



La sclérite postérieure une grande simulatrice: un cas rare de sclérite postérieure déguisée sous forme d'une cellulite orbitaire.

Posterior scleritis a great simulator: a rare case of posterior scleritis disguised as orbital cellulitis

N.khanaouchi, M.bouguar, T.Abdellaoui, y.Mouzarii, K.Redha, A.Oubaaz

Hôpital Mohammed V, Faculté de Médecine et de pharmacie, Université Mohammed V, Rabat, Maroc

Correspondance : Nawal khanaouchi ; email : dr.khanaouchi@gmail.com

DOI: <https://doi.org/10.48400/IMIST.PRSM/JSO/25337>

Abstract :

Posterior scleritis, is a rare form of eye inflammation, affecting the part of the sclera behind the Ora serrata. It is a rare condition, often underdiagnosed due to its unspecific, protean clinical symptomatology. B-mode ultrasound is a key examination for confirmation of the diagnosis. The causes are varied and multiple. The visual prognosis is involved in the event of diagnostic and therapeutic delay.

Keywords : posterior scleritis, orbital cellulitis, periocular pain, macular folds, papillary edema, B-mode ultrasound

Résumé :

La sclérite postérieure est une forme rare d'inflammation oculaire, touchant la partie de la sclère située en arrière de l'Ora serrata. C'est une pathologie rare, souvent sous diagnostiquée en raison de sa symptomatologie clinique peu spécifique et protéiforme. L'échographie en mode B est un examen clé pour la confirmation du diagnostic. Les étiologies sont variées et multiples. Le pronostic visuel est mis en jeu en cas de retard diagnostique et thérapeutique.

Mots-clés : sclérite postérieure, cellulite orbitaire, douleur périoculaire, plis maculaires, œdème papillaire, échographie en mode B

Introduction

La sclérite postérieure est une forme rare d'inflammation oculaire, touchant la partie de la sclère située en arrière de l'Ora serrata [1]. Elle représente un vrai challenge diagnostique, en raison de son polymorphisme clinique d'une part et d'autre part parce qu'elle est souvent peu évoquée par les cliniciens comme diagnostic devant une atteinte inflammatoire aigue de l'orbite.

C'est une affection grave qui peut engager le pronostic visuel si le diagnostic est retardé. Elle se manifeste typiquement par une baisse l'acuité visuelle (BAV) associée à une rougeur et douleurs oculaires intenses. L'inflammation des tissus mous périorbitaires et l'ophtalmoplégie sont peu rencontrés au cours des sclérites postérieures. Nous rapportons un cas rare d'une patiente qui a présenté une sclérite postérieure associée à une exophtalmie, chémosis et ophtalmoplégie traitée initialement comme cellulite orbitaire. L'intérêt de notre observation est de souligner l'importance de l'examen ophtalmologique initial minutieux couplé à l'échographie en mode B afin de détecter une pathologie aussi inhabituelle que la sclérite postérieure qui peut mimer de nombreuses pathologies oculaires y compris la cellulite orbitaire.

Cas clinique :

Il s'agit d'une patiente âgée de 23 ans, sans antécédents pathologiques notables, qui s'est présentée aux urgences pour BAV de l'œil droit associée à une rougeur et une douleur intense réveillant la patiente durant la nuit, et évoluant depuis une semaine. L'acuité visuelle était à 7 /10 OD et 10/10 OG, avec une exophtalmie, un chémosis très important, un œdème palpébral et une hyperhémie conjonctivale (Figure 1). Le tonus oculaire était normal, et un examen du segment postérieur sans particularité. L'examen de l'œil gauche était normal. La TDM faite a révélé une collection pré-septale avec infiltration de la graisse intra et extra conique (Figure 2). Le bilan biologique avait révélé une hyperleucocytose à 13000 éléments /mm³ à prédominances neutrophiles et une CRP élevée à 19,5 mg/l. Devant ce tableau, le diagnostic de cellulite orbitaire infectieuse a été retenu et un traitement à base d'antibiothérapie a été démarré (bi-antibiothérapie par voie veineuse).



