



La chorioretinopathie de type Birdshot : les points-clés du diagnostic et du suivi

Sawsen Salah

La chorioretinopathie de type Birdshot (BCR) est une uvéite postérieure chronique bilatérale. Nous traiterons ici de sa prise en charge thérapeutique et des éléments du suivi.

Physiopathologie

Entité récente décrite par Ryan et Maumenee en 1980 [1] dont l'étiologie est inconnue, la chorioretinopathie de type Birdshot (BCR) est la pathologie qui présente la plus forte association entre une maladie et un allèle HLA de classe 1 : le HLA-A29.

Dans notre série, 100% des patients atteints de la BCR sont porteurs de cet allèle. Seuls 5 à 7% de la population caucasienne étant porteurs de cet allèle, la présence d'autres facteurs explicatifs du développement de la maladie est à suspecter.

L'étude immunohistochimique d'une pièce anatomique a montré la présence d'infiltrats multiples et focaux de lymphocytes T dans la choroïde, autour des vaisseaux rétinien et du nerf optique [2].

Épidémiologie

La BCR représente environ 1% des uvéites et 6 à 8% [3] des uvéites postérieures. Elle touche en grande majorité la population caucasienne. Il existe une légère prédominance féminine avec un âge de début de 53 ans en moyenne.

Aspects cliniques

C'est une maladie purement oculaire dont les symptômes peuvent précéder l'aspect typique du fond d'œil de plusieurs années. Tandis que le patient se plaint de baisse d'acuité visuelle, de vision floue, de phosphènes, de baisse de sensibilité aux contrastes et de troubles de la vision des couleurs, mais également d'une photophobie, d'héméralopie, de troubles de la vision périphérique, de métamorphopsies, ou de vision du relief altérée, il est possible de ne rien déceler au fond d'œil. L'acuité visuelle peut rester longtemps conservée à 10/10^e malgré une mauvaise qualité de vision.

Des critères diagnostiques [4] (tableau 1) ont été défi-

nis par un comité d'experts avec des caractéristiques requises, notamment la bilatéralité, les lésions typiques de la BCR et la faible inflammation de chambre antérieure ; des caractéristiques qui confortent le diagnostic avec notamment la présence de l'allèle HLA-A29 ; et des critères qui excluent le diagnostic comme les synéchies postérieures.

On observe classiquement des taches typiques (figure 1A) prédominant en nasal de la papille de forme ovale, d'une taille d'1/4 à 1/2 diamètre papillaire, hypopigmentées jaune-orangées, plus ou moins atrophiques avec une hyalite modérée et une discrète réaction de chambre antérieure.

Plusieurs formes de la maladie existent : inflammatoire, atrophique ou mixte. Les formes très atrophiques sont dites « pseudo rétinite pigmentaire ». Les examens complémentaires aident à la classification.

Tableau 1. Critères diagnostiques de la chorioretinopathie de type Birdshot [d'après [4]].

Caractéristiques requises	
1	Atteinte bilatérale
2	Au moins 3 lésions de type <i>birdshot</i> dans la région inférieure ou nasale de la papille d'un œil (lésions choroïdiennes irrégulières allongées, à bords peu nets de grand axe par rapport à la papille)
3	Inflammation modérée du segment antérieur (cellules ≤ 1+ en CA)
4	Hyalite modérée (haze vitréen ≤ 2+)
Éléments confortant le diagnostic	
1	HLA-A29+
2	Vascularites rétinien
3	Œdème maculaire cystoïde
Critères d'exclusion	
1	Précipités rétro-cornéens
2	Synéchies postérieures
3	Présence d'une maladie infectieuse, néoplasique ou inflammatoire pouvant être responsable de lésions choroïdiennes multifocales

