



CASE REPORT

Retinal vasculitis during a flare of systemic lupus erythematosus: a case report

Naoual KHALDOUN¹, Sabrina HAID¹, Sihem KOURTAA¹, Naghib BOUILOUTA², Amina LOUAHCHI², Fella HANNI¹.

ABSTRACT

Retinal vasculitis is a rare but serious complication of systemic lupus erythematosus (SLE) that can threaten vision and lead to permanent blindness. We report the case of a patient hospitalized for an SLE flare who presented with sudden visual loss. Ophthalmologic examination and fluorescein angiography revealed active retinal vasculitis with peripheral ischemic areas and macular edema. High-dose corticosteroids and immunosuppressive therapy — intravenous cyclophosphamide followed by azathioprine maintenance — were promptly initiated. This case highlights the importance of early recognition and urgent intervention in lupus-related retinal vasculitis. Despite a previously mild disease course over nearly nine years, limited to articular, cutaneous, and hematological manifestations, the patient developed a major sight-threatening complication. Rapid initiation of intensive therapy, combined with multidisciplinary ophthalmologic and rheumatologic follow-up, led to progressive recovery of visual acuity and complete resolution of retinal lesions. This report underscores the unpredictable nature of SLE and the need for continuous monitoring, while emphasizing the importance of early diagnosis, urgent treatment, and coordinated care between rheumatologists and ophthalmologists in preventing severe visual complications. Retinal involvement should be systematically investigated in any patient presenting with ocular symptoms during an SLE flare.

Keywords: lupus, retinal vasculitis, blindness, immunosuppressants.

1- Service de rhumatologie. EHS Boukhroufa-Ben Aknoun. Alger. 2- Ophtalmologue, cabinet libéral. Alger – Algérie.

Received: 20 Jan 2026

Accepted: 27 Feb 2026

Correspondance to: Naoual KHALDOUN

E-mail : naoual.khaldoun@gmail.com

1. INTRODUCTION

Le LES est une maladie auto-immune à multiples facettes, caractérisée par une inflammation systémique pouvant toucher plusieurs organes. Parmi ses diverses manifestations, la vascularite rétinienne apparaît comme une complication oculaire sévère et redoutable, qui survient au cours d'une poussée de la maladie. La vascularite rétinienne lupique est une complication rare mais grave qui implique une inflammation des vaisseaux sanguins de la rétine et entraîne des symptômes variés, tels que la vision floue et des scotomes. L'atteinte peut évoluer et entraîner une atrophie rétinienne et maculaire, ce qui peut compromettre le pronostic visuel et conduire à une cécité définitive (1), d'où la nécessité d'un diagnostic précoce et d'une prise en charge adaptée.

L'objectif de ce travail est de rapporter un cas de vascularite rétinienne survenant au cours d'une poussée de LES chez une patiente non caucasienne, illustrant l'importance du diagnostic précoce, de la prise en charge immunosuppressive urgente et du suivi multidisciplinaire pour prévenir la perte visuelle.

2. OBSERVATION

Nous rapportons le cas d'une patiente de 52 ans, originaire et demeurant à Timimoun, sans antécédents pathologiques particuliers, suivie depuis neuf ans pour un LES avec atteinte cutanée, articulaire (non déformante, non destructrice) et hématologique (leucopénie), sous 400 mg d'hydroxychloroquine, et faible dose de corticoïdes (4 mg de méthylprednisolone), hospitalisée pour une poussée lupique associant des polyarthralgies inflammatoires (des poignets, des métacarpophalangiennes et interphalangiennes proximales, des genoux), un érythème malaire, et qui a présenté brutalement des douleurs oculaires droites associées à un flou visuel.

