

ENSEIGNEMENT D'OPHTALMOLOGIE

DEUXIÈME CYCLE

POLYCOPIÉ NATIONAL

DU COLLÈGE

DES OPHTALMOLOGISTES UNIVERSITAIRES

DE FRANCE

ANNÉE UNIVERSITAIRE 2008 - 2009

Avec mise à jour 2010

Ce *Polycopié National* est basé sur le nouveau programme des études médicales ; il a été conçu à l'usage des étudiants en médecine ainsi que des enseignants d'ophtalmologie. Il constitue l'ouvrage de référence pour les études du deuxième cycle ainsi que pour la préparation de l'examen national classant .

Il a été réalisé par le Collège des Ophtalmologistes Universitaires de France dans le but de pouvoir assurer un enseignement uniforme et cohérent au sein de toutes les facultés de médecine.

La rédaction de chaque chapitre a été confiée à un ou plusieurs spécialistes de la question traitée (spécialistes du glaucome, chirurgiens de la cataracte, rétinologues, etc...), afin d'assurer à tous les étudiants un enseignement de la meilleure qualité possible.

Le polycopié fait l'objet d'une révision et d'une mise à jour annuelles.

Il est mis en page en vue d'une *impression recto-verso, y compris l'inclusion des pages blanches de numérotation paire.*

Très cordialement,

Les membres du Collège des Ophtalmologistes Universitaires de France

P.S Le polycopié est téléchargeable en format PDF et peut être visionné en version couleur à l'adresse <http://www.uvp5.univ-paris5.fr/campus-ophtalmologie/poly/index.htm>

TABLE DES MATIÈRES

<i>Introduction</i>	1
<i>Sémiologie oculaire</i>	7
<i>Principe des prélèvements de cornée</i>	35
<i>Suivi d'un nourrisson, dépistage des troubles visuels</i>	39
<i>Cataracte</i>	43
<i>Dégénérescence maculaire liée à l'âge</i>	51
<i>Sclérose en plaques</i>	61
<i>Greffes de cornée</i>	65
<i>Rétinopathie hypertensive</i>	69
<i>Neuropathie optique ischémique antérieure</i>	75
<i>Occlusion de l'artère centrale de la rétine</i>	81
<i>Occlusion de la veine centrale de la rétine</i>	87
<i>Anomalies de la vision d'apparition brutale</i>	95
<i>Traumatismes oculaire</i>	103
<i>Brûlures oculaires</i>	109
<i>Œil rouge et/ou douloureux</i>	113
<i>Rétinopathie diabétique</i>	125
<i>Glaucome chronique</i>	139
<i>Ophthalmopathie basedowienne</i>	147
<i>Pathologie des paupières</i>	155
<i>Troubles de la réfraction</i>	161
<i>Altération de la fonction visuelle</i>	169
<i>Diplopie</i>	183
<i>Strabisme de l'enfant</i>	199

SÉMIOLOGIE OCULAIRE

A - RAPPEL ANATOMIQUE

1° Le Globe Oculaire

On définit classiquement un *contenant* formé de trois "enveloppes" ou "membranes" et un *contenu* :

a) contenant :

- *membrane externe ou coque cornéo-sclérale*, constituée en arrière par une coque fibreuse de soutien, la *sclère*, prolongée en avant par la *cornée* transparente ; sur la sclère viennent s'insérer les muscles oculomoteurs ; la jonction entre sclère et cornée est dénommée *limbe sclérocornéen*. La partie antérieure de la sclère est recouverte jusqu'au limbe par la *conjonctive*. La sclère présente à sa partie postérieure un orifice dans lequel s'insère l'origine du nerf optique, dénommée tête du nerf optique ou papille.

- *membrane intermédiaire ou uvée*, constituée d'arrière en avant par :

- ◇ la *choroïde*, tissu essentiellement vasculaire responsable de la nutrition de l'épithélium pigmentaire et des couches externes de la rétine neurosensorielle,

- ◇ les *corps ciliaires* dont la portion antérieure est constituée par les *procès ciliaires* responsables de la sécrétion d'humeur aqueuse et sur lesquels est insérée la zonule, ligament suspenseur du cristallin, et par le *muscle ciliaire*, dont la contraction permet l'accommodation par les changements de forme du cristallin transmis par la zonule.

- ◇ l'*iris*, diaphragme circulaire perforé en son centre par la *pupille*, dont l'orifice est de petit diamètre à la lumière vive (myosis) et de grand diamètre à l'obscurité (mydriase). Le jeu pupillaire est sous la

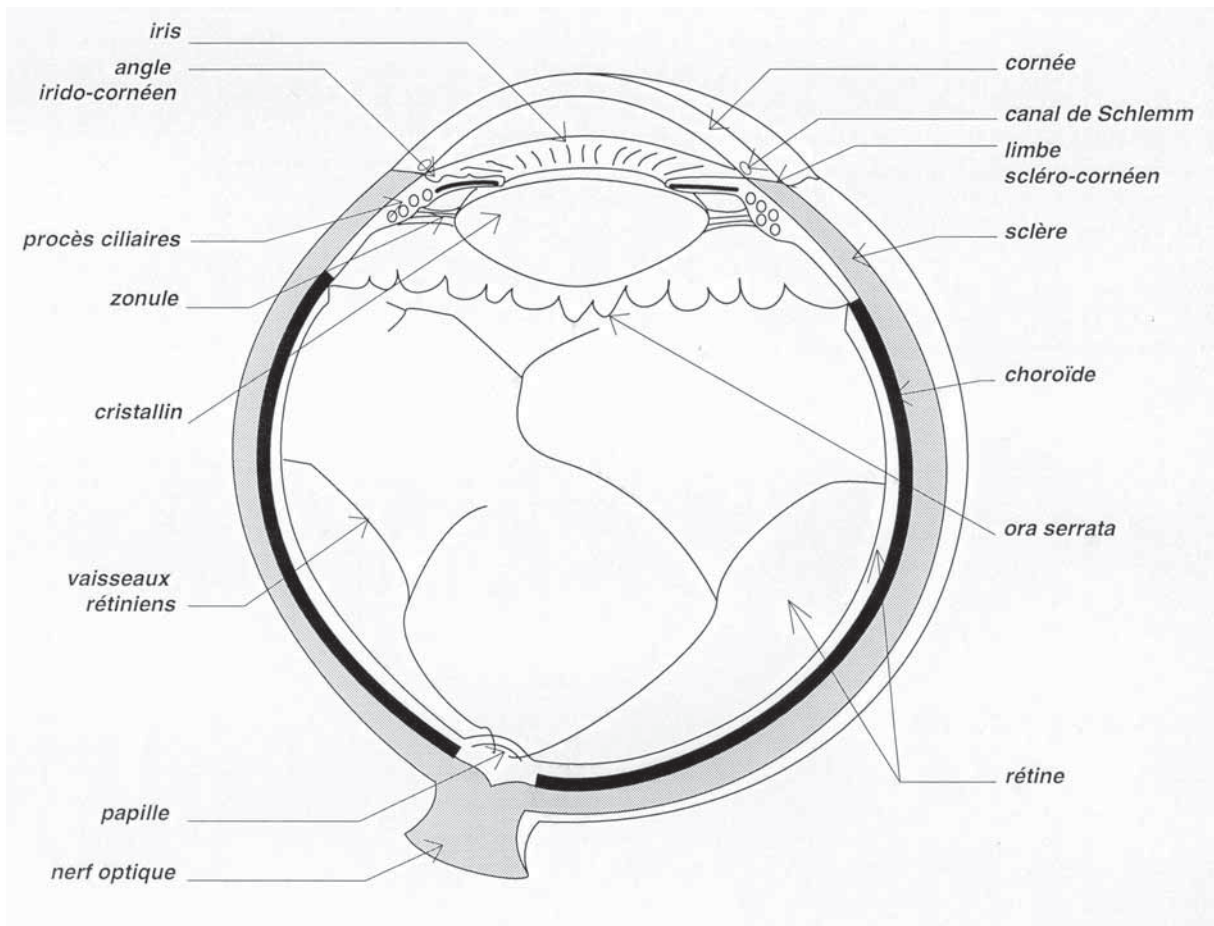
dépendance de deux muscles : le *sphincter de la pupille* et le *dilatateur de l'iris*.