APHP Cochin Hôtel-Dieu, centre ophthalmologique
Italie, Paris

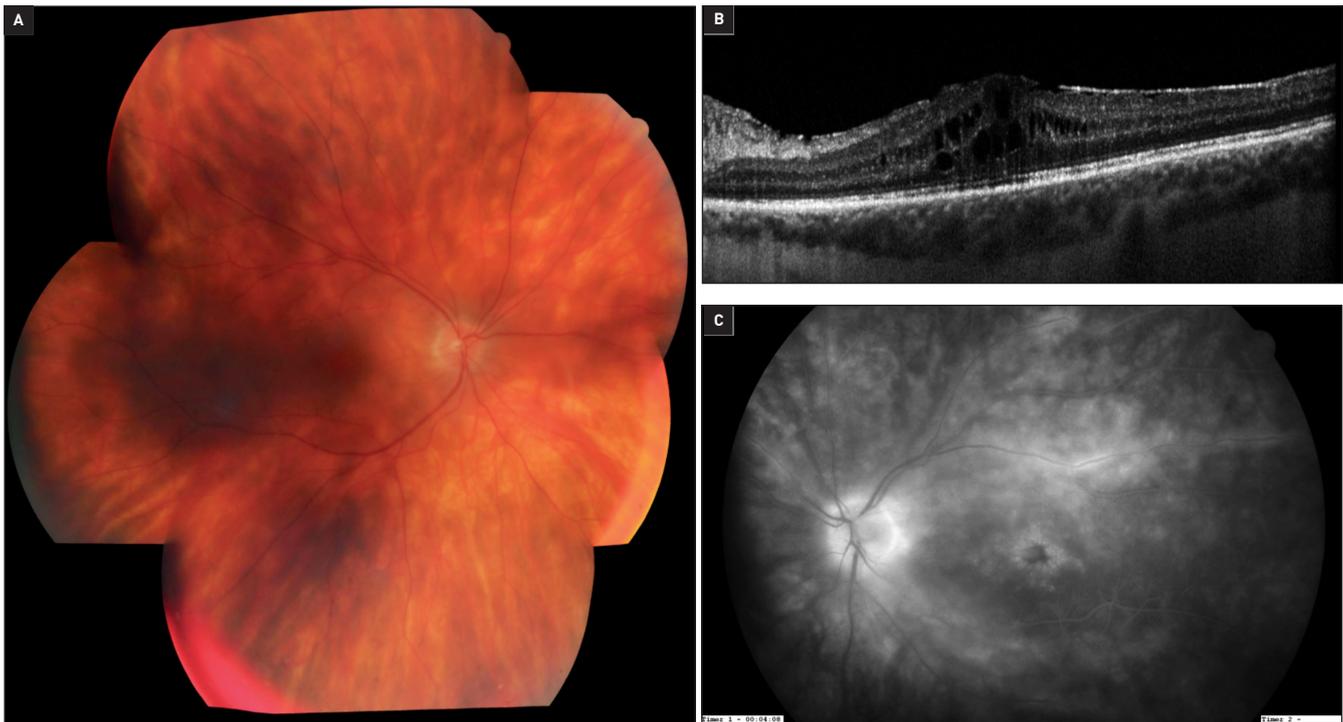


Figure 1. A. Rétinographie couleur montrant les taches typiques prédominant en nasal de la papille. B. OCT montrant un œdème maculaire et une membrane épirétinienne. C. Angiographie à la fluorescéine montrant des vascularites, des diffusions des capillaires maculaires et une papillite. Images S. Salah.

Examens complémentaires

On observe, à l'**angiographie à la fluorescéine** (figure 1C), des vascularites (70%), une hyperfluorescence papillaire (46%) et une diffusion maculaire (23%). Les taches sont d'aspect variable mais volontiers iso- ou hypofluorescentes aux temps tardifs. En angiographie au vert d'infra-cyanine ou ICG, les lésions sont hypocyane-scentes tout au long de la séquence.

L'**OCT** objective un œdème maculaire (figure 1B) et une atrophie associés parfois à une membrane épirétinienne si la pathologie évolue depuis plusieurs mois.