L'examen ophtalmologique objectivait une acuité visuelle de 4/10 à l'œil droit, associée à un déficit diffus du champ visuel avec atteinte absolue, notamment dans les régions supéro-nasale et supéro-temporale. Le fond d'œil (figure 1) révélait une vascularite rétinienne occlusive intéressant la branche temporale inférieure, prédominant en périphérie rétinienne, associée à une périphlébite de la branche nasale supérieure. La vision des couleurs était normale.

L'angiographie à la fluorescéine (figure 2) confirmait l'existence de territoires d'ischémie capillaire en périphérie temporale inférieure et nasale supérieure, traduisant une vascularite rétinienne occlusive de sévérité modérée à sévère. Un œdème maculaire était cliniquement présent, objectivé par un épaississement maculaire et une diffusion tardive à l'angiographie. Aucune tomographie par cohérence optique (OCT) n'a été réalisée lors de l'évaluation initiale.



Figure 1. Fond d'œil : vascularites des zones paramaculaire et périphlébites.



Figure 2. Angiographie à la fluorescéine : zones de vascularites et papillite.

Sur le plan biologique, on notait un syndrome inflammatoire marqué (VS 100 mm/h, CRP 96 mg/L) et une leucopénie à 1 900/mm³. Les anticorps anti-ADN étaient positifs (> 200 UI/l). Les anticorps anticardiolipines étaient faiblement positifs pour la classe IgM à 30 UI/L (N < 20), IgG négatifs, les anticorps anti-β2 glycoprotéine I (anti-B2GPI) étaient négatifs. Les fractions du complément C3 et C4 étaient normales. La crase sanguine, la fonction rénale, la protéinurie des 24 h et la fonction hépatique étaient normales. L'activité systémique du lupus était élevée, avec un score SLEDAI de 19 et un SLICC/ACR damage index de 2, indiquant une maladie active avec un dommage modéré accumulé. Le diagnostic de vascularite rétinienne au cours d'une poussée lupique a été retenu. Le délai entre l'apparition des symptômes visuels et l'instauration du traitement était de 10 jours.

La prise en charge reposait sur des bolus de corticoïdes intraveineux, relayés par une corticothérapie orale, associés à un traitement immunosuppresseur par cyclophosphamide (750 mg/m² toutes les 4 semaines, pour 6 perfusions mensuelles), suivi d'un relais par azathioprine 2mg/Kg/j. Ce choix thérapeutique s'appuie sur les recommandations internationales pour les manifestations sévères du lupus, y compris les atteintes vasculaires menaçant la vision. Les guidelines de l'European League Against Rheumatism (EULAR) recommandent l'utilisation de cyclophosphamide en induction pour les atteintes sévères, en association avec des glucocorticoïdes, afin de contrôler rapidement l'inflammation et de prévenir des lésions irréversibles. Le relais par azathioprine permet ensuite de maintenir la rémission et de limiter la toxicité à long terme du cyclophosphamide.

Une amélioration progressive de l'acuité visuelle a été observée dès 15 jours après le traitement, tandis que l'œil gauche restait normal, normalisation des anomalies ophtalmologiques après six mois (angiographie de contrôle). Au bout d'un an, une OCT de contrôle montrait un léger œdème maculaire en voie de disparition, sans mise en évidence de nouvelles lésions ischémiques. L'acuité visuelle de l'œil droit était de 9/10. Ceci témoigne d'une évolution favorable sous traitement.

3. DISCUSSION

Les manifestations oculaires du LES sont variées et touchent environ un tiers des patients au cours de l'évolution de la maladie, mais la vascularite rétinienne reste rare, rapportée dans moins de 10 % des cas (2).

Elle constitue toutefois l'une des atteintes oculaires les plus sévères en raison de son association avec une activité systémique élevée et d'un risque important de cécité définitive (2).

