



Original Article

Les vascularites rétiniennes chez l'enfant : Aspects cliniques et étiologiques. Retinal vasculitis in children : Clinical and etiological features.

Saadouli Dorsaf^{1,3}, Yahyaoui Salem^{2,3}, Bhiri Rym^{1,3}, Sammoud Azza^{2,3}, El Afrit Mohamed Ali^{1,3}.

1: Department of ophthalmology, Rabta Hospital, Tunis, Tunisia

2: Department of pediatrics C, Children Hospital, Tunis, Tunisia

3: College of Medicine, Tunis, Tunisia

** Academic Editor

* Corresponding author

Correspondence to:

yahyaouisalem@yahoo.fr

Publication data:

Submitted: September 22, 2022

Accepted: November 30, 2022

Online: January 31, 2023

This article was subject to full peer-review.



This is an open access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution Non-Commercial License 4.0 (CCBY-NC) allowing to share and adapt.

Share: copy and redistribute the material in any medium or format.

Adapt: remix, transform, and build upon the licensed material.

the work provided must be properly cited and cannot be used for commercial purpose.

Abstract

Background

Retinal vasculitis is an inflammation of retinal blood vessel. This condition may be caused by systemic inflammatory or infectious diseases. Pediatric retinal vasculitis is a rare entity and of poor visual prognosis. Related clinical data remains limited. The aim of this study was to describe specific features of retinal vasculitis in children.

Methods

This retrospective analytical study included 17 eyes (13 cases) collected over ten years. Epidemiological and clinical data was extracted from the medical records of pediatrics and ophthalmology university hospital departments.

Results

Patients mean age was 10 ± 1.08 years, the sex ratio was 2.25. The retinal vasculitis was bilateral in four cases. Uveitis was associated in 13 eyes (76.5%). Causal diseases were toxoplasmosis (5 eyes), toxocarosis (3 eyes), Voght Koyanagy Harada syndrome (3 eyes), lupus (2 eyes) and Behçet's disease (2 eyes). No evident etiology was found in one case of bilateral vasculitis. Periphlebitis was noted in 15 eyes and arteritis in 2 eyes. Venous occlusion was observed in one eye and retinal ischemia in three eyes. Corticosteroids were prescribed in five cases and immunosuppressants in four cases. The outcome was favourable in 12 patients.

Conclusions

Retinal vasculitis is rare paediatric condition. Extended investigation must be conducted to rule out the exact causal disease. The visual prognosis depends on early diagnosis and management.

Key words

Child; retinal vasculitis; uveitis; management; prognosis.

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]. Une démarche diagnostique et thérapeutique rigoureuse s'impose toujours. Peu d'études se sont intéressées à ce sujet. L'objectif de cette étude était d'étayer les caractéristiques épidémiologiques cliniques, étiologiques et thérapeutiques des vascularites rétinienne chez l'enfant.

Matériel et méthodes

Une étude rétrospective était menée sur une période de 10 ans, portant sur les enfants d'âge inférieur ou égal à 17 ans, ayant une vascularite rétinienne. Les patients atteints du syndrome d'immunodéficience acquise n'ont été pas inclus dans cette étude.

Les caractéristiques épidémiologiques, cliniques, étiologiques et thérapeutiques étaient analysées rétrospectivement à partir des dossiers médicaux.

Tous les patients ont eu un examen ophtalmologique complet : mesure de l'acuité visuelle avec correction de loin et de près; l'examen à la lampe à fente et une angiographie rétinienne à la fluorescéine. Le bilan étiologique comprenait un examen pédiatrique spécialisé, des sérologies virales, parasitaires (toxoplasmose et toxocarose) et de la syphilis ainsi qu'une radiographie du thorax et d'une intradermoréaction à la tuberculine. En l'absence d'étiologie évidente, d'autres examens complémentaires étaient pratiqués en fonction des 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 . Le diagnostic du syndrome de Vogt Koyanagi Harada (VKH) s'est basé sur les critères de l'American Uveitis Group pour VKH. Pour toutes les autres étiologies, le diagnostic était basé sur les critères diagnostiques standards.

Résultats

Nous avons recensé 13 cas (17 yeux) ayant une vascularite rétinienne. L'âge moyen des patients était de $10 \pm 1,05$ 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 une myodésopsie dans 11,8% des cas. L'atteinte était bilatérale chez 4 patients. Une uvéite était associée 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. Selon le type du vaisseau atteint, nous avons notés une périphlébite dans 12 cas (15 yeux) et une artérite bilatérale chez une patiente présentant un lupus érythémateux systémique (LES).