Figure 1 : à l'admission Exophtalmie, chémosis important, hyperhémie

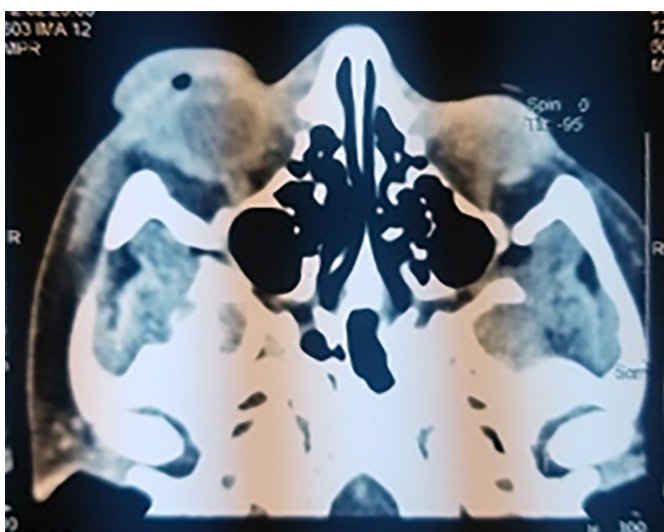


Figure 2 : TDM cellulite préseptale avec infiltration de la graisse intra-orbitaire au niveau de l'OD.

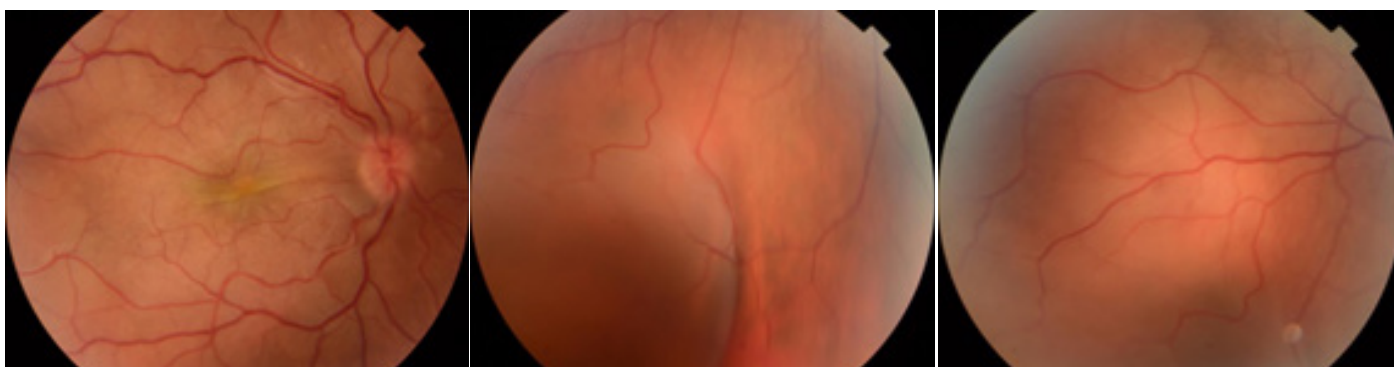


Figure 3 : Rétinophoto plis rétiens, DSR en temporal inférieur, papille à bords flous avec tortuosités vasculaire.

Devant l'aggravation de la BAV et la persistance du chémosis après 48h d'antibiothérapie, avec une AV chiffrable à 4/10 au niveau de l'OD, non améliorables sous correction optique, associée à un œdème palpébral et une ophtalmoplégie au niveau de l'OD, une nouvelle évaluation clinique a été nécessaire. Ainsi l'examen de la chambre antérieure et le tonus oculaire étaient normaux ; Par contre le fond d'œil a révélé la présence de plis rétiens au niveau maculaire avec un décollement séreux rétinien (DSR) (Figure 3) et un œdème papillaire stade I. L'examen de l'œil Adelphe est resté sans particularité. L'angiographie rétinienne à la fluorescéine (figure 4) et l'OCT (Figure 5) ont confirmé la présence de ces

atteintes au niveau de l'œil droit. L'échographie oculaire a révélé la présence d'un épaissement choroïdo-scléral associé à un DSR (Figure 6). Sur l'IRM orbito-cérébrale, la sclérite était évidente avec une infiltration de la graisse intra-orbitaire (Figure 7). Dans le cadre de recherche étiologique, un bilan biologique infectieux, un bilan thyroïdien et de maladies auto-immunes inflammatoires ont été demandés, notamment AANC, Anti-DNA, ANCA, FR, anti-CCP et sont revenus normaux. Les tests sérologiques pour l'herpès simple, l'herpès zoster, la syphilis, la maladie de Lyme, l'HIV et la toxoplasmose se révèlent également négatifs, ainsi que les BK crachats et dosage de quantiféron et ECA.



