|  |  |
| --- | --- |
| **Soumission N°** | ## |
| **Date du Dépôt** | 22/09/2025 |
| **Auteur** | Labyad Salah eddine |
| **Co-Auteurs** |       |
| **Évaluateurs** | ### |

|  |  |
| --- | --- |
| **Titre** | **Behçet Oculaire** |
| [**Code CIM\_11**](https://icd.who.int/browse/2025-01/mms/fr#868865918) « **OMS** » | **M35.2** |

**Instructions aux auteurs/ évaluateurs**

**Recommandation=**

Instruction à Usage Pratique pour l’Ophtalmologiste « à faire / ou ne pas faire devant son patient ».

**Codage des Recommandations**

Ex : 9….\_**RD1**\_**25**

|  |  |
| --- | --- |
| **9….** | [Code CIM\_11](https://icd.who.int/browse/2025-01/mms/fr#868865918) « Classification Internationale **OMS** » |
| **RD** | Recommandation diagnostique |
| **RT** | Recommandation Thérapeutique |
| **RS** | Recommandation Suivi |
| **RP** | Recommandation Préventive |
| **1 2 3 …** | Numéro de Recommandation |
| **25** | Année de Publication 2025 |

*Le Codage est un Référentiel Unique d’une Recommandation.*

**Notation d’une Recommandation**

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| +++++ | Obligation médico-Légale | ----- | Faute médicaux-Légale |
| ++++ | Obligatoire | ---- | À éviter ; contre indiqué |
| +++ | Fortement Recommandé | --- | Déconseillé |
| ++ | Recommandé | -- | Non Recommandé |
| + | Souhaitable | - | Pas nécessaire |
| 0 | Pas de consensus | 0 | Discutable |

**R\_Diagnostique**

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| **Code** | **Recommandation** | **Notation** |
| M35.2\_RD1\_25 | **La maladie de Behçet** est une vascularite systémique idiopathique, actuellement classée parmi les vascularites primitives non nécrosantes. Elle se manifeste typiquement par **une triade associant uvéite**, aphtoses orales et génitales, mais peut toucher pratiquement tous les organes. Son évolution est chronique, marquée par une alternance de poussées inflammatoires et de phases de rémission spontanée, avec un risque de complications sévères pouvant compromettre **le pronostic fonctionnel et vital.** | ++++ |
| *Évaluation* |  |  |
| M35.2\_RD2\_25 | Le diagnostic de la maladie de Behçet repose avant tout sur ***l’évaluation clinique et l’exclusion d’autres causes***, en l’absence de test pathognomonique. Deux ensembles de critères sont classiquement utilisés :1. Les critères de **L’INTERNATIONAL STUDY GROUP** (ISG, 1990), qui imposent la présence d’ulcérations buccales récidivantes, associées à au **moins deux manifestations parmi** : atteinte génitale, oculaire, cutanée ou test de pathergie positif.
2. **Les critères internationaux révisés (ICBD, 2014),** plus sensibles, basés sur un score pondéré attribuant : 2 points pour une atteinte oculaire, une aphtose buccale récidivante (≥3 épisodes en 12 mois) ou une aphtose génitale ; 1 point pour une atteinte cutanée, vasculaire, neurologique ou un test de pathergie positif. **Le diagnostic est retenu à partir d’un score ≥4.**