- *membrane interne ou rétine*, qui s'étend à partir du nerf optique en arrière et tapisse toute la face interne de la choroïde pour se terminer en avant en formant une ligne festonnée, l'*ora serrata*; la rétine est constituée de deux tissus : la rétine neurosensorielle et l'épithélium pigmentaire.

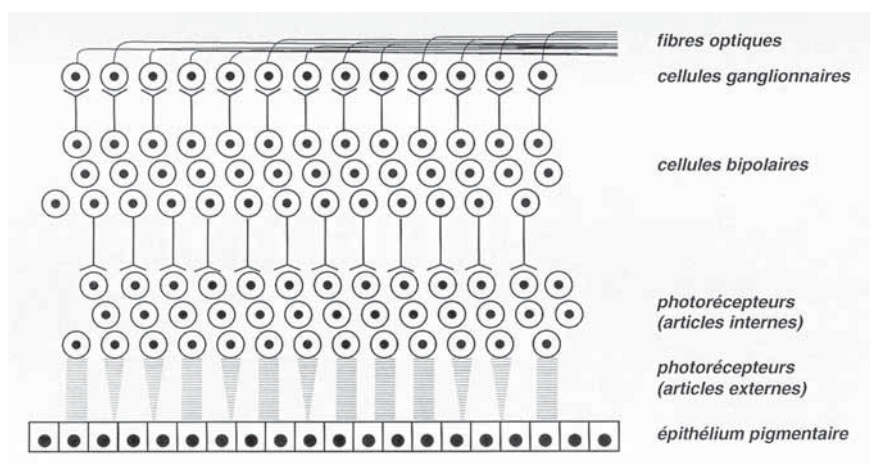
- ◇ la *rétine neurosensorielle* est composée des premiers neurones de la voie optique comprenant les *photorécepteurs* (cônes et bâtonnets), les *cellules bipolaires* et les *cellules ganglionnaires* dont les axones constituent les *fibres optiques* qui se réunissent au niveau de la *papille* pour former le *nerf optique*. Avec le nerf optique cheminent les vaisseaux centraux de la rétine (artère centrale de la rétine et veine centrale de la rétine) qui se divisent en plusieurs pédicules juste après leur émergence au niveau de la papille ; les vaisseaux rétinien sont responsables de la nutrition des couches internes de la rétine.

- ◇ l'*épithélium pigmentaire* constitue une couche cellulaire monostratifiée apposée contre la face externe de la rétine neurosensorielle.

La fonction principale de la rétine, la *photo-transduction*, est assurée par les photorécepteurs en synergie avec l'épithélium pigmentaire. Les articles externes des photorécepteurs entourés par les villosités de l'épithélium pigmentaire renferment des disques contenant le *pigment visuel (rhodopsine)*, composée d'une protéine, l'*opsine*, et de *vitamine A ou rétinol* qui est «blanchi» par la lumière (rupture entre l'opsine et le rétinol) : il s'ensuit une chaîne de réactions aboutissant à la libération d'un messager qui modifie la polarisation de la membrane plasmique : ainsi naît l'influx nerveux qui va cheminer le long des voies optiques jusqu'au cortex occipital.



Représentation schématique du globe oculaire.



Représentation schématique d'une coupe histologique de rétine.

La rhodopsine est resynthétisée au cours du «cycle visuel». L'épithélium pigmentaire assure quant à lui le renouvellement des disques par un mécanisme de phagocytose.

Il existe deux types de photorécepteurs :

- les *batonnets* sont responsables de la vision périphérique (perception du champ visuel) et de la vision nocturne.
- les *cônes* sont responsables de la vision des détails et de la vision des couleurs ; ils sont principalement regroupés dans la rétine centrale, au sein d'une zone ovalaire, la macula.

b) contenu :

Il est constitué de milieux transparents permettant le passage des rayons lumineux jusqu'à la rétine :

- *l'humeur aqueuse*, liquide transparent et fluide, remplit la *chambre antérieure*, délimitée par la cornée en avant et l'iris en arrière ; sécrétée en permanence par les procès ciliaires, l'humeur aqueuse est évacuée au niveau de l'*angle iridocornéen* à travers le *trabéculum* dans le *canal de Schlemm* qui rejoint la circulation générale ; une gêne à l'évacuation de l'humeur aqueuse provoque une élévation de la pression intraoculaire (valeur normale : inférieure ou égale à 22 mm Hg).

- *le cristallin* est une lentille biconvexe, convergente, amarrée aux procès ciliaires par son ligament suspenseur, la *zonule* ; elle est capable de se déformer par tension ou relâchement de la zonule sous l'effet de la contraction du muscle ciliaire, et de modifier ainsi son pouvoir de convergence : ceci permet le passage de la vision de loin à la vision de près qui constitue l'accommodation ; la perte du pouvoir d'accommodation du cristallin avec l'âge est responsable de la presbytie qui nécessite le port de verres correcteurs convergents pour la lecture.

- *le corps vitré* est un gel transparent, entouré d'une fine membrane, la hyaloïde, qui remplit les 4/5^{èmes} de la cavité oculaire et tapisse par sa face postérieure (hyaloïde postérieure) la face interne de la rétine.

Le globe oculaire est classiquement subdivisé en deux régions comprenant les structures précédemment décrites :

◊ *le segment antérieur* comprend la cornée, l'iris, la chambre antérieure, l'angle iridocornéen, le cristallin et le corps ciliaire.

◊ *le segment postérieur* comprend la sclère, la choroïde, la rétine et le corps vitré.

2° Les Voies Optiques

Permettant la transmission des impressions lumineuses rétinienne aux centres corticaux de la vision, les voies optiques comprennent :

- *le nerf optique*, qui traverse l'orbite et pénètre dans le crâne par les trous optiques ; son extrémité antérieure (tête du nerf optique) est visible à l'examen du fond d'œil (papille).

- au-dessus de la selle turcique, les deux nerfs optiques se réunissent pour former le *chiasma* où se fait un croisement partiel des fibres optiques (hémi-décussation), intéressant uniquement les fibres en provenance des hémirétines nasales ; les fibres issues de la partie temporale de la rétine gagnent quant à elles la voie optique homolatérale.

- des angles postérieurs du chiasma partent les *bandelettes optiques* qui contiennent les fibres provenant des deux hémirétines regardant dans la même direction. Elles contournent les pédoncules cérébraux pour se terminer dans les *corps genouillés externes*, qui font saillie sur la face latérale du pédoncule cérébral ;

- de là partent les *radiations optiques* : constitués par le troisième neurone des voies optiques, elles forment une lame de substance blanche intracérébrale moulée sur la face externe du ventricule latéral et qui gagne le cortex visuel situé sur la face interne du lobe occipital. Elle se divise en *deux faisceaux* : *supérieur* (qui gagne la lèvre supérieure de la scissure calcarine), et *inférieur* (qui gagne la lèvre inférieure de la scissure calcarine).

- *voies du réflexe photomoteur (RPM)* : le réflexe photomoteur (RPM) est la constriction pupillaire (myosis) survenant à l'éclairement d'un œil ; il fonctionne de façon analogue au diaphragme automatique d'un appareil photo ou d'une caméra:

- la voie *afférente du RPM* chemine avec les voies optiques: elle débute au niveau des photorécepteurs rétiens stimulés par la lumière ; les fibres pupillo-motrices cheminent le long des nerfs optiques jusqu'au chiasma où elles subissent une hémi-décussation, puis le long des bandelettes optiques jusqu'aux corps genouillés externes ; elles ne suivent pas les radiations optiques mais gagnent les deux noyaux du III.

- la voie *efférente parasympathique* du RPM emprunte le trajet du III et se termine au niveau du sphincter de l'iris.