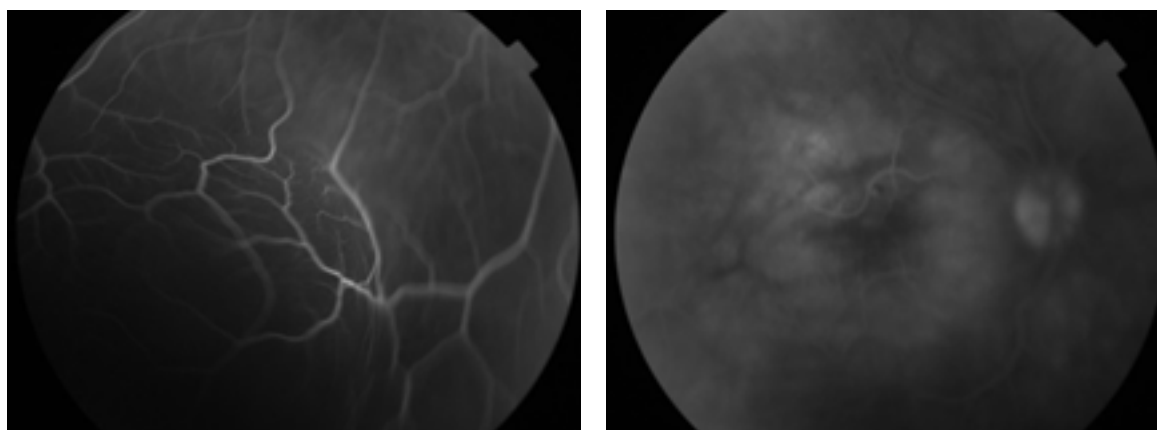


Figure 4 : AGF qui met en évidence un décollement de rétine en temporal inferieur et rétention de PDC au niveau papillaire en temps tardive.