*Il convient toutefois de souligner que ces critères ont été élaborés comme outils de classification et ne remplacent pas le jugement clinique.* ***Leur application doit toujours être intégrée à une démarche globale*** *: interrogatoire détaillé, examen clinique complet, examens complémentaires ciblés (ophtalmologiques, vasculaires, neurologiques, biologiques) et, dans les formes atypiques ou monosymptomatiques, recours à une expertise multidisciplinaire.* | ++++ |
| *Évaluation* |  |  |
| M35.2\_RD3\_25 | Pour qu’une uvéite soit classée comme **« uvéite de Behçet »**, deux éléments sont requis :1. Diagnostic de maladie de Behçet établi selon les critères internationaux.2. **Présence d’un syndrome uvéitique compatible**, correspondant à l’une des présentations suivantea. uvéite antérieure ;b. uvéite antérieure associée à une uvéite intermédiaire ;c. uvéite postérieure avec rétinite et/ou vasculite rétinienne et/ou infiltrats rétiniens focaux ;d. panuvéite avec rétinite et/ou vasculite rétinienne et/ou infiltrats rétiniens focaux.*L’uvéite évolue par poussées successives, parfois explosives, ou sur un mode plus chronique.* | ++++ |
| *Évaluation* |  |  |
| M35.2\_RD4\_25 | **Caractéristiques de l’uvéite antérieure dans la maladie de Behçet :**1. L’uvéite antérieure *isolée est rare* dans le cadre de Behçet.2. Elle est toujours ***non granulomateuse***.3. Peut-être unilatérale ou bilatérale, souvent récurrente.4. Précipités rétro-cornéens : très fins, poudreux (***aspect « poussiéreux »).***5. **Hypopion**: possible ; traduit une inflammation antérieure marquée. L’hypopion est mobile avec la position de la tête et, dans la pratique, il *s’associe fréquemment à une atteinte postérieure active*.6. ***Une réaction fibrineuse*** importante est **rare**.7. L’uvéite antérieure répond généralement bien au traitement local et tend à régresser en 2–3 semaines, ***parfois spontanément***.8. Les poussées antérieures répétées peuvent laisser des séquelles : synéchies postérieures, synéchies antérieures périphériques, et atrophie irienne. | ++++ |
| *Évaluation* |  |  |
| M35.2\_RD5\_25 |  **Caractéristiques de l’uvéite postérieure dans la maladie de Behçet:****1. Hyalite** : généralement diffuse et pouvant être très dense, responsable d’un voile vitréen important.**2. Précipités vitréens « collier de perles » :** peuvent se former à la surface rétinienne, le long de la limite postérieure de la base du vitré, surtout en région inférieure. *Ils constituent un signe caractéristique de certaines uvéites infectieuses (ex. toxoplasmose oculaire), et sont en général absents dans les uvéites non infectieuses.***3. Vasculite rétinienne :** de type occlusif et œdémateux ; elle peut être segmentaire ou diffuse, et toucher des vaisseaux de calibre irrégulier. L’atteinte veineuse est habituellement plus fréquente que l’atteinte artériolaire.4. la vascuite est visible au fond d’œil sous forme de :*- manchons périvasculaires blancs (duveteux ou secs) ;**- aspect en « branche givrée » (frosted branch–like) le long des vaisseaux atteints ;**- vaisseaux « fantômes » (vaisseaux déperfusés) au stade chronique.***5.** **Une périphlébite hémorragique :** Peut survenir en cas d’atteinte vasculaire sévère et s’accompagner d’hémorragies rétiniennes. **6. Occlusions veineuses périphériques**: Les occlusions de veinules périphériques (périphlébite occlusive) sont plus fréquentes que les occlusions de branches veineuses majeures ou la thrombose de la veine centrale.**7. Infiltrats rétiniens :** * Foyers superficiels (prédominant dans les couches internes, y compris la couche des fibres nerveuses) ; variables en nombre, taille et localisation, souvent associés à des hémorragies.
* Ces infiltrats sont typiquement **transitoires et récurrents** et constituent un marqueur majeur d’activité inflammatoire.
 | ++++ |
| *Évaluation* |  |  |
| M35.2\_RD6\_25 | **L’hypertonie oculaire** est **fréquente** au cours des uvéites de Behçet et peut résulter de plusieurs mécanismes : Trabéculite inflammatoire, Obstruction mécanique , Bloc pupillaire , Hypertonie cortisonique , Glaucome néovasculaire . | ++++ |
| *Évaluation* |  |  |
| M35.2\_RD7\_25 | **Atteinte du nerf optique :** Les neuropathies optiques dans le cadre de Behçet peuvent être causées par :* + une névrite optique inflammatoire aiguë ;
	+ une ischémie (occlusion de petits vaisseaux du nerf) ;
	+ un œdème de stase secondaire à une hypertension intracrânienne (thrombose veineuse cérébrale).