Une corrélation a été démontrée entre l'épaisseur maculaire centrale et l'acuité visuelle : celle-ci est abaissée en cas d'œdème (épaississement rétinien) mais également en cas d'atrophie (amincissement). L'OCT permet également d'étudier la structure des différentes couches rétinienne. Des études utilisant l'OCT *swept source* sont en cours et retrouvent une choroïde amincie.

Le champ visuel est un élément clé du suivi et guide la thérapeutique.

La vision des couleurs est utile pour documenter la mauvaise qualité de vision de ces patients.

L'électrorétinogramme peut également être utile et retrouve une dysfonction des photorécepteurs dans les formes évoluées.

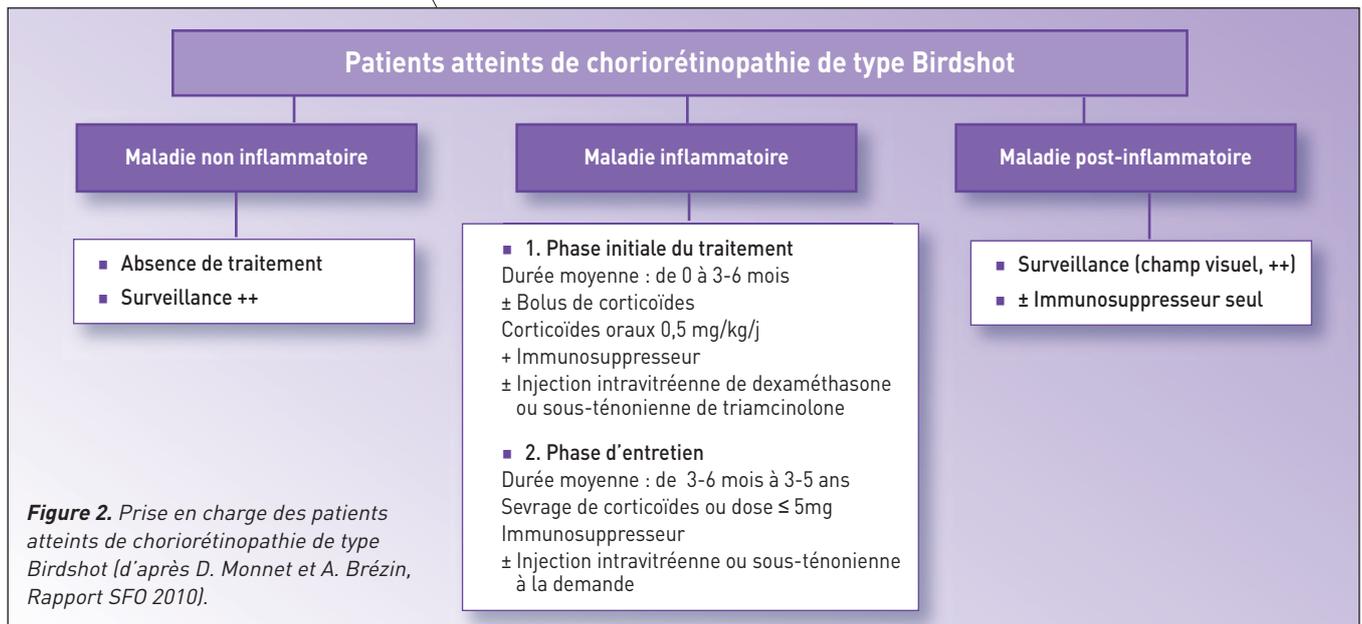
Évolution

Cette maladie est très hétérogène, pouvant aller de formes non ou peu inflammatoires à des formes agressives cécitantes, en passant par des formes atrophiques.

Les complications les plus fréquentes sont : l'œdème maculaire (50%), l'œdème papillaire (24%), une néovascularisation choroïdienne est plus rare, la présence d'une membrane épirétinienne peut être objectivée sur l'OCT. La cataracte secondaire à l'inflammation ou aux corticoïdes est fréquente mais une chirurgie permet d'améliorer la vision en cas d'atteinte rétinienne peu importante.