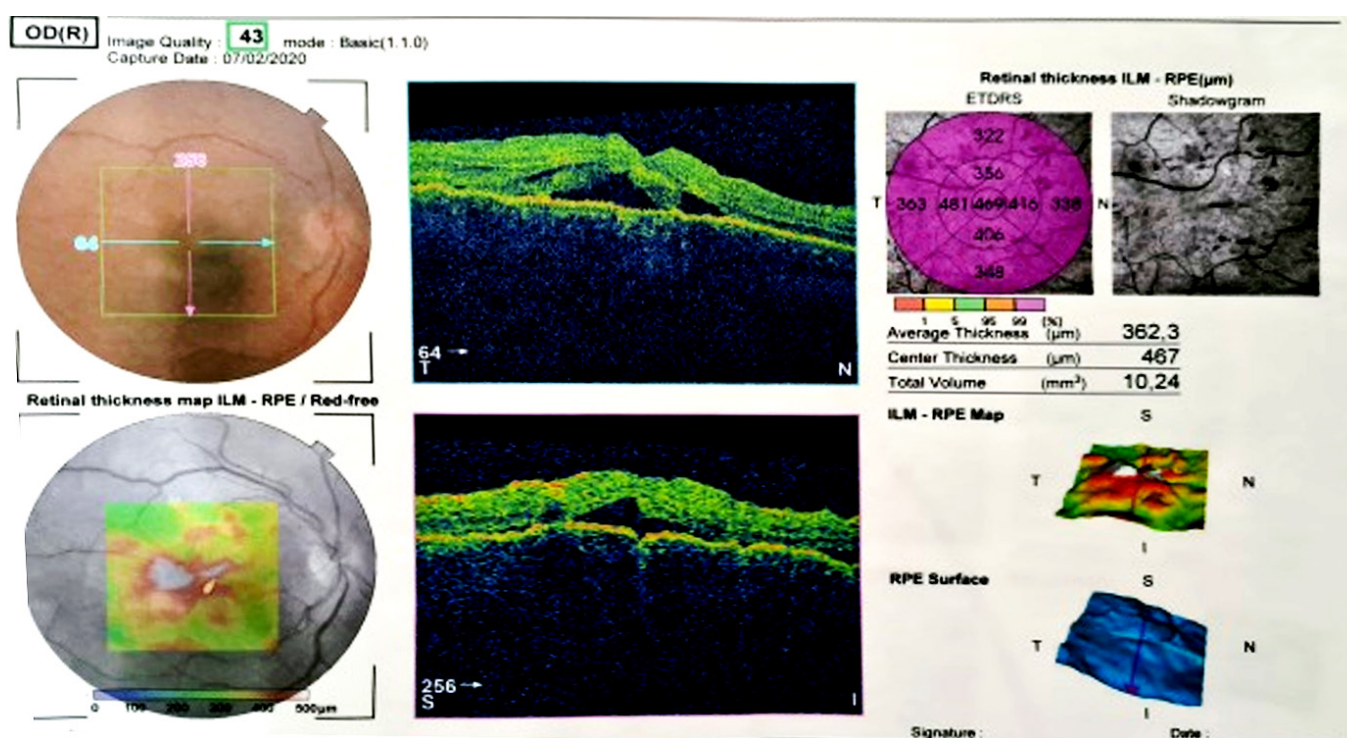


Figure 5 : OCT objectivant un DSR au niveau maculaire niveau maculaire.

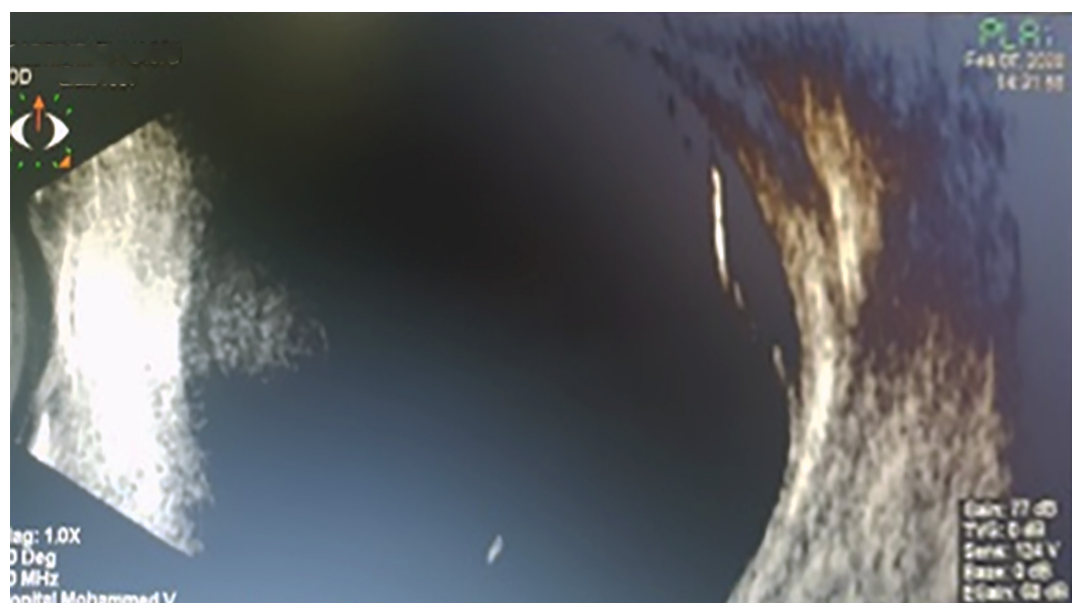


Figure 6 : épaisseur choroido-sclérale associé à un DSR.





Figure 7 : IRM orbito-cérébral qui met en évidence épaissement scléral de l'œil droit.

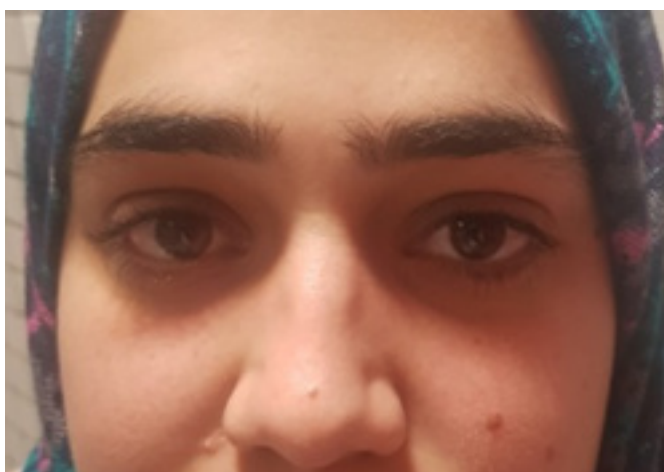


Figure 8 : disparition de l'exophtalmie et des signes inflammatoires à l'inspection et des atteintes du pôle postérieure au niveau du fond d'œil de l'OD.