*La neurorétinite est plus fréquente que la papillite isolée ou la neuropathie ischémique.* | +++ |
| *Évaluation* |  |  |
| M35.2\_RD8\_25 | **Autres signes possibles :** *Brides vitréennes*, *hémorragie intravitréenne*. Parfois, des lésions profondes de *rétinite nécrosante*, qui peuvent être difficiles à distinguer d’une rétinite d’origine infectieuse — une PCR vitréenne ou aqueuse peut être nécessaire si le diagnostic infectieux est suspecté | +++ |
| *Évaluation* |  |  |
| M35.2\_RD9\_25 | Chez un patient déjà sous traitement immunosuppresseur, ***il faut toujours évoquer la possibilité d’une infection intra-oculaire***. | +++++ |
| *Évaluation* |  |  |
| M35.2\_RD10\_25 | Un examen général complet ainsi qu’une évaluation spécialisée en médecine interne ***sont systématiquement indiqués***. | +++++ |
| *Évaluation* |  |  |
| M35.2\_RD11\_25 | ***1) Angiographie à la fluorescéine (AF)***L’angiographie à la fluorescéine est **un examen clé : indispensable** pour orienter le diagnostic, évaluer le pronostic et assurer la surveillance des atteintes rétiniennes inflammatoires.Elle permet notamment de visualiser et quantifier : les fuites vasculaires (phases tardives) ; les zones d’ischémie ou de non-perfusion capillaire ; les nappes d’œdème rétinien et l’atteinte papillaire (hyper-fluorescence et rétention de colorant) ; la néovascularisation rétinienne ou papillaire.***2) OCT (tomographie en cohérence optique)***L’OCT est un ***examen indispensable*** pour l’évaluation et le suivi des complications maculaires : **Détection et quantification de l’œdème maculaire inflammatoire**, **Identification d’autres complications maculaires** *(décollement séreux rétinien, membrane épimaculaire, traction vitréo-maculaire.)*, **Caractérisation des infiltrats rétiniens** : localisation (superficielle vs profonde), épaisseur, topographie et évolution sous traitement. | ++++ |
| *Évaluation* |  |  |
| M35.2\_RD12\_25 | autre examen complémentaire utile: **- OCT-A (angiographie OCT):** augmentation de la ZAF et des Anomalies microvasculaires (télangiectasies, microanévrismes) et néovascularisation dans les formes ischémiques chroniques.  **- Échographie oculaire (B-scan):**est indispensable si trouble de milieu empêche l’analyse de segment postérieur. | + |
| *Évaluation* |  |  |
| M35.2\_RD13\_25 | **Bilan biologique :**Aucun examen biologique **n’est pathognomonique** de la maladie de Behçet : les analyses servent principalement à **confirmer un contexte inflammatoire**, à **rechercher des complications (thrombose, causes infectieuses)** et, surtout, à **éliminer des diagnostics différentiels** (syphilis, sarcoïdose, vascularites, infections virales, etc.).*L’exploration doit être guidée par la situation clinique (uvéite antérieure isolée, panuvéite, signes neurologiques, thrombose veineuse, suspicion infectieuse). Par exemple, devant une vitréite dense ou une rétinite suspecte d’étiologie infectieuse, une* ***PCR sur humeur aqueuse ou prélèvement vitréen*** *(HSV/VZV/CMV/Toxoplasma, etc.) est indiquée.* | ++++ |
| *Évaluation* |  |  |
| M35.2\_RD14\_25 | * **Inflammation non spécifique** : en phase active, on retrouve fréquemment *un syndrome inflammatoire biologique* (↑ vitesse de sédimentation — VS, ↑ protéine C-réactive — CRP, ↑ fibrinogène, variations des fractions protéiques sériques). Ces marqueurs suivent l’activité mais **ne sont pas spécifiques.**
* **Dépistage des infections évocatrices** : il est recommandé de rechercher la **syphilis** (VDRL/TPHA), et d’adapter la sérologie/biologie selon le contexte (HIV, sérologies virales) afin d’écarter une cause infectieuse d’uvéite ou de rétinite.
* **Si suspicion d’atteinte neurologique (neuro-Behçet)** : l’analyse du liquide céphalo-rachidien (LCR) montre le plus souvent une **pléiocytose (prépondérance lymphocytaire ou mixte)**, une **hyperprotéinorachie**, et parfois une augmentation modérée des gammaglobulines ; ces anomalies sont non spécifiques mais évocatrices en contexte clinique.
 | +++ |
| *Évaluation* |  |  |
| M35.2\_RD15\_25 | * **Auto-immunité non contributive pour le diagnostic** : les auto-anticorps classiques (anticorps antinucléaires — AAN, ANCA, anticorps antiphospholipides) sont habituellement négatifs chez la plupart des patients et servent surtout à **éliminer** d’autres maladies auto-immunes.
* **HLA-B51** : l’allèle HLA-B51 est **fréquemment associé** aux formes oculaires et à un risque plus élevé de maladie. Sa recherche peut aider à l’orientation étiologique devant une uvéite isolée, mais son utilité clinique reste limitée.
* **Marqueurs pro-thrombotiques et vascularite rétinienne** : Certaines séries rapportent aussi une corrélation entre ↑ apolipoprotéine B ou ↑ agrégabilité érythrocytaire et risque vasculaire, mais ces éléments restent d’interprétation délicate.
 | ++ |
| *Évaluation* |  |  |
| M35.2\_RD16\_25 | **L’imagerie et les explorations complémentaires** * **Thorax :**

La radiographie est peu contributive.***L’angio-scanner*** thoracique est l’examen de référence pour détecter anévrysmes, embolies ou atteinte des gros vaisseaux.La scintigraphie pulmonaire peut être utilisée si le scanner est contre-indiqué.* **Neuro-Behçet :**

L’IRM cérébrale (***angio-IRM***) est l’examen le plus sensible pour les lésions vasculaires et parenchymateuses.* **Atteinte vasculaire périphérique :**

Scanner ou ***IRM aortiques***, et ***écho-Doppler*** suffisent souvent pour explorer les anévrysmes et thromboses.* **Atteinte auditive :**

***Audiogramme*** recommandé si baisse d’audition.* **Atteinte digestive :**

***Endoscopie*** avec biopsies = examen de référence. | +++ |
| *Évaluation* |  |  |
| M35.2\_RD17\_25 | **Diagnostic différentiel :**🔴 Signes d’alerte imposant un bilan infectieux et/ou un prélèvement immédiat* Nécrose rétinienne extensive ou progression rapide des lésions (rétinite nécrosante).
* Réponse insuffisante ou paradoxale aux corticoïdes, cortico-dépendance très précoce.
* Immunodépression (VIH, greffe, chimiothérapie, immunosuppresseurs puissants).
* Atteinte unilatérale fulminante, ou au contraire bilatérale symétrique chez l’enfant.
* Antécédent récent de chirurgie intraoculaire ou d’injection intravitréenne.
* Présence de signes granulomateux (kératite granulomateuse, granulomes iridiens, nodules rétiniens) → évoquer **tuberculose, sarcoïdose, syphilis**.

***1. Étiologies infectieuses**** **HSV / VZV** : uvéite antérieure avec kératite, hypopion possible, sensibilité cornéenne diminuée, vésicules cutanées.
* **Endophtalmie bactérienne / fongique** : hypopion « chaud », douleur intense, baisse visuelle rapide, contexte postopératoire ou injection intraoculaire.
* **Tuberculose / Syphilis** : uvéites antérieures souvent granulomateuses, parfois associées à une vasculite ou une choroïdite → toujours rechercher si tableau atypique.
* **CMV** (immunodéprimé) : uvéite hypertensive, rétinite extensive.

