



Sarcoïdose oculaire : les nouveaux critères diagnostiques

Hatem Zeghidi

La sarcoïdose, encore appelée maladie de Besnier-Boeck-Schaumann, est une pathologie inflammatoire chronique multisystémique d'étiologie inconnue et caractérisée par la présence histologique d'un granulome épithélioïde géantocellulaire sans nécrose caséuse. L'atteinte oculaire représente 11,8% des causes d'uvéïtes. Elle se manifeste plus fréquemment chez la femme, avec 2 pics d'apparition entre les âges de 25 et 29 ans et de 65 et 69 ans.

Atteintes oculaires

Au cours d'une sarcoïdose, l'atteinte oculaire est fréquente et se voit dans 30 à 60% des cas [1]. Il peut s'agir d'une dacryo-adénite, d'une sclérite, d'une épisclérite, d'un granulome conjonctival ou d'une kératite interstitielle. L'uvéïte se voit dans 30% des cas et peut être antérieure, intermédiaire et/ou postérieure.

L'uvéïte antérieure est typiquement bilatérale, granulomateuse, avec des précipités rétrocornéens en « graisse de mouton » (*figure 1*) associés à des nodules de Koeppe et/ou de Busacca, et parfois des granulomes iriens et des synéchies antérieures et postérieures. L'atteinte inflam-

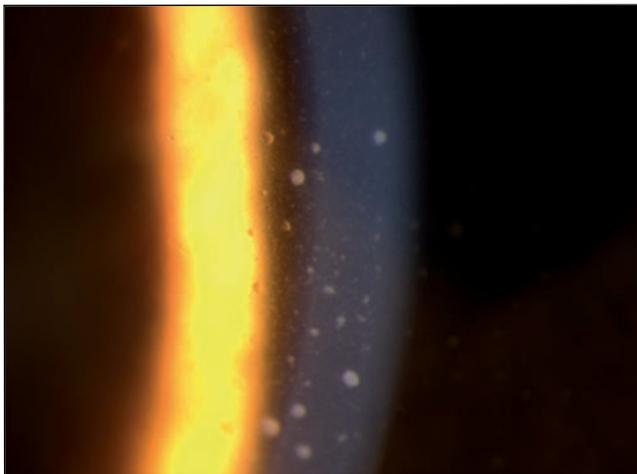


Figure 1. Photographie du segment antérieur : précipités rétrocornéens granulomateux.

Hôpital Lariboisière, Paris ; clinique Les Martinets, Rueil-Malmaison

matoire est sévère et s'accompagne souvent d'une hypertension oculaire. Il faut garder à l'esprit que l'uvéïte peut être non granulomateuse ou unilatérale dans 20% des cas.

L'inflammation du vitré reste fréquente au cours de la sarcoïdose et apparaît sous la forme d'un Tyndall vitréen cellulaire, d'une hyalite, de condensations vitréennes périphériques et parfois d'œufs de fourmis.

L'atteinte postérieure est également fréquente, à type de foyers de choroïdite unique ou multiple, de granulome choroïdien et de périphlébites nodulaires ou segmentaires, avec l'aspect typique en « taches de bougie ». On peut également observer une vasculite diffuse bilatérale avec un œdème maculaire cystoïde (*figure 2*).

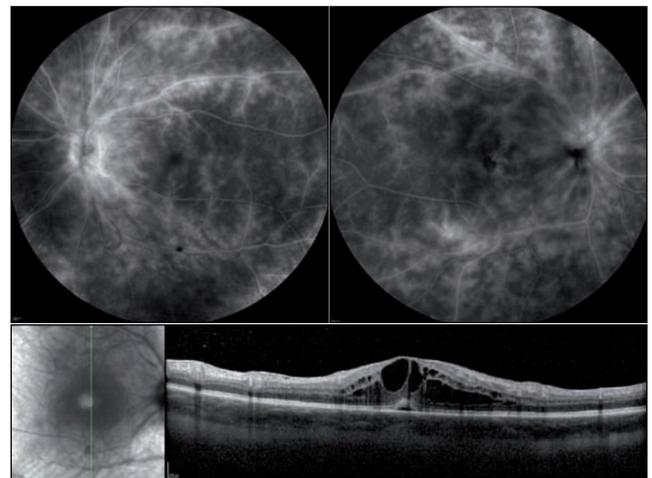


Figure 2. Angiographie rétinienne à la fluorescéine et tomographie rétinienne en cohérence optique : vasculite bilatérale diffuse compliquée d'un œdème maculaire cystoïde.

Clinique

Examens ophtalmologiques

Si on suspecte une sarcoïdose, un examen ophtalmologiste complet avec dilatation pupillaire et rétinophotographies sera réalisé à la recherche d'un Tyndall de chambre antérieure, d'un Tyndall vitréen et, au niveau rétinien, de foyers et de signes de vascularite (engainement vasculaire, hémorragies périvasculaires). À la moindre présence d'un de ces signes (comme un Tyndall cellulaire du vitré), il conviendra de réaliser une angiographie à la fluorescéine et un ICG.

Traitement

Le traitement de la sarcoïdose repose sur la corticothérapie locale dans le cas d'une uvéite antérieure, et par voie orale dans celui d'une hyalite dense, d'une uvéite postérieure ou d'une panuvéite. Les agents immunosuppresseurs (méthotrexate, azathioprine, cyclosporine) ainsi que les agents biologiques (anti-TNF) peuvent être prescrits en présence d'une corticodépendance ou d'une corticorésistance.