Ainsi, le diagnostic d'une sclérite postérieure idiopathique a été retenu. Une corticothérapie par voie générale a été instaurée, devant la sévérité de l'atteinte, par un bolus de méthyl-prednisolone 500mg/j pendant 3 jours relayé par voie orale à base de prednisone 1mg/kg/j. L'évolution a été marquée par l'amélioration spectaculaire de l'acuité visuelle remontée à 10/10 avec correction, avec régression du chémosis et de la douleur, et disparition des plis maculaires du DSR et de l'œdème papillaire au fond d'œil (Figure 8) et normalisation de la CRP et la NFS.

Discussion

La sclère se présente sous forme d'une coque fibreuse inextensible, qui se continue en avant par la cornée, en arrière par le nerf optique et donne insertions aux muscles oculomoteurs. C'est la paroi la plus externe du globe oculaire, dont elle joue le rôle d'armature de protection. La sclérite est le résultat de l'atteinte d'origine inflammatoire de cette coque. Selon sa localisation par rapport à l'orra serrata, on peut différencier deux entités bien distinctes, la sclérite antérieure et la sclérite postérieure, elles-mêmes classées en sous types, selon le degré de sévérité en forme nodulaire, diffuse ou nécrotique. Cette dernière étant la forme la plus grave.

La sclérite postérieure (SP) est une affection rare dont les manifestations cliniques sont très polymorphes et non spécifiques et peut simuler de nombreuses atteintes oculaires. Elle est plus fréquentes chez la femme, l'atteinte est souvent unilatérale, et les récurrences surviennent dans 2/3 des cas [2]. La sclérite postérieure peut être associée ou non à une sclérite antérieure. L'âge moyen de révélation de cette affection est de 50 ans.

Dans la série publiée par GONZALEZ et al. en 2016, la moyenne d'âge de survenue de la sclérite postérieure est de 43,6 ans avec des extrêmes d'âges allant de 12 à 77 ans, ce qui est inférieur aux données rapportées dans les séries précédentes. Par ailleurs, McCluskey et coll. ont rapporté, en 1999, un âge moyen de présentation de 49,3 ans (avec des extrêmes allant de 11–84 ans). L'âge de notre patiente est inférieur à la moyenne retrouvée dans les différentes séries, ce phénomène est probablement secondaire à l'augmentation de l'utilisation de l'échographie en mode B comme outil de diagnostic. Néanmoins, les formes pédiatriques et chez l'adolescent restent très rares [3].

La physiopathologie cette affection reste mal élucidée [4]. Des études ont suggéré un dépôt de complexes immuns et une invasion des parois des vaisseaux scléraux et épi-scléraux par des polynucléaires neutrophiles, qui sont à l'origine d'une nécrose fibrinoïde et de thrombose de ces vaisseaux induisant une inflammation de la sclère [5].

La symptomatologie clinique de la Sclérite postérieure, dépend de sa localisation, sa sévérité et l'étendue de l'inflammation ainsi que de l'atteinte des structures avoisinantes, telles que la choroïde, l'épithélium pigmentaire et les muscles oculomoteurs [6].

La sclérite postérieure se révèle le plus souvent, par des douleurs oculaires et péri-oculaires exacerbées par la mobilisation du globe, qui peuvent accompagner ou non d'un œdème palpébral. Le caractère intense, nocturne et perturbant le sommeil, de ces douleurs est quasi spécifique de cette affection [7]. Ce phénomène est dû aux mouvements oculaires rapides physiologiques durant le sommeil qui causent une exacerbation de ces douleurs durant la nuit [5]. Par ailleurs, l'inflammation du tissu péri-orbitaire et l'ophtalmoplégie sont rarement décrites dans la littérature, à notre connaissance, il n'y a que 3 cas rapportés, avec ce tableau clinique [5]. D'où la particularité de notre observation, cette ophtalmoplégie est aussi peut être expliquée par l'inflammation par contiguïté des sites d'insertions des MOM. Par ailleurs, cette affection peut être associée à une paralysie de la musculature intraoculaire, causée par des lésions inflammatoires du ganglion ciliaire et des nerfs ciliaires courts situés autour du nerf optique [8].