***2. Uvéite HLA-B27 (spondyloarthropathies)**** Typiquement **unilatérale**, récidivante.
* Hypopion épais, réaction fibrineuse, synéchies postérieures marquées.
* Atteinte postérieure rare.
* Contexte de lombalgies/arthralgies inflammatoires → rechercher HLA-B27 et signes de spondylarthrite.

***3. Masquerades (pseudo-uvéites)**** **Néoplasiques** : leucémie, lymphome intraoculaire (hypopion « froid », persistant).→ Bilan hématologique, cytologie d’humeur aqueuse, ± vitrectomie diagnostique.

***4. Autres vasculites rétiniennes et choroïdites**** **Sarcoïdose** : choroïdite multifocale, nodules choroïdiens, vasculite rétinienne segmentaire.
* **Tuberculose** : choroïdite multifocale ou vasculite occlusive.
* **Syphilis** : « grande simulatrice », peut imiter toute présentation (uvéite antérieure, vasculite, choroïdite, rétinite).
* **Lupus / vascularites systémiques** : rechercher contexte systémique, auto-anticorps (ANA, ANCA).
* **Birdshot chorioretinopathy** : HLA-A29+, lésions crème multifocales, atteinte bilatérale, topographie très caractéristique.

*5.* ***Rétinites infectieuses et post-infectieuses**** **HSV / VZV / CMV** : rétinites nécrosantes.
* **Bartonella henselae** : neuro-rétinite, choriorétinite focale.
* **Borrelia (Lyme), Rickettsioses, Leptospirose, Salmonella (fièvre typhoïde)** : rétinites focales ou neuro-rétinites.
* **Syndromes post-infectieux** (« rétinite post-fièvre », « rétinite épidémique »).
* **Rétinite multifocale aiguë** : souvent d’origine virale.
 |  |
|  |  |  |

|  |  |
| --- | --- |
|  | **R\_Diagnostique** |
| **Contribution et expertise de l’évaluateur** |  |

**R\_Thérapeutique**

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| **Code** | **Recommandation** | **Notation** |
| M35.2\_RT1\_25 | Objectifs du traitement :1. Contrôler rapidement la crise inflammatoire aiguë.2. Traiter l’inflammation chronique (même subclinique).3. Prévenir les récidives.4. Obtenir une rémission prolongée avec la moindre corticothérapie possible. | ++++ |
| *Évaluation* |  |  |
| M35.2\_RT2\_25 | **les corticoïdes** représentent ***la pierre angulaire du contrôle initial*** de l’inflammation, ils ne constituent pas une stratégie thérapeutique suffisante à long terme. Ils doivent être associés dès que possible à une thérapie de fond adaptée afin de stabiliser la maladie et d’éviter des récidives potentiellement destructrices. | ++++ |
| *Évaluation* |  |  |
| M35.2\_RT3\_25 | **Les corticoïdes topiques** constituent traitement de première ligne pour l’uvéite antérieure.* Les plus efficaces sont à base de dexaméthasone ou d’acétate de prednisolone,
* La rimexolone et le lodeprednol étabonate, constituent une solution de choix chez les patients prédisposés au glaucome cortisonique
* Pour obtenir **un effet bénéfique rapide,** la posologie initiale doit être maximale (toutes les heures ou plus fréquemment si nécessaire.)
* L’application d’une pommade au coucher permet d’obtenir une meilleure imprégnation oculaire nocturne en corticoïdes.
* La décroissance **doit être lente et progressive**, **adaptée à l’évolution** clinique, afin d’éviter les rechutes ou un effet rebond de l’inflammation.
* Il faut parvenir après un délai raisonnable **au sevrage de la corticothérapie topique** ou à défaut à la dose minimale efficace pour limiter les effets secondaires oculaires
 | ++++ |
| *Évaluation* |  |  |
| M35.2\_RT4\_25 | **Corticothérapie systémique** permet de juguler rapidement les manifestations inflammatoires oculaires en attendant l’action des immunosuppresseurs qui doivent être systématiquement associés.* La mise en route d’une corticothérapie générale est indiquée dans les situations suivantes :
* Atteinte postérieure ou panuvéite;
* Atteinte antérieure grave (uvéite antérieure avec hypopion, synéchies étendues, ou résistance au traitement topique).
* Schéma thérapeutique :