Les étiologies étaient variables (tableau 1), représentées comme suit : la toxoplasmose chez 5 patients (5 yeux) ; la toxocarose chez 3 patients (3 yeux) ; le syndrome de Voght Koyanagi Harada (VKH) chez deux patients (3 yeux) ; le LES chez un patient (2 yeux) ; la maladie de Behçet chez un patient (2 yeux) et idiopathique chez un patient (2 yeux) (fig.1). Une occlusion veineuse a été observée dans un œil et une ischémie rétinienne dans trois yeux. Les corticoïdes par voie générale étaient indiqués dans cinq cas. Il s'agissait de deux cas de syndrome de VKH, un cas de Behçet, un cas de LES et un cas de vascularite rétinienne idiopathique. Les immunosuppresseurs étaient prescrits dans quatre cas à titre d'épargne cortisonique. L'enfant ayant une vascularite rétinienne idiopathique avait bien évolué sous corticothérapie. Pendant la dégression des corticoïdes ou après arrêt intempestif du traitement, de nouvelles poussées oculaires étaient survenues dans dix cas (12 yeux). Le taux de

récidives au cours du suivi était significativement plus élevé pour les cas de maladie de Behçet (6 et 8 poussées) et le syndrome de VKH (3 poussées). L'atteinte au cours des poussées était à type de panuvéite, d'uvéite et de vascularite rétinienne. Une dégradation considérable de l'acuité visuelle était notée dans 7% des cas. Une acuité visuelle finale inférieure à 1/10 était associée une à une uvéite postérieure dans 28% des cas. Le taux de cécité était de 9.3% liée de façon non significative à la maladie de Behçet ou la toxoplasmose.

Tableau 1 : Les formes anatomo-cliniques des uvéites en fonction de l'étiologie

Etiologies	Type anatomique
Toxoplasmose	3 PAN, 2 UP
Toxocarose	3 PAN
VKH	2 PAN, 1 UP
LES	Pas d'uvéite associée
Behçet	2 UA
Idiopathique	Pas d'uvéite associée

PAN= panuvéite, UP= uvéite postérieure, UA= uvéite antérieure

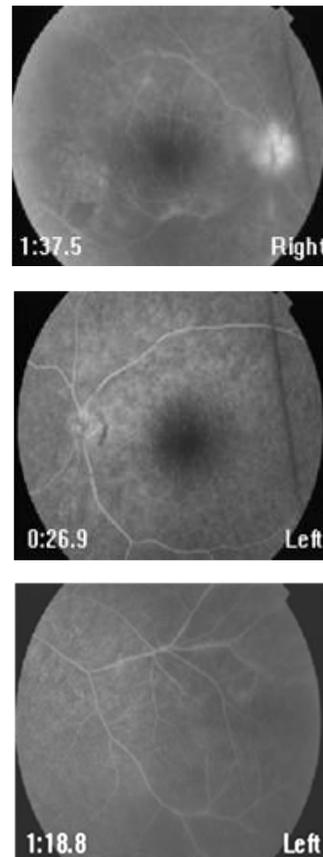


Figure 1 : Angiographie rétinienne chez un enfant présentant une vascularite rétinienne bilatérale d'origine idiopathique associée à une papillite de l'œil droit.

Discussion

Nous avons colligé sur une période de dix ans, treize cas de vascularite rétinienne (VR) de l'enfant (âge moyen de dix ans). Les vascularites rétinienne restent relativement rares. Peu d'articles rapportent la prévalence de cette affection chez l'enfant en dehors des formes associées à une uvéite [1,2]. Les VR sont l'apanage de l'adulte jeune de sexe masculin. Le sexe ratio dans notre série était de 2,25.

L'association à une uvéite était notée dans 76.5% des cas dans de notre série. La panuvéite était la forme clinique la plus fréquente. Comparativement aux formes adultes, Les uvéites de l'enfant sont le plus souvent bilatérales. Dans notre série, nous avons noté une prédominance des atteintes unilatérales. Ceci pourrait être expliqué par la prédominance des causes non systémiques [3,4]. La majorité des patients qui avaient une uvéite pédiatrique idiopathique avaient significativement plus de manifestations de vascularite rétinienne [5].

Les fréquences relatives aux différentes étiologies des VR pédiatriques restent difficile à établir avec précision vu le faible nombre d'études publiées sur ce groupe de patients [6]. La toxoplasmose et toxocarose sont les causes infectieuses les plus fréquentes [7,8]. La toxoplasmose oculaire pourrait aboutir aux VR dans presque la moitié des cas. La fréquence de formes graves pourrait être expliquée par les consultations tardives [9]. D'autres infections virales ou bactériennes pourraient contribuer aux vascularites. Récemment une VR était décrite chez un enfant atteint de SARS-COV 2 [10]. La recherche de chorioretinite à distance doit être systématique dans ces cas.

La maladie de Behçet est rare chez l'enfant, mais la fréquence de l'atteinte oculaire peut atteindre 76% surtout sous forme d'uvéite [11]. Les VR pourraient être associées à une panuvéite sévère. Ceci était noté dans notre série dans un cas d'atteinte bilatérale. La VR au cours du LES sont plus rare et plus grave chez l'enfant. Elle se manifestent le plus souvent par une artérite [12,13].