De symptomatologie polymorphe et peut spécifique, la SP peut prêter confusions avec de nombreuses pathologies oculaires dont la cellulite orbitaire, qui est une affection grave qui peut engager le pronostic visuel voir vital du patient si non diagnostiquée et prise en charge à temps, elle est due à une infection orbitaire le plus souvent secondaire à une sinusite ethmoïdale, cette affection est classée en 5 stades graduels, selon la classification de Chandler, en fonction de la localisation de l'infection par rapport au septum orbitaire, en cellulite préseptale, cellulite orbitaire diffuse, abcès sous périosté, abcès orbitaire, et le stade ultime de thrombose de sinus caverneux. Il s'agit d'une vraie urgence ophtalmologique à tableau bruyant dont les manifestations sont distinctes en fonction des grades déjà cités, qui se présente le plus souvent sous forme d'œil rouge douloureux avec œdème palpébral, chémosis, exophtalmie et limitation de la motilité oculaire avec BAV surtout en cas d'atteinte retro-septale [9].

Parmi les autres diagnostics différentiels, de sclérite postérieure, associée à une inflammation périorbitaire et ophtalmologie, on peut citer l'orbitopathie dysthyroïdienne. Il s'agit d'une atteinte orbitaire d'origine inflammatoire, qui survient le plus souvent dans un contexte d'hyperthyroïdie, qui se manifeste par une rétraction palpébrale, une diplopie, une exophtalmie et des signes inflammatoires tels que l'hyperhémie conjonctivale, chémosis, et l'œdème palpébral ou caniculaire [10].

D'autres part, la SP peut mimer une tumeur orbitaire, primitive ou secondaire, d'où l'intérêt de l'imagerie orbito-cérébrale qui reste un moyen incontournable pour poser le diagnostic de certitude.

L'échographie en mode B est l'examen de référence pour la confirmation de diagnostic de SP. Elle objective un épaississement scléral hyper-échogène, supérieur à 2mm, associé parfois à une inflammation et une accumulation de liquide dans l'espace sous-ténonien responsable du signe T échographique [7]. D'autres anomalies peuvent être détectées par l'échographie, tels que la présence d'un décollement de



rétilne associé, ainsi que la présence de nodule à localisation sclérale, d'œdème papillaire, ou d'infiltration des gaines du nerf optique. Elle peut même aller au-delà d'énumérer ces différentes lésions vers la distinction entre une forme nodulaire ou diffuse de sclérite postérieure, par contre la forme nécrotique est difficile à déceler, mais elle reste une forme très rare en matière de sclérite postérieure [6].

La tomodesitométrle et l'IRM de l'orbite peuvent aussi confirmer le diagnostic de SP. En effet, l'IRM orbitaire à un double rôle, en permettant aussi d'éliminer les diagnostics différentiels de sclérite postérieure, et de faire la part des choses entre une SP et une tumeur choroïdienne ou d'une pseudotumeur inflammatoire. En effet, la SP se présente sous forme d'un épaississement scléral en T1 se rehaussant après l'injection de gadolinium contrairement à la pseudotumeur inflammatoire, qui se présente en hyposignal en T1 et hypersignal en T2 avec une prise intense du produit de contraste [7].

Dans presque 40 à 50% des cas, cette affection est associée à une atteinte inflammatoire systémique d'origine auto-immune ou infectieuse [1,11]. La forme idiopathique de SP est très fréquente, mais reste un diagnostic d'élimination en absence d'arguments cliniques et biologiques en faveur d'une cause inflammatoire ou infectieuse.

La polyarthrite rhumatoïde est le chef de file des atteintes auto-immunes fréquemment rencontrées au cours des SP [1, 2, 5]. Par ailleurs, d'autres pathologies inflammatoires systémiques peuvent être associées à une SP telles que la granulomatose de Wegener, la poly-angéite macroscopique et le syndrome de Churg strauss, le psoriasis, ainsi que les maladies inflammatoires chroniques de l'intestin (MICI) [5].

La sclère est la plus solide et la plus résistante des membranes de l'œil, elle en assure ainsi la protection. Le caractère dense, peu vascularisé et à faible activité métabolique du tissu conjonctif de la sclère le rend relativement imperméable aux infections. En plus, la présence de l'épislère et de la conjonctive sus-jacentes, constituent des barrières dont l'atteinte expose au risque d'invasion par des micro-organismes qui sont à l'origine de sclérite postérieure infectieuse [12]. Ces caractéristiques anatomiques de la sclère, expliquent la rareté des sclérites infectieuses, qui ne représentent d'ailleurs que 8% des cas en les comparant aux sclérites auto-immunes [2].