***Corticothérapie orale :*** prednisone à la dose de 1 à 1,5 mg/kg/jour.***En cas de signes de gravité menaçant rapidement le pronostic visuel*** (***hyalite dense, rétinite active, vascularite rétinienne occlusive, neuropathie optique***) :débuté par ***des bolus intraveineux de méthylprednisolone,*** 1 g/jour pendant 3 jours consécutifs, avant relais par la voie orale.* Traitement d’attaque doit être de quelques semaines.
* La corticothérapie est ensuite diminuée progressivement par paliers de 10 % toutes les 1 à 2 semaines jusqu’à l’obtention d’une dose d’entretien de 5 à 10mg.
* En association avec des mesures hygiéno-diététiques
* ***La corticothérapie systémique à haut dose et à long terme ou en monothérapie non sont plus acceptés.***
 | ++++ |
| *Évaluation* |  |  |
| M35.2\_RT5\_25 | **les traitements immunosuppresseurs :** * ***Toute atteinte inflammatoire du segment postérieur*** (uvéite postérieure, panuvéite, vascularite rétinienne, atteinte maculaire/papillaire) constitue ***une indication formelle*** à une immunosuppression systémique, en complément d’une corticothérapie d’attaque.
* Pour l’uvéite ***antérieure isolée***, l’immunosuppresseur ***n’est pas systématique*** ; il peut être envisagé si des facteurs de mauvais pronostic sont présents (***âge jeune, homme, poussées fréquentes ou cortico-dépendance, lésions postérieures associées ou menace visuelle***). La décision doit être individualisée.
* L’instauration d’un traitement immunosuppresseur doit se faire en concertation pluridisciplinaire (ophtalmologie + rhumatologie/médecine interne + infectiologie si nécessaire) et après bilan pré-thérapeutique adapté.
 | ++++ |
| *Évaluation* |  |  |
| M35.2\_RT6\_25 | **Immunosuppresseurs conventionnels** dans la maladie de Behçet***AZATHIOPRINE :**** traitement **de 1ʳᵉ intention** dans de nombreuses recommandations.
* Posologie : **2–2,5 mg/kg/j** (démarrer bas, ex. 50 mg/j, puis titrer).
* Délai d’action : 6–12 semaines → association initiale aux corticoïdes recommandée.
* Surveillance : NFS, transaminases toutes les 1–2 semaines le 1er mois, puis mensuel/trimestriel.
* Précautions : interaction majeure avec allopurinol/fébuxostat (réduction de la dose), éviter autres myélotoxiques.
* **Effets indésirables :** myélosuppression, hépatotoxicité, infections opportunistes.
* **Grossesse** : utilisation possible à dose modérée si bénéfice > risque.
 | ++++ |
| *Évaluation* |  |  |
| M35.2\_RT7\_25 | ***Ciclosporine A :**** alternative ou 1ʳᵉ intention (selon certaines équipes).
* Posologie : **2,5–5 mg/kg/j** PO en 2 prises.
* Surveillance : créatinine, kaliémie, tension artérielle (hebdomadaire/bihebdomadaire au début, puis mensuel) ; bilan hépatique et lipidique toutes les 4–8 semaines.
* Précautions : **éviter en cas d’atteinte neurologique (risque d’aggravation).**
* Interactions : nombreux (substrat CYP3A4 : antifongiques azolés, macrolides, statines, tacrolimus, médicaments cardiotropes).
* Effets indésirables : néphrotoxicité dose-dépendante**, HTA,** hypertrichose, gingivite, troubles digestifs.
 | +++ |
| *Évaluation* |  |  |
| M35.2\_RT8\_25 | ***Association AZA + CsA***Parfois utilisée dans les formes sévères avec effet synergique potentiel.Risque accru d’infections → surveillance stricte (NFS, créatinine, TA, bilans hépatiques/lipidiques).À éviter chez patients fragiles ou comorbides | +++ |
| *Évaluation* |  |  |
| M35.2\_RT9\_25 | Les directives actuelles recommandent de **passer rapidement aux biothérapies** (anti-TNFα ou interféron-α), **plutôt que d’essayer systématiquement d’autres IS conventionnels** comme le mycophénolate ou le méthotrexate | +++ |
| *Évaluation* |  |  |
| M35.2\_RT10\_25 | **Biothérapies** dans l’atteinte oculaire de Behçet :* Les anti-TNF (infliximab, adalimumab) sont très efficaces pour les uvéites de Behçet sévères ou réfractaires.
* Ils sont désormais considérés comme des **agents immunomodulateurs de 1ʳᵉ intention** pour les formes menaçant le pronostic visuel, mais dans la pratique courante et selon la plupart des recommandations, ils sont souvent introduits **en 2ᵉ ligne** après échec ou intolérance aux immunosuppresseurs conventionnels.
* L’initiation précoce d’un anti-TNF **est en revanche fortement recommandés** chez les patients à haut risque visuel, car ces agents agissent rapidement et offrent de meilleures chances de rémission soutenue.

*Indications urgentes en faveur d’un anti-TNF précoce** Panuvéite sévère (présence d’hypopion, vitrite 3–4+).
* Inflammation maculaire ou papillite menaçant la vision.
* Œdème maculaire sévère réfractaire et/ou néovascularisations menaçant la fovéa.
* Perte visuelle aiguë importante (≥2 lignes d’AV) ou aggravation rapide.
* Phénotype à haut risque (jeunes hommes, antécédents de rechutes sévères).
 | ++++ |
| *Évaluation* |  |  |
| M35.2\_RT11\_25 | **Initiation précoce des anti-TNF**L’instauration rapide d’un traitement par anti-TNF est particulièrement indiquée chez les patients présentant une atteinte oculaire sévère ou à haut risque visuel. En effet, *les données montrent que les résultats sont meilleurs lorsque ces agents sont introduits précocement, avec une probabilité accrue d’obtenir une rémission durable, parfois sans traitement de fond ultérieur.***Les situations cliniques justifiant une telle stratégie incluent** :* Panuvéite sévère (hypopion, vitrite marquée ≥ 3–4+).
* Atteinte maculaire ou papillaire sévère.
* Fuites vasculaires étendues compliquées d’œdème maculaire et/ou de néovascularisations.
* Perte visuelle importante (≥ deux lignes d’acuité visuelle).