Bien que la patiente ait présenté un LES bénin pendant près de neuf ans, limité à des manifestations articulaires, cutanées et hématologiques, elle a développé subitement une vascularite rétinienne occlusive sévère, menaçant son pronostic visuel. Ce constat souligne le caractère imprévisible du lupus au cours de la vie du patient et la nécessité d'une vigilance continue, même chez les patients dont l'évolution est initialement bénigne. Il illustre également l'importance d'une approche multidisciplinaire et d'un suivi régulier, qui permettent une prise en charge rapide des complications potentiellement graves.

Par ailleurs, la patiente est d'origine non caucasienne. Il est rapporté dans la littérature que le LES présente une incidence plus élevée et une expression clinique plus sévère chez les patientes issues de certaines minorités ethniques, notamment afro-américaines et hispaniques, avec une fréquence accrue d'atteintes d'organes majeurs et une morbi-mortalité plus importante (3–5). Ces différences semblent résulter d'une interaction complexe entre facteurs génétiques, immunologiques et socioenvironnementaux. Cet élément épidémiologique pourrait contribuer au profil évolutif observé dans notre cas.

La vascularite rétinienne lupique résulte de mécanismes immunopathologiques complexes impliquant le dépôt de complexes immuns, l'activation du complément et une inflammation directe de la paroi vasculaire, entraînant une ischémie rétinienne parfois étendue. Elle se manifeste par une inflammation des vaisseaux rétiniens, particulièrement des branches de l'artère centrale de la rétine, qui peut affecter préférentiellement les branches périphériques de cette artère, entraînant des signes tels que des hémorragies intrarétiniennes et des zones d'ischémie, avant que l'atteinte ne progresse de façon centripète vers la papille optique. L'examen du fond d'œil et l'angiographie à la fluorescéine permettent de visualiser ces différents aspects, avec la segmentation des lésions vasculaires et l'identification d'occlusions segmentaires des branches artérielles. L'OCT aide à évaluer les complications maculaires et le suivi (6,7). Elle est fréquemment associée au syndrome des antiphospholipides (SAPL). Dans certains cas, elle a même été révélatrice du diagnostic de LES associé à un SAPL (8). Cependant, elle doit être distinguée de la rétinopathie associée au SAPL, car cette dernière est caractérisée par des lésions vasculaires d'origine thrombotique plutôt que d'origine inflammatoire (9,10). Dans notre observation, les lésions vasculaires rétiniennes, l'absence d'anticorps anti- β 2-glycoprotéine I, la négativité des anticorps anti-cardiolipines IgG et un bilan de thrombophilie normal orientaient vers une vascularite inflammatoire lupique plutôt qu'une atteinte thrombotique liée au SAPL.

Sur le plan clinique, la vascularite rétinienne se caractérise par divers symptômes oculaires, tels qu'une baisse ou une altération de l'acuité visuelle, des scotomes et des photopsies. Ces atteintes oculaires peuvent s'associer à des atteintes neurologiques, telles que la neuropathie optique (8,9), des épilepsies, des neuropathies périphériques ou des accidents vasculaires cérébraux (11).

Sur le plan angiographique, elle se manifeste par des zones de non-perfusion capillaire, des hémorragies rétiniennes, une périphlébite et des occlusions artérielles ou veineuses, comme l'ont observé chez notre patiente. Et en l'absence de prise en charge, cela conduit à un décollement de la rétine. (12). Le diagnostic précoce et précis permet d'éviter la survenue de complications. Il repose sur un examen ophtalmologique et la réalisation d'une angiographie du fond d'œil à la fluorescéine, qui évalue l'étendue de l'atteinte vasculaire et différencie les causes primaires et secondaires de la vascularite.

La survenue d'une vascularite rétinienne est généralement corrélée à une poussée systémique du LES et s'accompagne fréquemment d'anomalies biologiques marquant une activité élevée de la maladie, telles qu'un syndrome inflammatoire important, une élévation des anticorps anti-ADN natifs et une hypocomplémentémie (1,13,14). Dans notre cas, la présence d'un syndrome inflammatoire marqué et d'une activité immunologique élevée (anticorps anti-ADN augmentés) confirmait l'existence d'un lien étroit entre l'atteinte oculaire et l'activité systémique du lupus.