Les associations infectieuses les plus courantes de la sclérite postérieure, sont les atteintes dues aux varicelle-zona virus et aux herpès virus, ainsi que la syphilis principalement trouvée chez les patients immunodéprimés. Les autres agents infectieux à noter comprennent le staphylocoque, le *Pseudomonas aeruginosa*, les infections fongiques, la tuberculose et la maladie de lyme [2,5]. Parmi les facteurs prédisposant aux SP d'origine infectieuse, on trouve les traumatismes, la chirurgie oculaire y compris l'excision de ptérygion, l'application locale de Mitomycine, l'utilisation prolongée de corticoïdes topiques, le terrain immunodéprimé et la présence de kératite ou d'endophtalmie [12].

La SP est une affection grave et potentiellement cécitante lorsqu'elle n'est pas diagnostiquée à temps [3]. Son évolution peut être marquée par la survenue de complications multiples qui concernent aussi bien le segment antérieur que postérieur. Des cas de kératites, d'uvéite antérieure, de cataracte, d'hypertonie oculaire, d'hyalite, d'œdème maculaire cystoïde, de décollement séreux rétinien et de décollement rétinien rhégmato-gène ont été rapportés dans la littérature [7].

Le but du traitement est de soulager la douleur, de contrôler l'inflammation, et de réduire ainsi le risque de survenue des complications. Un traitement étiologique spécifique semble indispensable à chaque fois qu'une cause systémique de SP est retrouvée.

Si le diagnostic de sclérite postérieure représente un vrai challenge, la prise en charge thérapeutique peut aussi s'avérer assez difficile. Les AINS topiques et les corticoïdes topiques sont généralement peu efficaces, donc un traitement systémique est souvent indiqué.

Les anti-inflammatoires non-stéroïdiens oraux peuvent être prescrits en première intention pour les formes modérées à légères de SP, selon divers protocoles, tels que l'ibuprofène 600 à 800 mg en 4/jour, le piroxicame 20 mg par jour et le naproxène 375 mg 2 fois / jour [1].

Les corticoïdes systémiques à forte dose sont réservés, aux cas de non réponse au traitement par anti-inflammatoire non stéroïdiens et aux formes nécrotiques, avec des doses typiques de 1 mg / kg / jour ou environ 60 mg de prédnisone par jour avec une dégression progressive sur plusieurs semaines, en tenant soigneusement compte des effets secondaires potentiels à savoir l'hypertonie oculaire, l'immunodépression, l'hyperglycémie, la gastrite, l'ostéoporose, prise de poids excessive et la labilité de l'humeur [1].

Par ailleurs, la corticothérapie intraveineuse ou bolus de méthyl-prédnisolone, à une dose de 500 mg à 1g, est démarrée d'emblée dans les cas les plus sévères [1,13].

En cas de cortico-résistance ou de cortico-dépendance le recours à un traitement immuno-modulateur peut s'avérer nécessaire. Etant donné que presque la moitié des cas la sclérite postérieure sont associées à des maladies de système, une prise en charge multidisciplinaire est recommandée ainsi une collaboration étroite avec l'interniste et le rhumatologue permet de guider le choix thérapeutique au cas par cas. Ainsi la méthotrexate est privilégiée en première intention, chez patients atteints de polyarthrite rhumatoïde, alors cyclophosphamide ou mycophénolate sont préconisés, pour les cas de sclérites dans le cadre de granulomatose avec polyangéite. La cyclosporine peut être utilisée comme traitement d'appoint permettant une dose plus faible de corticoïdes. Par ailleurs, Le mycophénolate mofétil reste très efficace et permet de s'en passer des corticoïdes, mais il s'accompagne d'un grand risque de toxicité hématologique et hépatique. [13]



Plus récemment, les inhibiteurs du facteur de nécrose tumorale (TNF) alpha tels que l'infliximab, trouvent leur place dans l'arsenal thérapeutique, comme une solution prometteuse pour la prise en charge des cas de sclérite non infectieuse réfractaire à d'autres moyens thérapeutiques. Parmi les complications dues aux inhibiteurs du TNF-alpha on peut citer le risque accru de survenue de syndrome lymphoprolifératif, d'où la nécessité d'une surveillance rigoureuse afin de guetter la survenue de toutes complications [13].