Cette approche est particulièrement pertinente chez **les jeunes hommes**, population à risque élevé d’évolution agressive de l’uvéite de Behçet. | ++++ |
| *Évaluation* |  |  |
| M35.2\_RT12\_25 | ***INFLIXIMAB (IV)*** :* souvent privilégié si **besoin d’action très rapide**
* Posologie : **5 mg/kg** IV aux semaines 0, 2 et 6 (induction), puis 5 mg/kg toutes les 6–8 semaines (entretien).
* Adaptations : possible augmentation à 10 mg/kg ou raccourcissement des intervalles.
* Administration : perfusion lente (≥2 h). Surveiller réactions d’infusion.

***ADALIMUMAB (SC)**** Posologie usuelle : **80 mg SC** (dose de charge), puis 40 mg une semaine après, puis 40 mg toutes les 2 semaines en entretien.
* Avantages : administration sous-cutanée en ambulatoire ; schéma autorisé pour les uvéites non infectieuses.
 | ++++ |
| *Évaluation* |  |  |
| M35.2\_RT13\_25 | **Autres biothérapies et alternatives*** **Interféron-α-2a :** option **en 2ᵉ ligne** après échec des anti-TNF, voire en 1ʳᵉ ligne pour des atteintes postérieures très sévères selon centres. Schémas rapportés **: 3–6 MUI SC, 3×/semaine** (protocoles variables). Surveillance : dépression, cytopénies, hépatotoxicité.
* **Tocilizumab (anti-IL-6)** : envisagé en **3ᵉ ligne** après échec anti-TNF/IFN pour formes réfractaires.
* Inhibiteurs de l’IL-1 (anakinra, canakinumab) et JAK-inhibiteurs : en cours d’évaluation ; données encore limitées, usage réservé au cas par cas ou essais cliniques.
 | ++ |
| *Évaluation* |  |  |
| M35.2\_RT14\_25 | ***Bilan pré-thérapeutique (obligatoire)***Avant toute biothérapie :* Interrogatoire infectieux complet et examen clinique.
* Dépistage tuberculose : IGRA (Quantiferon) préféré à la IDR ; radiographie thoracique ; crachats si signes respiratoires.
* Hépatites : HBsAg, anti-HBc, anti-HBs — si anti-HBc ou HBsAg positifs → avis hépatologie et envisager prophylaxie antivirale ; anti-HVC (PCR si +).
* HIV : sérologie.
* Bilan biologique de base : NFS, VS/CRP, ionogramme, créatinine, transaminases, bilan lipidique.
* Femmes en âge de procréer : test de grossesse avant initiation.
* Vaccinations : vérifier et compléter les vaccins inactivés avant démarrage ; vaccins vivants contre-indiqués pendant et dans une période encadrée avant certains BIOTTT.
 | +++++ |
| *Évaluation* |  |  |
| M35.2\_RT15\_25 | * **Les injections sous-conjonctivales** de corticoïdes à action immédiate (dexaméthasone) ou retardée (acétonide de triamcinolone, bêtaméthasone retard) peuvent être utilisées pour *les uvéites antérieures en complément ou après échec du traitement topique.*
* **Les injections sous-ténoniennes** ou **péribulbaires** (40 mg d’acétonide de triamcinolone dans 1 ml) sont surtout indiquées pour *les poussées inflammatoires unilatérales impliquant le segment postérieur ou en présence d’un œdème maculaire cystoïde persistant*
* **Les injections intravitréennnes** d’acétonide de triamcinolone (4 mg dans 0,1 ml) constituent une option thérapeutique intéressante en cas de ***poussée inflammatoires postérieures unilatérales sévères*** (en association à traitement systémique si nécessaire) ; œdème maculaire cystoïde réfractaire aux traitements systémiques et aux injections péri-oculaires.
* **L’utilisation des dispositifs intravitréens** permet une diminution des récidives et une stabilisation ou une amélioration de l’acuité visuelle dans les formes réfractaires - hors AMM
 | +++ |
| *Évaluation* |  |  |
|  |  |  |
| M35.2\_RT16\_25 | * **Photocoagulation au laser :** peut-être indiqué pour prévenir les complications secondaire à l’ischémie rétinienne persiste malgré un traitement adapter ; et toujours **après contrôle inflammatoire**.
* **Chirurgie vitréorétinienne :**
* Peut être indiquée en cas de trou maculaire, de décollement de rétine ou d’hémorragie intravitréenne persistante.
* Peut être associée à une injection intravitréenne d’anti-TNF afin de réduire le risque de récidive inflammatoire post-opératoire.
* **Chirurgie de la cataracte :**
* Doit être réalisée uniquement après une rémission complète d’au moins 3 mois.
* Le traitement immunosuppresseur périopératoire doit être renforcé.
* Corticoïdes topiques intensifiés.
* Injections périoculaires ou corticothérapie systémique.
* Surveillance post-opératoire rapprochée indispensable pour dépister précocement une reprise inflammatoire.
* Résultats visuels généralement moins favorables que dans les uvéites idiopathiques, avec un risque accru de cataracte secondaire.
* **Chirurgie du glaucome secondaire :**
* Mécanisme de blocage pupillaire : iridectomie périphérique (laser Nd-YAG ou chirurgicale).
* Glaucome réfractaire sans bloc pupillaire : chirurgie filtrante type trabéculectomie avec mitomycine C.
* Glaucome néovasculaire : cyclocryothérapie ± injection locale d’anti-VEGF.
* **Un traitement antiagrégant plaquettaire** au long cours est recommandé en complément pour limiter le risque de récidives vasculaires.
 | ++ |
| *Évaluation* |  |  |

|  |  |
| --- | --- |
|  | **R\_Thérapeutique** |
| **Contribution et expertise de l’évaluateur** |  |