Le taux de guérison observé chez les individus traités précocement suggère que des stratégies de prise en charge rapides peuvent obtenir des résultats positifs. De ce fait, le traitement doit être instauré de façon urgente, dès le diagnostic, combinant l'utilisation d'une corticothérapie à forte dose, le plus souvent associée à un traitement immunosuppresseur. Le cyclophosphamide intraveineux

est le traitement de référence dans les formes sévères menaçant le pronostic visuel, conformément aux recommandations internationales, notamment celles de l'EULAR, qui préconisent son utilisation en induction pour les manifestations sévères du lupus, y compris les vascularites rétinienne menaçant la vision(12).

Des alternatives telles que le mycophénolate mofétil ou le rituximab ont été rapportées avec succès, particulièrement dans les formes réfractaires ou en cas de contre-indication au cyclophosphamide (15–17). Dans notre observation, l'instauration précoce d'une corticothérapie intensive associée au cyclophosphamide a permis une amélioration rapide de l'acuité visuelle avec une récupération progressive dès 15 jours et une résolution complète des lésions rétinienne à six mois, soulignant l'importance d'un diagnostic précoce et d'une prise en charge multidisciplinaire impliquant des rhumatologues et des ophtalmologistes.

Des études futures devraient élargir notre compréhension de la physiopathologie sous-jacente aux complications rétinienne et perfectionner les approches thérapeutiques, ce qui pourrait, à terme, améliorer la qualité de vie des patients.

4. CONCLUSION

La vascularite rétinienne constitue une complication grave qui survient au cours d'une poussée de LES, quel que soit le profil évolutif du patient, d'où la nécessité de la surveillance continue. Elle reflète souvent la gravité de l'activité de la maladie. Un diagnostic rapide et une prise en charge efficace, avec collaboration interdisciplinaire entre rhumatologues et ophtalmologistes, sont nécessaires, incluant généralement des traitements immunosuppresseurs pour contrôler l'inflammation et préserver la fonction visuelle.

Consentement éclairé : Consentement écrit obtenu.

Déclaration de conflits d'intérêt : Aucun conflit d'intérêts concernant ce travail.