Traitement

La figure 2 propose un algorithme de prise en charge. La prise en charge initiale des formes inflammatoires consiste en une corticothérapie dont la dose et l'intensité sont à adapter au degré d'inflammation. Celle-ci peut être par voie générale (bolus de méthylprednisolone relayés par une corticothérapie orale à la phase initiale) associée à des immunosuppresseurs. Des injections sous-téno-niennes de triamcinolone ou intravitréennes de dexaméthasone peuvent parfois être utiles en association aux traitements généraux pour un effet *Add on* sur les œdèmes maculaires récalcitrants. À la phase d'entretien, un immunosuppresseur de type mycophénolate mofétil est introduit à visée d'épargne cortisonique. On lui suppose également une action de ralentissement de la progression



de l'atrophie. D'autres immunosuppresseurs ont été utilisés (parmi lesquels l'azathioprine, le cyclophosphamide, le méthotrexate, la ciclosporine) ainsi que des biothérapies (anti-TNF alpha, anti-IL-2). Mais le traitement reste empirique car aucune étude randomisée n'a été réalisée.

Pour les formes non-inflammatoires, une simple surveillance par les paramètres du paragraphe suivant peut être suffisante. Pour les formes post-inflammatoires, l'attitude varie d'une surveillance à un traitement par immunosuppresseur seul ou associé à une corticothérapie à faibles doses. Durant cette phase d'entretien, des injections sous-ténoniennes de triamcinolone ou intravitréennes de dexaméthasone « à la demande » peuvent être utiles en cas d'apparition d'œdème maculaire.

Suivi

Le *tableau II* résume les éléments clés du suivi sur deux volets :

Structurel : examen du fond d'œil, OCT, angiographie, l'OCT-angiographie pourrait trouver sa place.

Fonctionnel : symptômes et qualité de vie, champ visuel mais également vision des couleurs.

Pronostic

L'acuité visuelle décline pour la plupart des patients mais reste conservée : ainsi, 75% des patients ont une AV > 5/10 sur leur meilleur œil et seuls 10% des patients ont une AV < 1/10 sur leur meilleur œil.

Conclusion

La prise en charge thérapeutique et les éléments du suivi de la chorioretinopathie de type Birdshot restent em-

piriques et des études multicentriques randomisées sont nécessaires pour pratiquer une médecine basée sur des preuves.

Tableau II. Critères de suivi et de traitement des patients atteints d'une chorioretinopathie de type Birdshot. Les trois critères principaux de décision sont l'œdème maculaire, le champ visuel, l'acuité visuelle (d'après D. Monnet et A. Brézin, Rapport SFO 2010).

Critères anatomiques	
1	Œdème maculaire (OCT)
2	Vascularites, papillite (angiographie)
3	Hyalite
Critères fonctionnels	
1	Champ visuel (automatisé)
2	Acuité visuelle
3	Vision des couleurs
4	Électrorétinogramme
5	Questionnaire de qualité de vie (type Visual Function Questionnaire 25)

Références bibliographiques

- [1] Ryan SJ, Maumenee AE. Birdshot retinochoroidopathy. Am J Ophthalmol. 1980;89(1):31-45.
- [2] Gaudio PA, Kaye DB, Crawford JB. Histopathology of birdshot retinochoroidopathy. Br J Ophthalmol. 2002;86(12):1439-41.
- [3] Shah KH, Levinson RD, Yu F, Goldhardt R *et al.* Birdshot chorioretinopathy. Surv Ophthalmol. 2005;50(6):519-41.
- [4] Levinson RD, Brezin A, Rothova A, Accorinti M, Holland GN. Research criteria for the diagnosis of birdshot chorioretinopathy: results of an international consensus conference. Am J Ophthalmol. 2006;141(1):185-7.