**R\_Suivi**

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| **Code** | **Recommandation** | **Notation** |
| M35.2\_RS1\_25 |  **Outils principaux :**La surveillance repose essentiellement sur **l’acuité visuelle**, **l’angiographie à la fluorescéine** et **l’OCT maculaire**, qui permettent d’évaluer la réponse thérapeutique et l’évolution des complications. | ++++ |
| *Évaluation* |  |  |
| M35.2\_RS2\_25 |   **Examens complémentaires :**•Laser flare photométrie : quantification objective de l’inflammation intraoculaire.•Photographie en lumière verte (red-free) : meilleure visualisation des altérations de la couche des fibres nerveuses rétiniennes (RNFL).•OCT-Angiographie (OCTA) : utile pour détecter les anomalies microvasculaires et expliquer une perte visuelle irréversible liée à une ischémie fovéale. | + |
| *Évaluation* |  |  |
| M35.2\_RS3\_25 | il faut aussi surveiller les effets secondaires des traitements : tonus oculaire , bilan biologique… | +++++ |
| *Évaluation* |  |  |
| M35.2\_RS4\_25 | **Critères de guérison:**  **Rémission clinique** :•Absence de cellules dans la chambre antérieure.•Présence possible de quelques cellules vitréennes résiduelles, mais sans flare.•Aucune lésion active au fond d’œil. **Rémission paraclinique (absence d’inflammation subclinique**) :•Pas de fuites persistantes à l’angiographie.•Absence d’œdème maculaire à l’OCT. | ++++ |
| *Évaluation* |  |  |
| M35.2\_RS5\_25 | **Indications d’une intensification** (augmentation de la dose – raccourcissement des intervalles) ou **d’un changement thérapeutique** : • Persistance d’une fuite vasculaire à l’angiographie. • Survenue d’une nouvelle poussée, même minime. • Développement ou aggravation d’un œdème maculaire. | ++++ |
| *Évaluation* |  |  |
| M35.2\_RS6\_25 | Il n'y a pas de consensus sur La décision d'arrêter le traitement et doit être prise avec prudence. | 0 |
| *Évaluation* |  |  |
| M35.2\_RS7\_25 | Une quiétude clinique n'est pas suffisante pour prendre cette décision | ++++ |
| *Évaluation* |  |  |
| M35.2\_RS8\_25 | **Sevrage progressif des biothérapies :*** **Réduction progressive** : envisager une diminution progressive de la posologie des biothérapies, notamment en espaçant les intervalles de perfusion ou d’injection, plutôt qu’un arrêt brutal.

*Lorsque l’inflammation (clinique et subclinique) est contrôlée depuis au moins 3 mois sous une corticothérapie d’entretien à faible dose (inférieure à 10 mg), la diminution progressive des doses d’immunosuppresseurs est commencée, généralement sur la base de 10 % de la dose tous les 2 à 3mois jusqu’à l’arrêt, ce qui peut être obtenu au bout de 18 à 24 mois de traitement*.* **Population à risque** : cette stratégie doit être conduite avec prudence, en particulier chez les jeunes hommes et chez les patients présentant des lésions oculaires sévères ou avancées, où le risque de rechute est plus élevé.
* **Contrôle préalable** : avant toute tentative d’arrêt, il est recommandé de vérifier à nouveau l’activité de la maladie par un **angiographie à la fluorescéine (**fin d’exclure toute inflammation infra-clinique.
 | +++ |
| *Évaluation* |  |  |
| M35.2\_RS9\_25 | **Traitement de fond** : la **colchicine** et l’**azathioprine** peuvent être poursuivies , en particulier chez les patients ayant des manifestations extraoculaires, afin de réduire le risque de rechute systémique | +++ |
| *Évaluation* |  |  |
| M35.2\_RS9\_25 | **Handicap visuel :*** Réinsertion sociale
* Reclassement Professionnel
 | +++ |

|  |  |
| --- | --- |
|  | **R\_Suivi** |
| **Contribution et expertise de l’évaluateur** |  |