Critères diagnostiques

Le premier atelier international sur la sarcoïdose oculaire (International Workshop on Ocular Sarcoidosis [IWOS]) a permis de définir pour la première fois des critères diagnostiques de sarcoïdose oculaire [2] en se fondant sur les données de l'examen clinique et des examens radiologiques et biologiques associés (*tableau I*).

Le diagnostic est considéré comme :

- certain si la biopsie est positive avec une uvéite compatible ;
- présumé si la biopsie n'a pas été faite mais avec la présence de lymphadénopathies hilaires et d'une uvéite compatible ;
- probable si la biopsie n'a pas été faite et si la radiographie du thorax est normale, mais avec la présence de 3 signes cliniques et de 2 signes biologiques ;
- possible si la biopsie est négative, mais avec la présence de 4 signes cliniques et de 2 signes radiobiologiques (*tableau I*).

Ces critères diagnostiques ont été validés par plusieurs études, mais ils semblent présenter quelques insuffisances [3,4] : tout d'abord, les anomalies des enzymes hépatiques ne semblent pas utiles pour diagnostiquer une sarcoïdose oculaire ; ensuite, l'intradermo-réaction (IDR) à la tuberculine reste très controversée, car il est souvent difficile de prouver une anergie tuberculinique dès lors qu'on n'a pas la preuve d'une IDR positive antérieure ; et enfin, les formes probables et possibles ne permettent pas vraiment de poser vraiment le diagnostic. De plus, la biopsie n'est souvent pas réalisable en raison de l'absence de lésion suspecte (cutanée, adéno-pathie).

Pour toutes ces raisons, de nouveaux critères diagnostiques ont été proposés lors du sixième IWOS en avril 2017 [3] et présentés lors du congrès de la Société internationale d'inflammation oculaire IOIS à Lausanne en septembre de la même année. Ces critères devraient être publiés au cours des prochaines semaines.

Tableau I. Critères cliniques et radiobiologiques [2].

Critères cliniques	Anciens critères radiobiologiques	Nouveaux critères radiobiologiques
1. PRC en graisse de mouton, granulomateux, et/ou nodules iriens (Koeppe/Busacca)	1. IDR négative	1. Anergie tuberculinique
2. Nodules au trabéculum et/ou synéchies antérieures	2. Élévation de l'ACE et/ou élévation des lysozymes	2. Augmentation des ECA et/ou des lysozymes
3. Opacités vitréennes (œufs de fourmis)	3. Lymphadénopathies hilaires bilatérales à la radio thoracique	3. Radio thoracique : lymphadénopathies hilaires bilatérales
4. Lésions chorioretiniennes périphériques, multiples (actives et/ou atrophiques)	4. Anomalies des enzymes hépatiques	4. Scanner thoracique en cas d'absence d'anomalie à la radio
5. Périphlébites nodulaires ou segmentaires (± en taches de bougie) et/ou macroanévrisme artériel en cas de poussée inflammatoire	5. Scanner thoracique (si la radio thoracique est normale)	5. Augmentation CD4/CD8 dans le liquide broncho-alvéolaire
6. Granulome choroïdien		6. Anomalies à la scintigraphie pulmonaire ou au TEP Scan
7. Atteinte bilatérale		7. Lymphopénie
		8. Anomalies du parenchyme pulmonaire en rapport avec la sarcoïdose
		9. Quantiféron négatif

Dans ces nouveaux critères, le test au quantiféron a été introduit, le bilan hépatique avec le dosage des transaminases exclu, et la forme possible supprimée.

Quatre nouveaux tests radiobiologiques ont été ajoutés : l'augmentation du rapport CD4/CD8 dans le liquide broncho-alvéolaire, les anomalies à la scintigraphie pulmonaire ou au TEP Scan, la lymphopénie, et la présence de toute anomalie du parenchyme pulmonaire en rapport avec la sarcoïdose (*tableau I*).

Au terme de ce bilan clinique, radiologique et biologique, le diagnostic est :

- certain si la biopsie est positive avec une uvéite compatible ;
- présumé en présence d'une adénopathie hilare avec une uvéite compatible (en l'absence de biopsie) ;
- probable en présence de 2 signes cliniques et de 2 signes radiobiologiques (en l'absence de biopsie et d'adénopathies (*tableau II*)).

Tableau II. Classification diagnostique de la sarcoïdose oculaire (ADP : adénopathies).

Sarcoïdose	Biopsie	ADP hilaires bilatérales	Signes cliniques oculaires	Signes biologiques
Certaine	Positive	-	Uvéite compatible	
Présumée	Non faite	Présentes	2	
Probable	Non faite	Absentes	2	2

Ainsi cette nouvelle classification paraît plus simple et devrait permettre d'inclure ou d'exclure plusieurs cas suspects de sarcoïdose oculaire, en attendant sa publication et surtout son approbation par les spécialistes de l'uvéite.

Références bibliographiques

- [1] Salah S, Abad S, Monnet D, Brézin AP. Sarcoidosis. J Fr Ophthalmol. 2018;41(10):e451-67.
- [2] Herbert CP, Rao NA, Mochizuki M *et al.* International criteria for the diagnosis of ocular sarcoidosis: results of the first International Workshop on Ocular Sarcoidosis (IWOS). Ocul Immunol Inflamm. 2009;17(3):160-9.
- [3] Yang SJ, Salek S, Rosenbaum JT. Ocular sarcoidosis: new diagnostic modalities and treatment. Curr Opin Pulm Med. 2017;23(5):458-67.
- [4] Acharya NR, Browne EN, Rao N *et al.* Distinguishing features of ocular sarcoidosis in an international cohort of uveitis patients. Ophthalmology. 2018;125(1):119-26.