- chez un *sujet normal*, à l'éclairement d'un œil, on observe un myosis réflexe du même côté : c'est le RPM direct ; mais, du fait de l'hémi-décussation des fibres pupillo-motrices au niveau du chiasma, on observe également, par la voie du III controlatéral, un myosis de l'œil opposé : c'est le RPM consensuel.

- lors d'une *mydriase d'origine sensorielle*, secondaire à une baisse de vision sévère (exemple : occlusion de l'artère centrale de la rétine, neuropathie optique) :

◊ à l'éclairement de l'œil atteint, la voie efférente du RPM étant « supprimée » du fait de la baisse de vision, le RPM direct est aboli, mais également le RPM consensuel.

◊ à l'éclairement de l'autre œil, à l'inverse, la voie efférente étant normale sur cet œil et la voie afférente étant normale sur les deux yeux, le RPM est conservé aux deux yeux.

- lors d'une *mydriase paralytique* (mydriase par paralysie du III) :

◊ à l'éclairement de l'œil atteint, la voie efférente du RPM étant conservée, on observe une abolition du RPM direct (lié à la paralysie du sphincter irien) mais le RPM consensuel est conservé.

◊ à l'inverse, à l'éclairement de l'autre œil, le RPM direct est conservé, mais le RPM consensuel (RPM de l'œil atteint) est aboli.

Ainsi :

• dans une *mydriase « sensorielle »*, les RPM direct et consensuel sont tous les deux abolis à l'éclairement de l'œil atteint, mais sont tous les deux conservés à l'éclairement de l'autre œil.

• dans une *mydriase « paralytique »*, RPM direct et consensuel de l'œil atteint sont abolis alors que RPM direct et consensuel de l'œil sain sont conservés.

- *voie efférente sympathique* : contrairement à la voie parasympathique, elle assure la dilatation pupillaire (mydriase) ; elle naît dans l'hypothalamus, puis suit un trajet complexe passant notamment par le ganglion cervical supérieur et la carotide primitive; elle gagne ensuite l'orbite et le muscle dilatateur de l'iris ; un rameau se détache dans l'orbite et gagne un muscle intrapalpébral, le "muscle rétracteur de la paupière supérieure" ou muscle de Müller (à différencier du muscle releveur de la paupière supérieure, sous la dépendance du III)

Ainsi, toute lésion le long de ce trajet entraînera un myosis et un ptosis du même côté (syndrome de Claude-Bernard-Horner)

3° Les Annexes

a) le système oculomoteur

L'œil peut être mobilisé dans différentes directions grâce à six muscles striés (quatre muscles droits et deux muscles obliques), sous l'influence de l'innervation des nerfs oculomoteurs :

- le III ou *nerf moteur oculaire commun* innerve les muscles droit supérieur, droit médial (anciennement dénommé droit interne), droit inférieur et oblique inférieur (ancien petit oblique) ; il assure de plus le réflexe photomoteur et l'accommodation ainsi que l'innervation du muscle releveur de la paupière supérieure.

- le IV ou *nerf pathétique* innerve le muscle oblique supérieur (ancien grand oblique).

- le VI ou *nerf moteur oculaire externe* innerve le muscle droit externe.

De plus, des *centres supra-nucléaires*, situés en amont des noyaux des nerfs oculomoteurs, permettent des mouvements synchrones des deux globes oculaires (centre de la latéralité, de l'élévation, ...). Ainsi, par exemple, dans le regard à droite, le centre de la latéralité assure par l'intermédiaire des noyaux du III et du VI la mise en jeu synchrone et symétrique du muscle droit interne de l'œil gauche et du muscle droit externe de l'œil droit.

b) l'appareil de protection du globe oculaire

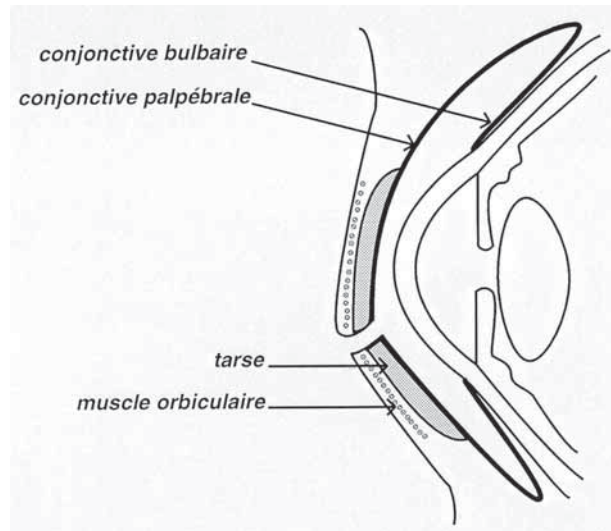
Il comprend :

- les *paupières*, formées par une charpente fibreuse rigide (le tarse) et un muscle (l'orbiculaire), qui permet l'occlusion palpébrale sous la dépendance du nerf facial ; le clignement physiologique permet un étalement du film lacrymal à la surface de la cornée.

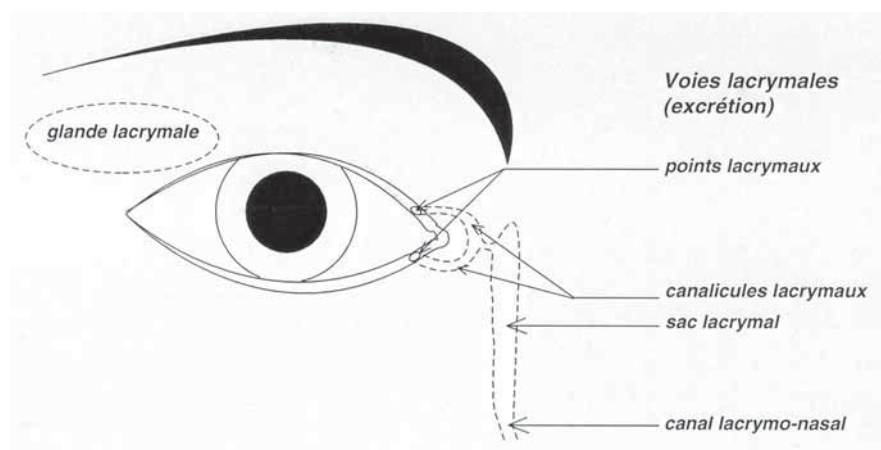
- la *conjonctive* qui recouvre la face interne des paupières (*conjonctive palpébrale* ou *tarsale*) et la portion antérieure du globe oculaire (*conjonctive bulbaire*) jusqu'au limbe sclérocornéen.

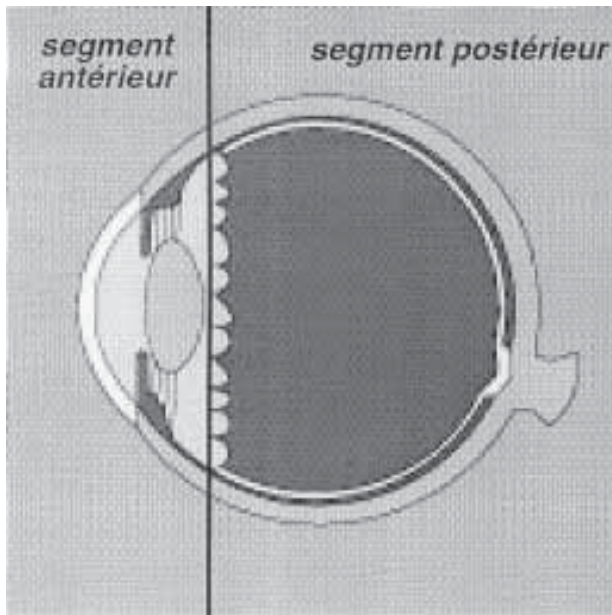
- le *film lacrymal*, qui assure l'humidification permanente de la cornée ; il est sécrété par la glande lacrymale principale située de chaque côté à la partie supéro-externe de l'orbite, et par des glandes lacrymales accessoires situées dans les paupières et la conjonctive; il est évacué par les voies lacrymales qui communiquent avec les fosses nasales par le canal lacrymo-nasal. Une diminution de sécrétion

Paupières et conjonctive.