**R\_Préventive**

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| **Code** | **Recommandation** | **Notation** |
| M35.2\_RP1\_25 | Prise en charge multidisciplinaire : ophtalmologue + médecine interne/rhumatologie. | +++ |
| *Évaluation* |  |  |
| M35.2\_RP2\_25 | **Surveillance ophtalmologique (prévention des complications visuelles)**1. **Rythme de suivi :**
	* **Phase aiguë / changement thérapeutique :** consultations hebdomadaires ou bihebdomadaires selon gravité.
	* **Contrôle stable sous traitement immunosuppresseur :** tous les **1–3 mois**; si rémission prolongée, espacer à 3–6 mois.
	* **Après anti-TNF ou changement de traitement :** surveillance rapprochée au démarrage (1 mois puis 3 mois).
2. **Examens systématiques :**
	* Acuité visuelle, tonométrie (HTO cortisonique), LAF complet, fond d’œil.
	* **OCT maculaire** et/ou OCT-A si atteinte maculaire ou signe d’œdème → toutes les 6–12 semaines en phase active, puis selon évolution.
	* **Angiographie à la fluorescéine** au 3 mois puis tous les 6 mois pour les patient sous immunosuppresseur.
	* Documenter score **BOS24** pour chaque poussée ; BDCAF pour activité systémique.
 | +++ |
| *Évaluation* |  |  |
| M35.2\_RP3\_25 | Surveillance biologique régulière  | +++ |
| *Évaluation* |  |  |
| M35.2\_RP4\_25 | Éducation du patient : signes d’alerte (douleur, baisse visuelle aiguë, céphalées), éviter automédication corticoïde. | +++ |
| *Évaluation* |  |  |
| M35.2\_RP5\_25 | **Mesures générales et hygiène de vie (prévention à long terme)**1. **Arrêt du tabac** (augmente inflammation, problèmes vasculaires, diminution réponse thérapeutique).
2. **Contrôle des facteurs cardio-métaboliques** (HTA, diabète, lipides) — impact sur pronostic visuel et risque thrombotique.
3. **Protéger les yeux** (lunettes de sécurité au travail, lunettes de soleil UV).
4. **Hygiène dentaire** : soigner infections dentaires, car foyer infectieux peut déclencher poussée.
5. **Education du patient** : signes d’alerte urgents → baisse brutale d’AV, douleur oculaire intense, rougeur importante, photophobie, fièvre → consulter en urgence.
 | +++ |
| *Évaluation* |  |  |
| M35.2\_RP6\_25 | Prévenir le glaucome cortisonique : utiliser formes de corticoïdes moins hypertenseurs (loteprednol, rimexolone) si antécédent d’élévation de la PIO ; mesurer PIO systématiquement. | +++ |
| *Évaluation* |  |  |
| M35.2\_RP7\_25 | Prévenir la néovascularisation : dépistage précoce des zones d’ischémie ( → PPR/anti-VEGF si indiqués après contrôle inflammatoire. | +++ |
| *Évaluation* |  |  |
| M35.2\_RP8\_25 | **Prévention infectieuse spécifique liée aux traitements**1. **Anti-TNF (infliximab, adalimumab) :**
	* Traiter TB latente avant initiation. Surveiller signes d’infection (pneumonie, TB) pendant traitement.
	* Prophylaxie HBV si portage; surveillance hépatique.
2. **Azathioprine / ciclosporine / autres immunosuppresseurs :**
	* Surveillance NFS et bilan hépatique rapprochés (voir protocole thérapeutique).
3. **Prophylaxies opportunistes :**
	* **Pneumocystis jirovecii** : pas systématique, envisager si combinaison d’immunosuppresseurs majeurs et corticoïdes à dose élevée (>20 mg/j pendant >4 semaines) — discuter prophylaxie (TMP-SMX) au cas-par-cas.
	* **Prophylaxie antivirale** (valaciclovir) uniquement si antécédent d’herpès récurrent ou risque documenté.
4. **Surveillance des vaccins** : éviter vaccins vivants pendant immunosuppression ; si nécessaire, programmer avant démarrage.
 | +++ |
| *Évaluation* |  |  |
| M35.2\_RP9\_25 | **Prévention iatrogénique liée aux corticoïdes / immunosuppresseurs**1. **Minimiser doses et durée de corticoïdes** ; utiliser immunosuppresseurs pour épargne cortisonique.
2. **Prévention osseuse** si corticothérapie prolongée (>3 mois) : supplément calcium + vit. D ; évaluer besoin de biphosphonates selon risque.
3. **Surveillance tension artérielle, glycémie, bilan lipidique** (effets secondaires des corticoïdes et CsA).
4. **Surveillance NFS et biochimie régulière** (fréquence en fonction du médicament : voir protocole thérapeutique).
 | +++ |
| *Évaluation* |  |  |
| M35.2\_RP10\_25 | **Spécificités en cas de situation particulière*** **Monophtalme / travail visuel essentiel** : stratégie agressive de prévention des poussées (accès rapide aux consultations, discussion de traitements de fond plus précoces comme anti-TNF).
* **Grossesse / projet parental** : planification avec l’obstétricien ; azathioprine et certains anti-TNF peuvent être maintenus dans certaines situations, mais décision pluridisciplinaire nécessaire.
* **Thromboses veineuses** (phlébites, thrombose cérébrale) : Behçet augmente risque de thrombose ; prise en charge par médecine interne / hématologie (anticoagulation selon situation).
 | +++ |
| *Évaluation* |  |  |

|  |  |
| --- | --- |
|  | **R\_Préventive** |
| **Contribution et expertise de l’évaluateur** |  |

**Décision Finale**

**Refuser**

**Retour à l’Auteur pour modification**

**Accepter et publier**

**Évaluateur :**

*Le Journal RMO Remercie Infiniment l’Auteur et l’évaluateur de leurs contributions ;*

*Vos Noms seront affichés une fois l’article publié dans le Journal RMO.ma*

عَنْ أَبِي هُرَيْرَةَ رضي الله تعالى عنه: أَنَّ **رَسُولَ اللَّهِ ﷺ** قَال:

إِذَا مَاتَ ابنُ آدم انْقَطَعَ عَنْهُ عَمَلُهُ إِلَّا مِنْ ثَلَاثٍ:

**صَدَقَةٍ جَارِيَةٍ، أو عِلْمٍ يُنْتَفَعُ بِهِ،** أَوْ وَلَدٍ صَالِحٍ يَدْعُو لَهُ

رَوَاهُ مُسْلِمٌ