Le syndrome de VKH est observé dans 3 à 5,9 % des cas. Il est à évoquer devant toute VR associée à une uvéopapillite [14].

Plus que 80% des uvéites pédiatriques idiopathiques présentent des manifestations de VR et sont associées à un pronostic visuel réservé [15]. Le diagnostic positif des VR reste toujours faisable avec les explorations ophtalmologiques de bord. Cependant, le diagnostic étiologique est difficile. Ceci est due essentiellement à la symptomatologie non spécifique et presque commune aux différentes causes de vascularite [16]. Le pronostic visuel des VR dépend directement de l'étiologie, l'étendue de l'atteinte oculaire et la précocité du traitement spécifique.

Conclusions

Les vascularites rétinienne de l'enfant constituent une entité grave compromettant le pronostic visuel. Un diagnostic précoce permet d'instaurer un traitement spécifique approprié sur des lésions réversibles. Une enquête étiologique exhaustive doit être conduite à la moindre suspicion surtout pour les enfants à risque.

Conflits d'intérêt: aucun

References

- [1]Abraham A, Saboo US, Ducca BL, Lawand AT, Ronconi C, Cao JH. The Detection of Occult Retinal Vasculitis on Fluorescein Angiography in Pediatric Uveitis. *Ophthalmol Retina*. 2020;4:198-203.
- [2]Mill-Boussen I, Letaief I, Zbiba W, Trabelsi O, Ben Younes N, Abid J, et al. Les vascularites rétinienne: profils épidémiologiques, cliniques et étiologiques. *Journal Français d'Ophtalmologie*. 2010;33: 529-37.
- [3]Walton RC, Ashmore ED. Retinal vasculitis. *Curr Opin Ophthalmol*. 2003;14:413-9.
- [4]Chebil A, Chaabani L, Kort F, Ben youssef N, Turki F, Elmatri L. Étude épidémiologique des uvéites de l'enfant : à propos de 49 cas. *Journal Français d'Ophtalmologie*. 2012 ; 35 : 30-35.
- [5]Yang P, Zhong Z, Su G, Ye X, Tan S, Li F, et al. Retinal vasculitis, a common manifestation of idiopathic pediatric uveitis? *Retina*. 2021;41:610-19.

- [6]Abd El Latif E, Montasser AS, Seleet MM, Elzawahry WM, Abdulbadia Rashed M, et al. Pattern of Retinal Vasculitis in an Egyptian Cohort. *Ocul Immunol Inflamm*. 2019;27:897-904
- [7]Mahendradas P, Vala R, Kawali A, Akkali MC, Shetty R. Adaptive Optics Imaging in Retinal Vasculitis. *Ocul Immunol Inflamm*. 2018;26:760-66.
- [8] Ghannam MY, Naseemuddin M, Weiser P, Mason JO 3rd. Acute multifocal hemorrhagic retinal vasculitis in a child: a case report. *BMC Ophthalmol*. 2016;16:181.
- [9]Dattoo O'Keefe GA, Rao N. Retinal vasculitis: A framework and proposal for a classification system. *Surv Ophthalmol*. 2021;66:54-67.
- [10]Gurnani B, Kaur K. Comment on: Central retinal vein occlusion secondary to varicella-zoster retinal vasculitis in an immunocompetent individual during the COVID-19 pandemic - A case report. *Indian J Ophthalmol*. 2022;70(2):704-05.
- [11]Balbaba M, Ulaş F, Postacı SA, Çeliker U, Gürgöze MK. Clinical and Demographic Features of Pediatric-Onset Behçet's Disease and Evaluation of Optical Coherence Tomography Findings. *Ocul Immunol Inflamm*. 2020;28:606-12.
- [12]Donnithorne KJ, Read RW, Lowe R, Weiser P, Cron RQ, Beukelman T. Retinal vasculitis in two pediatric patients with systemic lupus erythematosus: a case report. *Pediatr Rheumatol Online J*. 2013;11:25.
- [13]Alhassan E, Gendelman HK, Sabha MM, Hawkins-Holt M, Siaton BC. Bilateral Retinal Vasculitis as the First Presentation of Systemic Lupus Erythematosus. *Am J Case Rep*. 2021 ;22:e930650.
- [14]Mansour HA, Ozdal PC, Kadayifcilar S, Tugal-Tutkun I, Eser-Ozturk H, Yalçındağ FN, et al. Familial Mediterranean fever associated frosted branch angiitis, retinal vasculitis and vascular occlusion. *Eye (Lond)*. 2022;36:2157-62
- [15]Cunningham ET Jr, Zierhut M. Retinal Vasculitis. *Ocul Immunol Inflamm*. 2020;28:1159-62.
- [16]Gascon P, Jarrot PA, Matonti F, Kaplanski G. Vascularites rétinienne et maladies systémiques [Retinal vasculitis and systemic diseases]. *Rev Med Interne*. 2018 ;39:721-27. French.