Glande et voies lacrymales.





Séparation du globe oculaire en "segment antérieur" et "segment postérieur".

lacrymale par une atteinte pathologique des glandes lacrymales peut être responsable d'un syndrome sec, mis en évidence par le test de Schirmer et le test au vert de lissamine (voir ŒIL ROUGE) ; une obstruction des voies lacrymales peut entraîner l'apparition d'un larmoiement.

B - L'EXAMEN DU MALADE EN OPHTALMOLOGIE

1. interrogatoire

a) il a pour but essentiel de préciser le **trouble visuel** :

◇ *baisse d'acuité visuelle* : elle peut intéresser la vision de près et/ou la vision de loin :

- certaines affections entraînent préférentiellement une baisse d'acuité visuelle de loin (ex: cataracte sénile),
- d'autres à la fois une baisse d'acuité visuelle de loin et de près (ex: les principales affections de la macula),
- une baisse de vision de près isolée est due le plus souvent à une presbytie.
- la baisse d'acuité visuelle peut être permanente ou transitoire : on parle alors d'amaurose transitoire (voir le chapitre "ANOMALIES DE LA VISION D'APPARITION BRUTALE").

◇ sensation de *fatigue visuelle* (difficultés à soutenir l'attention, ou céphalées sus-orbitaires en fin

de journée) : peuvent traduire une insuffisance de convergence.

◇ *myodésopsies* (sensation de "mouches volantes" ou de "corps flottants") et *phosphènes* (sensation d'éclairs lumineux) sont le plus souvent des signes bénins mais sont parfois des signes annonciateurs de décollement de la rétine.

◇ *métamorphopsies* = déformation des lignes droites qui apparaissent ondulées.

◇ *héméralopie* = gêne en vision crépusculaire ou lors du passage d'un milieu bien éclairé à l'obscurité; principal signe de la rétinopathie pigmentaire.

◇ anomalie du champ visuel : il peut s'agir:

- d'un scotome central : tache centrale sombre (scotome central relatif) ou complètement noire (scotome central absolu), associée à une baisse d'acuité visuelle ; un scotome central et/ou des métamorphopsies sont facilement dépistés par les grilles d'Amsler.

- d'une amputation du champ visuel périphérique qui peut être:

- soit monoculaire : par atteinte rétinienne ou du nerf optique

- soit binoculaire, par atteinte neurologique

- on peut mesurer par un examen simple un déficit important du champ visuel, mais une mesure précise ne peut être obtenue que par la périmétrie (voir plus loin).

◇ le *mode d'installation des signes* doit être précisé (++++):

- progressif, il évoque une affection d'évolution lente (exemple : cataracte, métamorphopsies d'apparition progressive évoquant une affection maculaire peu sévère),

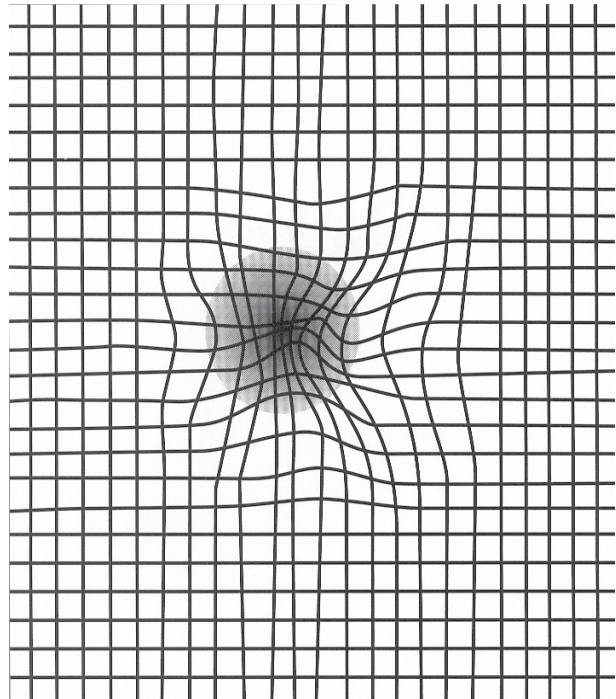
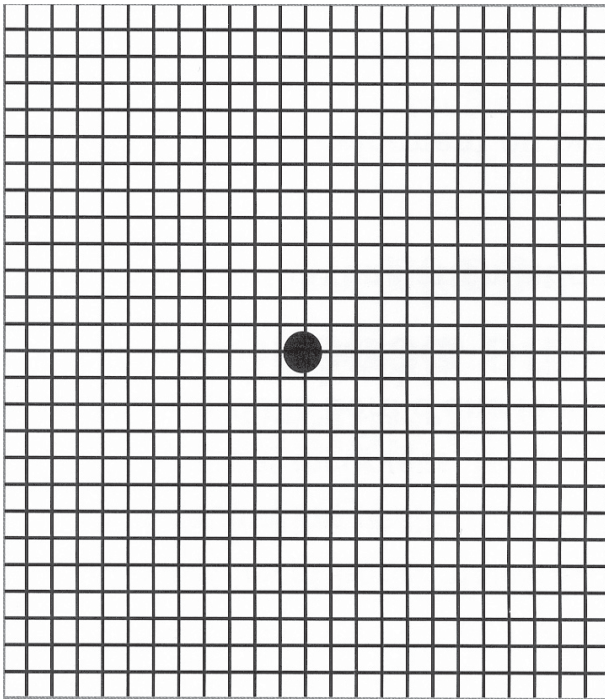
- brutal, il évoque une atteinte sévère nécessitant une prise en charge urgente (exemples : métamorphopsies d'apparition brutale évoquant une forme compliquée de dégénérescence maculaire liée à l'âge, baisse d'acuité visuelle brutale par occlusion artérielle rétinienne ou neuropathie optique).

Attention ++++ : certaines affections sévères ne s'accompagnent d'une baisse d'acuité visuelle qu'à un stade évolué : c'est le cas du glaucome chronique et de la rétinopathie diabétique.

b) *douleurs* :

◇ superficielles

- minimales, à sensation de "grains de sable" évoquant une simple conjonctivite,



Grille d'Amsler : à gauche sujet normal, à droite scotome central et métamorphopsies

- intenses, avec *photophobie* (crainte de la lumière) et *blépharospasme* (fermeture réflexe des paupières) évoquant un ulcère de la cornée,
 - ◇ profondes :
 - modérées, évoquant une affection inflammatoire intraoculaire
 - intenses, irradiées dans le territoire du trijumeau (exemple : glaucome aigu)

c) **diplopie** = vision double ; il peut s'agir d'une diplopie monoculaire ou binoculaire :

- ◇ diplopie monoculaire : diplopie par dédoublement de l'image au niveau de l'œil atteint, ne disparaissant pas à l'occlusion de l'autre œil,
- ◇ diplopie binoculaire : n'est présente que les deux yeux ouverts et disparaît à l'occlusion de l'un ou l'autre des deux yeux.

d) évolution des signes :

- ◇ amélioration spontanée ou avec un traitement local (ex. conjonctivite traitée par des collyres antibiotiques)
- ◇ symptomatologie stable
- ◇ aggravation :
 - lente, traduisant en principe une affection peu sévère,
 - rapide, signe de gravité +++.

e) antécédents oculaires :

- ◇ épisodes analogues antérieurs ?
- ◇ épisodes analogues dans l'entourage ?
- ◇ autres affections oculaires ?