Conclusion

L'hétérogénéité et le polymorphisme clinique de la SP, fait d'elle une grande simulatrice, de diagnostic difficile et certainement d'incidence souvent sous-estimée. D'où l'intérêt de faire pratiquer une échographie en mode B, qui reste l'examen clé pour confirmer le diagnostic de sclérite postérieure, afin d'éviter les retards diagnostiques, qui peuvent être coûteuses, pour les patients, en matière de pronostic visuel.

Bibliographie

1. Lana Rifin, MD, Boston. *Posterior scleritis : a diagnostic challenge*. Published 9 february 2018, Review of ophthalmology: <https://www.reviewofophthalmology.com/article/posterior-scleritis-a-diagnostic-challenge>.
2. Héron, E., & Bourcier, T. (2017). Sclérites et épisclérites. *Journal Français d'Ophtalmologie*, 40(8), 681–695. doi:10.1016/j.jfo.2017.04.007.
3. Gonzalez-Gonzalez LA, Molina-Prat N, Doctor P, Tauber J, Sainz de la Maza M, Foster CS. *Clinical features and presentation of posterior scleritis: a report of 31 cases*. *Ocul Immunol Inflamm*. 2014 Jun;22(3):203-7. doi: 10.3109/09273948.2013.840385. Epub 2013 Oct 16. PMID: 24131324.
4. Dong, Zhi-Zhang et al. "The clinical features of posterior scleritis with serous retinal detachment: a retrospective clinical analysis." *International journal of ophthalmology* vol. 12, 7 1151-1157. 18 Jul. 2019, doi:10.18240/ijo.2019.07.16.
5. Hogan C, Vakros G, Jones R, Bhalla S, McVeigh K. *More Than Meets the Eye: A Rare Case of Posterior Scleritis Masquerading as Orbital Cellulitis*. *Cureus*. 2020 May 18;12(5):e8177. doi: 10.7759/cureus.8177. PMID: 32566418; PMCID: PMC7301425
6. Peter J. McCluskey and all. *Clinical Features, Systemic Associations, and Outcome in a Large Series of Patients; Ophthalmology*, Volume 106, Issue 12, 1 December 1999, Pages 2380-2386
7. A.C Chapelle, P. Blaise, J.M Racik; *La sclérite postérieure*, *Rev Med Liege* 2016; 71: 7-8: 324-327
8. Ohtsuka K, Hashimoto M, Miura M, Nakamura Y. *Posterior scleritis with Optic perineuritis and internal ophthalmoplegia*. *Br J Ophthalmol* 1997; 81:513.
9. Mouriaux, F., Rysanek, B., Babin, E., & Cattoir, V. (2012). *Les cellulites orbitaires*. *Journal Français d'Ophtalmologie*, 35(1), 52–57. doi:10.1016/j.jfo.2011.08.004.
10. Leray, B., Imbert, P., Thouvenin, D., Boutault, F., & Caron, P. (2013). *Prise en charge diagnostique et thérapeutique d'une orbitopathie dysthyroïdienne : une affection multidisciplinaire*. *Journal Français d'Ophtalmologie*, 36(10), 874–885. doi:10.1016/j.jfo.2013.07.00
11. Maggioni F, Ruffatti S, Viaro F, Mainardi F, Lisotto C, Zanchin G. *A case of posterior scleritis: differential diagnosis of ocular pain*. *J Headache Pain*. 2007 Apr;8(2):123-6. doi: 10.1007/s10194-007-0372-0. Epub 2007 May 11. PMID: 17497266; PMCID: PMC3476131.
12. Murthy SI, Sabhapandit S, Balamurugan S, Subramaniam P, Sainz-de-la-Maza M, Agarwal M, Parvesio C. *Scleritis: Differentiating infectious from non-infectious entities*. *Indian J Ophthalmol*. 2020 Sep;68(9):1818-1828. doi: 10.4103/ijo.IJO_2032_20. PMID: 32823398; PMCID: PMC7690484.
13. Jennifer Hung, MD MPH, Julie H. Tsai. *Scleritis*. *American academy of ophthalmology*. December 1, 2020.

DÉCLARATIONS D'INTÉRÊTS :

Les auteurs déclarent n'avoir aucun lien d'intérêts en relation avec cet article

