts of systemic vasculitides. *Surv Ophthalmol.* 2004;49(4):399-418.

Sainz de la Maza M, Tauber J, Foster S. *The sclera.* Springer, 2012.