2. mesure de l'acuité visuelle (cf. chapitre "Troubles de la réfraction")

La mesure de l'acuité visuelle, qui est couplée à une étude de la réfraction, est réalisée séparément pour chaque œil, et à deux distances d'observation :

- *de loin*, où l'échelle de lecture est placée à cinq mètres, l'acuité étant chiffrée en 10^{èmes} : l'échelle la plus utilisée est l'échelle de Monoyer utilisant des lettres de taille décroissante permettant de chiffrer l'acuité visuelle de 1/10^{ème} à 10/10^{èmes}.
- *de près* où l'échelle de lecture, qui comporte des caractères d'imprimerie de tailles différentes, est placée à 33 cm. L'échelle la plus utilisée est l'échelle de Parinaud, qui est constitué d'un texte dont les paragraphes sont écrits avec des caractères de taille décroissantes ; l'acuité visuelle de près est ainsi chiffrée de Parinaud 14 (P 14) à Parinaud 1,5 (P 1,5), la vision de près normale correspondant à P2.

M R T V F U E N C X O Z D	10/10
D L V A T B K U E R S N	9/10
R C Y H O F M E S P A	8/10
E X A T Z H D W N	7/10
Y O E L K S F D I	6/10
O X P H B Z D	5/10
N L T A V R	4/10
O H S U E	3/10
M C F	2/10
Z U	1/10

Échelle d'acuité visuelle de loin de type Monoyer.

14

Mon dessein n'est pas d'enseigner

10

ici la méthode que chacun doit suivre pour bien conduire sa raison, mais

8

seulement de faire savoir en quelle sorte j'ai tâché de conduire la mienne. Ceux qui se mêlent de donner des préceptes se doivent

6

estimer plus habiles que ceux auxquels ils les donnent, et s'ils manquent à la moindre chose, ils en sont blâmables. Mais ne proposant cet écrit que comme une histoire, ou, si vous l'aimez mieux, que comme une

5

fable en laquelle parmi quelques exemples qu'on peut imiter, on en trouvera peut-être aussi plusieurs autres qu'on aura raison de ne pas suivre, j'espère qu'il sera utile à quelques-uns, sans être nuisible à personne et que tous me sauront gré de ma franchise. J'ai été nourri aux lettres dès mon enfance, et, pour ce qu'on me persuadait que par leur moyen

4

on pouvait acquérir une connaissance claire et assurée de tout ce qui est utile à la vie, j'avais un extrême désir de les apprendre. Mais, sitôt que j'eus achevé tout ce cours d'études autour duquel on a coutume d'être reçu au rang des doctes, je changeai entièrement d'opinion, car je me trouvais embarrassé de tant de doutes et d'erreurs qu'il me semblait n'avoir fait aucun profit, en tâchant de m'instruire, sinon que j'avais

3

découvert de plus en plus mon ignorance. Et néanmoins j'étais en l'une des plus célèbres écoles de l'Europe, où je pensais qu'il devait y avoir de savants hommes, s'il y en avait en aucun endroit de la terre. J'y avais appris tout ce que les autres y apprenaient, et même, ne m'étant pas contenté des sciences qu'on nous enseignait, j'avais parcouru tous les livres traitant de celles qu'on estime les plus curieuses et les plus rares qui avaient pu tomber entre mes mains. Avec cela je savais les jugements que les autres faisaient de moi, et je ne voyais point qu'on m'estimât inférieur

2

à mes condisciples, bien qu'il y en eût entre eux déjà quelques-uns qu'on destinait à remplir les places de nos maîtres; et enfin notre siècle me semblait aussi fleurissant et aussi fertile en bons esprits qu'il étoit aucun des précédents. Ce qui me faisait prendre la liberté de juger par moi de tous les autres, et de penser qu'il n'y avait aucune doctrine dans le monde qui fût telle qu'on ne l'aurait auparavant fait explorer. Je ne faisais pas toutefois d'estimer les maximes auxquelles on s'occupe dans les écoles. Je savais que les langues que l'on y apprend sont nécessaires pour l'intelligence des livres anciens; que la gentillesse des fables réveille l'esprit; que les actions mémorables des

1,5

héros le redressent, et qu'il faut bien avec discrétion aller s'éclaircir à former le jugement; que la lecture de tous les bons livres est encore une conversation avec les hommes; que des idées pures qui se font sans les sens, et selon une connexion étendue de sa capacité de sa sensibilité que les excellentes de haute portée; que l'éducation à des livres et des hommes incommodités; que le guide à des définitions et des données très nécessaires; que les mathématiques ont des avantages très utiles et qui peuvent beaucoup servir tant à contenter les sens que à établir sur les arts et à donner le talent des hommes; que les arts qui traitent des sciences exigent plusieurs raisonnements et plusieurs observations à la portée qui sont très utiles; que la dialectique enseigne à garder la suite; que la philosophie donne moyen de porter avec utilité de toutes choses et de faire abstraire des autres sciences; que la jurisprudence, la médecine et les autres sciences apprennent des hommes et des richesses à ceux qui les cultivent, et enfin qu'il est bon de les arts utiles nécessaires, selon les plus superflues et les plus honnêtes, afin de connaître leur juste valeur et de

DESCARTES. — DISCOURS DE LA MÉTHODE

INDICATEUR CHAIX

408	409	410	411	412	413	414	415	416	417	418	419	420	421	422	423	424	425	426	427	428	429	430
408	409	410	411	412	413	414	415	416	417	418	419	420	421	422	423	424	425	426	427	428	429	430
6 18	7 19	8 20	9 21	10 22	11 23	12 24	13 25	14 26	15 27	16 28	17 29	18 30	19 31	20 32	21 33	22 34	23 35	24 36	25 37	26 38	27 39	28 40
6 20	7 19	8 20	9 21	10 22	11 23	12 24	13 25	14 26	15 27	16 28	17 29	18 30	19 31	20 32	21 33	22 34	23 35	24 36	25 37	26 38	27 39	28 40
6 36	7 32	8 33	9 34	10 35	11 36	12 37	13 38	14 39	15 40	16 41	17 42	18 43	19 44	20 45	21 46	22 47	23 48	24 49	25 50	26 51	27 52	28 53
6 43	7 32	8 33	9 34	10 35	11 36	12 37	13 38	14 39	15 40	16 41	17 42	18 43	19 44	20 45	21 46	22 47	23 48	24 49	25 50	26 51	27 52	28 53
6 53	7 32	8 33	9 34	10 35	11 36	12 37	13 38	14 39	15 40	16 41	17 42	18 43	19 44	20 45	21 46	22 47	23 48	24 49	25 50	26 51	27 52	28 53

L'acuité visuelle doit toujours être mesurée sans correction, puis avec correction optique éventuelle d'un trouble de la réfraction ou *amétropie*.

3. examen du segment antérieur : examen direct ou examen à la lampe à fente (bimicroscopie).

Une partie de l'examen peut être réalisé de façon directe (examen de la conjonctive, recherche d'une ulcération cornéenne, réflexe photomoteur), mais un examen fin nécessite l'utilisation d'une lampe à

fente : le biomicroscopie (ou "lampe à fente") est un microscope binoculaire présentant plusieurs grossissements, et permettant de voir avec détail les différents éléments du segment antérieur ; son système d'éclairage particulier est constitué par une fente lumineuse qui permet d'effectuer une coupe optique des différentes structures du segment antérieur.

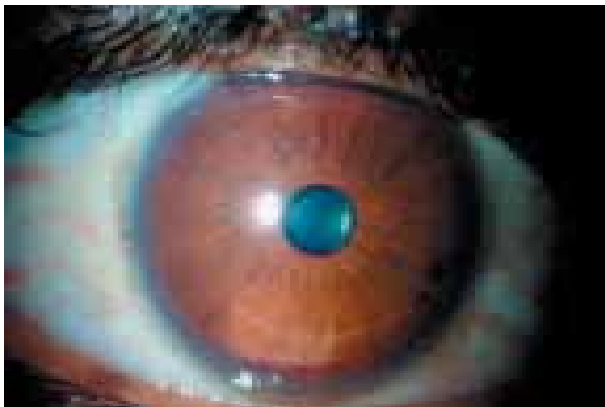
a) *examen de la conjonctive* :

- ◇ rougeur conjonctivale (« œil rouge ») :
- diffuse,



Mesure de l'acuité visuelle :

- à gauche : mesure de l'acuité visuelle de loin,
- ci-dessus : mesure de l'acuité visuelle de près avec correction optique.