REFERENCES

1. Davies JB, Rao PK. Ocular manifestations of systemic lupus erythematosus. *Curr Opin Ophthalmol.* nov 2008;19(6):512-8. doi:10.1097/icu.0b013e3283126d34 PubMed PMID: 18998618.
2. Azevedo LGB de, Biancardi AL, Silva RA, Tavares N da C, Abreu MM de, Bica BERG, et al. Lupus retinopathy: epidemiology and risk factors. *Arq Bras Oftalmol.* 2021;84(4):395-401. doi:10.5935/0004-2749.20210076 PubMed PMID: 34287516; PubMed Central PMCID: PMC11826623.
3. Alarcón GS, Roseman J, Bartolucci AA, Friedman AW, Moulds JM, Goel N, et al. Systemic lupus erythematosus in three ethnic groups: II. Features predictive of disease activity early in its course. LUMINA Study Group. *Lupus in minority populations, nature versus nurture. Arthritis Rheum.* juill 1998;41(7):1173-80. doi:10.1002/1529-0131(199807)41:7<1173::AID-ART5>3.0.CO;2-A PubMed PMID: 9663472.
4. Alarcón GS, McGwin Jr G, Sanchez ML, Bastian HM, Fessler BJ, Friedman AW, et al. Systemic lupus erythematosus in three ethnic groups. XIV. Poverty, wealth, and their influence on disease activity. *Arthritis Care Res.* 2004;51(1):73-7.
5. Alarcon GS, Calvo-Alen J, McGwin G, Uribe AG, Toloza SM, Roseman JM, et al. Systemic lupus erythematosus in a multiethnic cohort: LUMINA XXXV. Predictive factors of high disease activity over time. *Ann Rheum Dis.* 2006;65(9):1168-74.
6. Rosenbaum JT, Sibley CH, Lin P. Retinal Vasculitis. *Curr Opin Rheumatol.* mai 2016;28(3):228-35. doi:10.1097/BOR.0000000000000271 PubMed PMID: 26945335; PubMed Central PMCID: PMC4893321.
7. Monov S, Hristova R, Dacheva R, Toncheva R, Shumnalieva R, Shoumnaieva-Ivanova V, et al. Acute necrotizing retinal vasculitis as onset of systemic lupus erythematosus: A case report. *Medicine (Baltimore).* janv 2017;96(2):e5754. doi:10.1097/MD.00000000000005754 PubMed PMID: 28079801; PubMed Central PMCID: PMC5266163.
8. Aldhefeery N, Alhadhood N, Alkadi A. Bilateral Retinal Vasculitis as Initial Presentation of Systemic Lupus Erythematosus with Secondary Antiphospholipid Syndrome. *Am J Case Rep.* 28 nov 2023;24:e942085. doi:10.12659/AJCR.942085 PubMed PMID: 38013402; PubMed Central PMCID: PMC10697493.
9. Suvajac G, Stojanovich L, Milenkovich S. Ocular manifestations in antiphospholipid syndrome. *Autoimmun Rev.* 1 juin 2007;The predictive value of autoantibodies: analytical, diagnostic and counselling aspects.6(6):409-14. doi:10.1016/j.autrev.2006.11.005
10. Hong-Kee N, Mei-Fong C, Azhany Y, Zunaina E. Antiphospholipid syndrome in lupus retinopathy. *Clin Ophthalmol.* 2014;8:2359-63. doi:10.2147/OPHT.S71712 PubMed PMID: 25473262; PubMed Central PMCID: PMC4247138.
11. Gad El Sayed M, Tsui E, Fouad Y. Retinal Vasculitis and Stroke Risk in Patients with Systemic Lupus Erythematosus. *Ocul Immunol Inflamm.* nov 2025;33(9):2115-20. doi:10.1080/09273948.2025.2563170 PubMed PMID: 41056537.
12. Sivaraj RR, Durrani OM, Denniston AK, Murray PI, Gordon C. Ocular manifestations of systemic lupus erythematosus. *Rheumatol Oxf Engl.* déc 2007;46(12):1757-62. doi:10.1093/rheumatology/kem173 PubMed PMID: 17681981.
13. Arevalo JF, Lowder CY, Muci-Mendoza R. Ocular manifestations of systemic lupus erythematosus. *Curr Opin Ophthalmol.* déc 2002;13(6):404-10. doi:10.1097/00055735-200212000-00011 PubMed PMID: 12441845.
14. Bajwa A, Foster SC. Ocular Manifestations of Systemic Lupus Erythematosus. *J Clin Cell Immunol.* 0(0):1-9. doi:10.4172/2155-9899.1000191

15. Hickman R, Denniston A, Yee CS, Toescu V, Murray P, Gordon C. Bilateral retinal vasculitis in a patient with systemic lupus erythematosus and its remission with rituximab therapy. *Lupus*. 1 mars 2010;19(3):327-9. doi:10.1177/0961203309347332
16. Dhirani NA, Ahluwalia V, Somani S. Case of combination therapy to treat lupus retinal vasculitis refractory to steroids. *Can J Ophthalmol*. 1 févr 2017;52(1):e13-5. doi:10.1016/j.jcjo.2016.07.027 PubMed PMID: 28237161.
17. Tselios K, Lam WC, Urowitz MB, Gladman DD. Rituximab for Sight-Threatening Lupus-Related Retinal Vasculitis. *JCR J Clin Rheumatol*. mars 2018;24(2):93. doi:10.1097/RHU.0000000000000600