Segment antérieur normal

- localisée (ex. hémorragie sous-conjonctivale)
- prédominant dans les culs-de-sac inférieurs
- associée à des sécrétions, évoquant une conjonctivite bactérienne.

- prédominant autour du limbe scléro-cornéen («cercle périkératique»).

- la conjonctive palpébrale supérieure n'est accessible à l'examen qu'en retournant la paupière supérieure (ex. recherche d'un corps étranger superficiel)

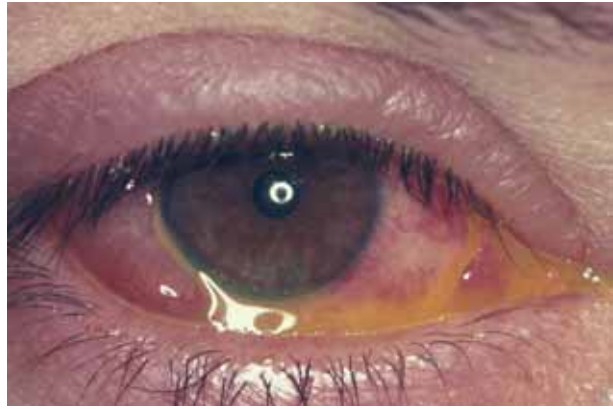
◇ œdème conjonctival = *chemosis*.

b) *examen de la cornée* :

◇ la transparence cornéenne peut être diminuée de façon diffuse par un œdème cornéen (exemple :



Rougeur conjonctivale diffuse



Rougeur conjonctivale diffuse associée à des sécrétions (conjonctivite bactérienne)



Hémorragie sous-conjonctivale



Examen du cul-de-sac conjonctival inférieur



Ci-dessus et ci-contre : examen de la conjonctive palpébrale supérieure



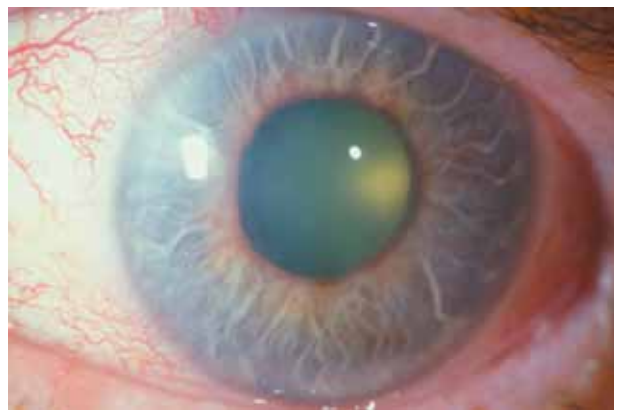
Cercle périkératique



Cercle périkératique



Chémosis



Diminution de transparence diffuse de la cornée (glaucome aigu)



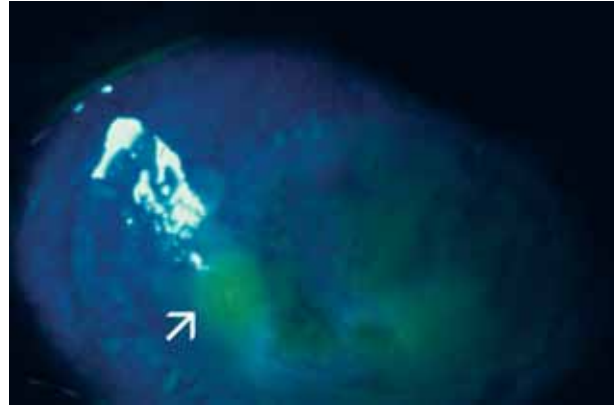
Diminution de transparence localisée de la cornée (ulcération cornéenne)



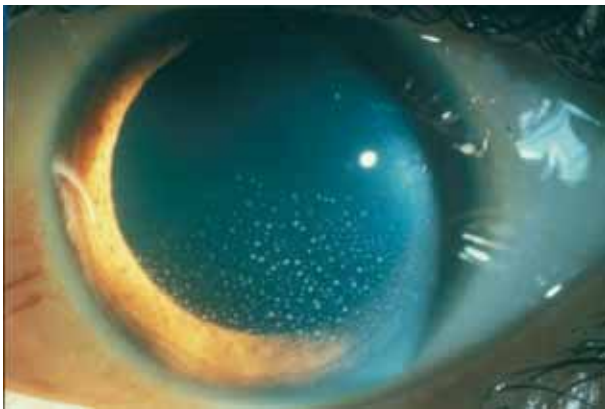
Ulcération cornéenne



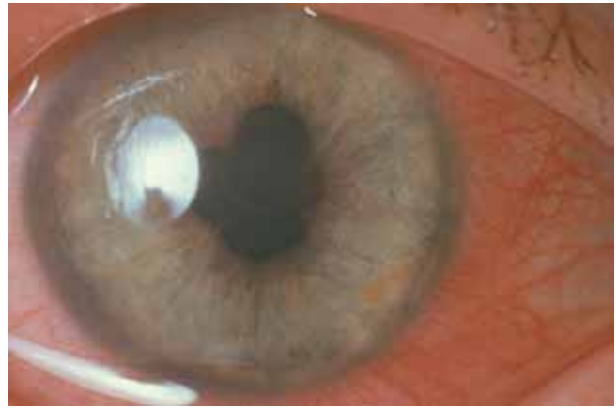
Examen d'une ulcération cornéenne après instillation d'un collyre à la fluorescéine



Examen d'une ulcération cornéenne en lumière bleue après instillation d'un collyre à la fluorescéine



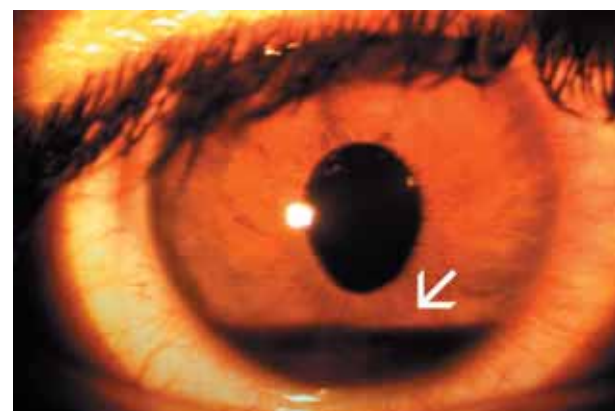
Précipités rétrocornéens



Synéchies irido-cristalliniennes



Hypopyon



Hyphéma

glaucome aigu) ou de façon localisée par une ulcération cornéenne;

◇ ulcère cornéen: l'instillation d'une goutte de fluoréscéine permet de mieux visualiser une ulcération cornéenne, notamment si on l'examine avec une lumière bleue qui fait apparaître l'ulcération en vert.

c) *examen de l'iris* : on apprécie surtout l'aspect de la pupille:

◇ pupille en myosis (ex. kératite),

◇ pupille en mydriase (voir plus haut dans "Rap- pel anatomique" le RPM).

d) *examen de la chambre antérieure*

◇ signes inflammatoires :

- présence de cellules inflammatoires et de protéi- nes circulant dans l'humeur aqueuse : « phénomène de Tyndall »,

- dépôts de cellules inflammatoires à la face pos- térieure de la cornée : « précipités rétrocornéens »,

- adhérences inflammatoires entre face postérieure de l'iris et capsule antérieure du cristallin («synéchies irido-cristalliniennes» ou «synéchies postérieures») responsables d'une déformation pupillaire.

◇ présence de pus dans la chambre antérieure : « hypopion ».

◇ présence de sang dans la chambre antérieure : « hyphéma ».

4. mesure de la pression intraoculaire (PIO) ou tonus oculaire (TO). Elle peut être effectuée de deux façons :

◇ soit à l'aide d'un tonomètre à aplanation installé sur la lampe à fente : son principe est de déterminer le tonus oculaire en appliquant une dépression sur la cornée.

◇ soit, de plus en plus couramment, à l'aide d'un tonomètre à air pulsé.

◇ le tonus oculaire normal se situe le plus souvent entre 10 et 20 mm Hg ; on parle d'hypertonie oculaire pour une pression intraoculaire > 22 mm Hg.

◇ le tonus oculaire peut être également apprécié par la palpation bidigitale : elle ne donne cependant qu'une approximation et n'a en pratique de valeur qu'en cas d'élévation très importante du tonus oculaire.

5. gonioscopie : on pratique parfois un exa- men de l'angle irido-cornéen ou gonioscopie qui est réalisée à la lampe à fente à l'aide d'un verre de contact comportant un miroir permettant d'apprécier les différents éléments de l'angle irido-cornéen (cf. chapitre GLAUCOME CHRONIQUE).

6. examen du fond d'œil

a) méthodes d'examen :

◇ *l'ophtalmoscopie directe* à l'ophtalmoscope à image droite : elle ne donne qu'un champ d'observa- tion réduit et ne permet pas une vision du relief, mais d'apprentissage aisée, c'est la méthode d'examen utilisée par les internistes ;

◇ *l'ophtalmoscopie indirecte ou ophtalmoscopie à image inversée* : elle est réalisée à travers une



a

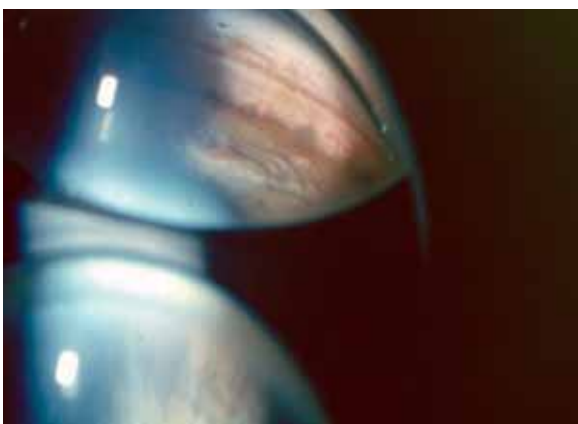


b



Examen du segment antérieur à la lampe à fente.

Mesure du tonus oculaire par aplanation.



Examen de l'angle irido-cornéen

Méthodes d'examen du fond d'œil :

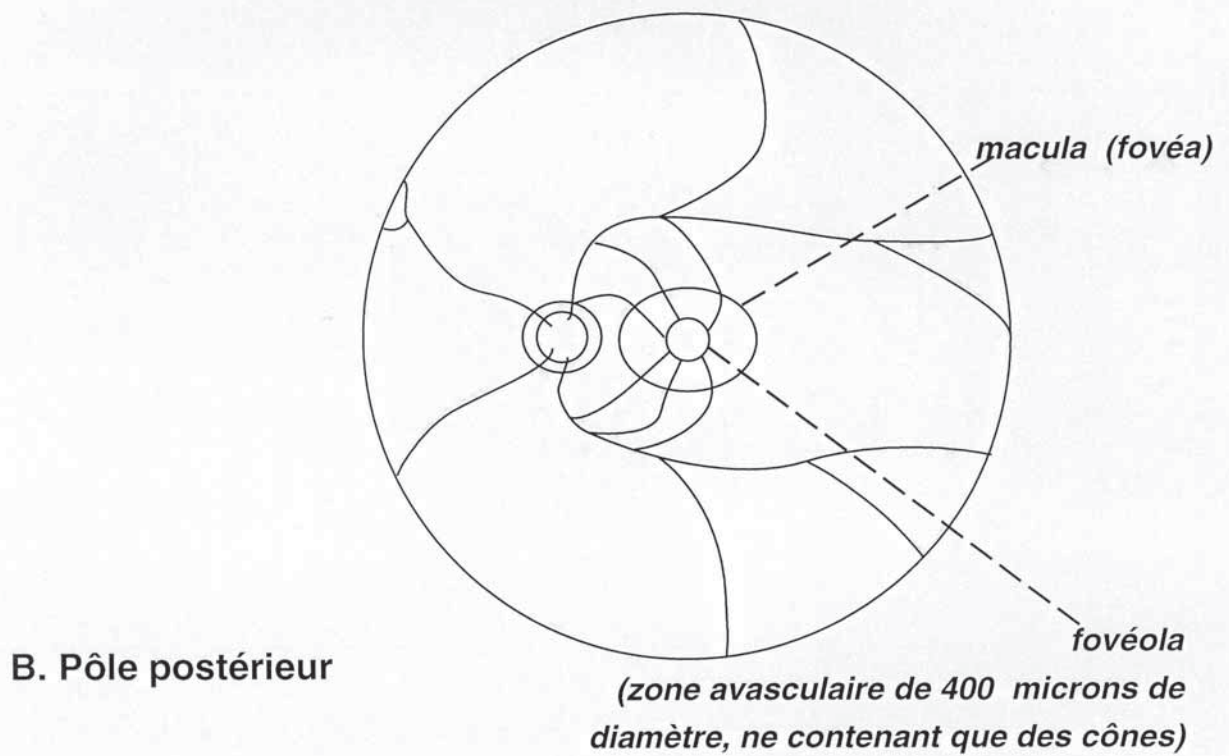
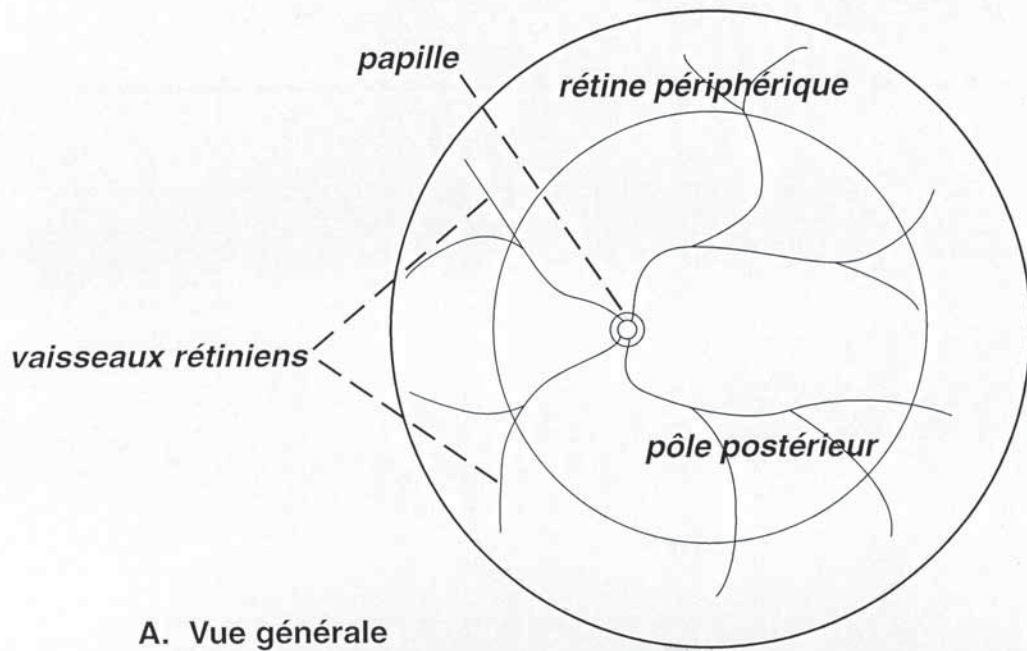
*a et b : ophtalmoscopie directe,
c et d : ophtalmoscopie binoculaire indirecte,
e : biomicroscopie du fond d'œil à la lampe à fente.*

lentille tenue à la main par l'examineur. Cette technique permet la vision du relief et un champ d'observation étendu, mais est difficile et nécessite un apprentissage long.

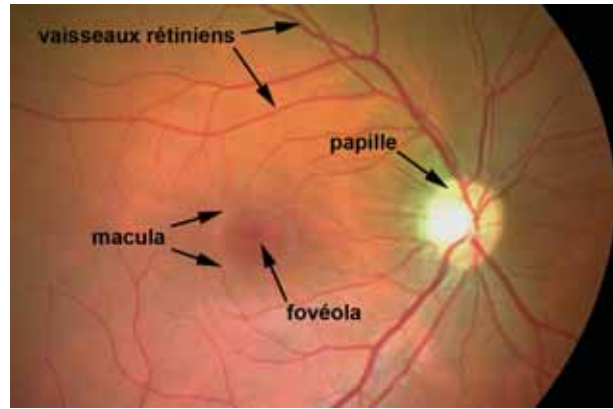
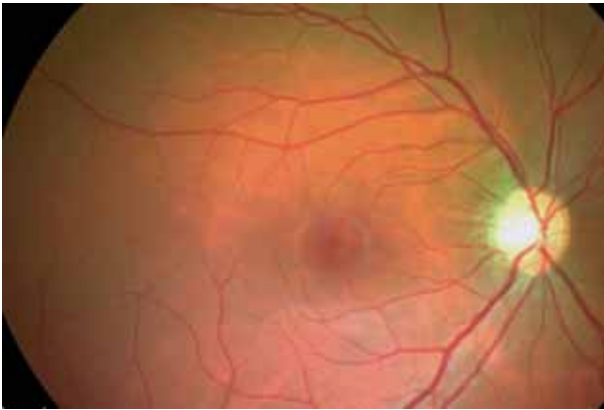
◇ *la biomicroscopie du fond d'œil* : elle consiste à examiner le fond d'œil à l'aide de la lampe à fente en utilisant une lentille ou un verre de contact d'examen. Cette technique permet une analyse très fine des détails du fond d'œil.

b) aspect du fond d'œil normal :

◇ *examen du pôle postérieur* : il présente à décrire trois éléments principaux : la papille, les vaisseaux rétiniens et la macula:



Représentation schématique de l'aspect du fond d'œil.



Fond d'œil normal

- la papille, qui correspond anatomiquement à la tête du nerf optique et à la tache aveugle à l'examen du champ visuel, est formée par la réunion des fibres optiques ; elle se présente comme un disque clair à bords nets, présentant une excavation physiologique au fond de laquelle apparaissent l'artère et la veine centrales de la rétine.

- les vaisseaux vont se diviser pour vasculariser la surface rétinienne. Les branches veineuses sont plus sombres, plus larges et plus sinueuses que les branches artérielles dont elles suivent grossièrement le trajet.

- située à proximité et en dehors de la papille se trouve la **macula (= fovéa)**, région très riche en cônes, permettant la vision des détails ; c'est une zone ovale d'environ 1,5 sur 1 mm (taille sensiblement identique à celle de la papille). Elle est centrée par une zone avasculaire ne contenant que des cônes, zone essentielle permettant la vision des détails, apparaissant plus sombre, de 400 microns de diamètre, la **fovéola**.

◇ *examen de la rétine périphérique* (partie la plus antérieure de la rétine) :

Il n'est réalisé que dans des circonstances particulières, telles que la suspicion d'un décollement de rétine ou la recherche de lésions favorisant sa survenue ; la périphérie rétinienne ne peut être examinée que par l'ophtalmoscopie indirecte ou la biomicroscopie.

c) lésions élémentaires du fond d'œil :

◇ *microanévrismes rétiniens* : ils apparaissent sous forme de points rouges de petite taille ; ils siègent sur les capillaires rétiniens et se

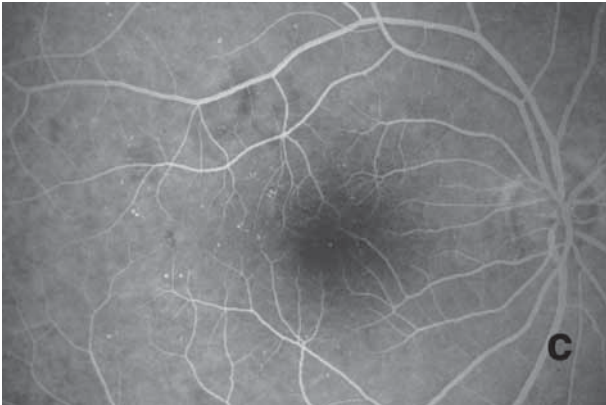
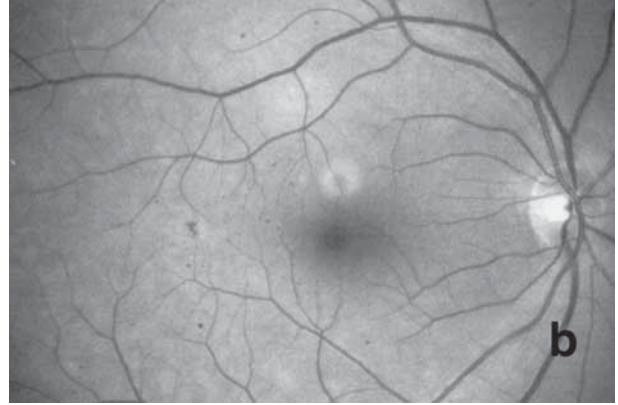
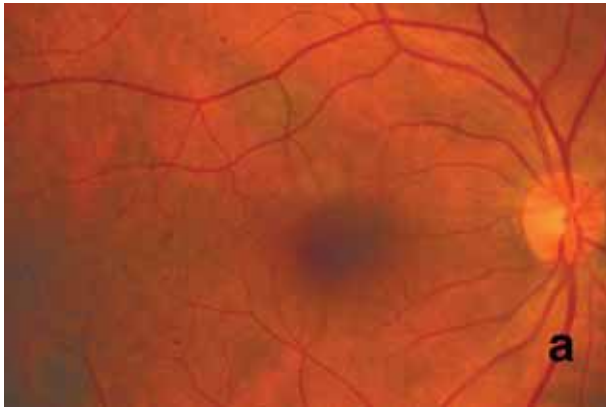
remplissent de fluorescéine sur l'angiographie du fond d'œil (voir plus loin).

◇ *hémorragies du fond d'œil* :

- hémorragies intravitréennes,
- hémorragies pré-rétiniennes, qui masquent les vaisseaux rétiniens,
- hémorragies sous-rétiniennes,
- hémorragies intra-rétiniennes :
 - hémorragies rétiniennes punctiformes : elles ont un aspect analogue aux microanévrismes, et il est parfois difficiles de les distinguer,
 - hémorragies en flammèches (elles siègent au dans le plan des fibres optiques),
 - hémorragies profondes, volumineuses, "en tache".

◇ *nodules cotonneux* (autrefois dénommés « nodules dysoriques ») : les nodules cotonneux sont des lésions blanches, superficielles et de petite taille. Ils correspondent à l'accumulation de matériel axoplasmique dans les fibres optiques. Ils traduisent une occlusion des artérioles pré-capillaires rétiniennes.

◇ *exsudats profonds* (autrefois dénommés « exsudats secs ») ; il s'agit d'accumulations de lipoprotéines dans l'épaisseur de la rétine, qui apparaissent sous forme de dépôts jaunâtres

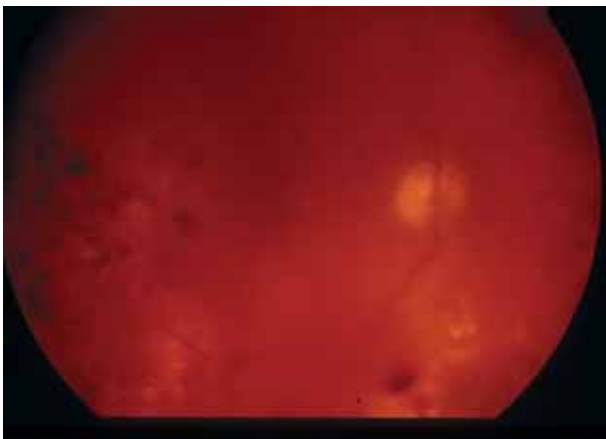


Microanévrismes :

a) rétinographie en couleur

b) angiographie : cliché sans préparation

c) angiographie : cliché après injection : remplissage des microanévrismes par la fluorescéine



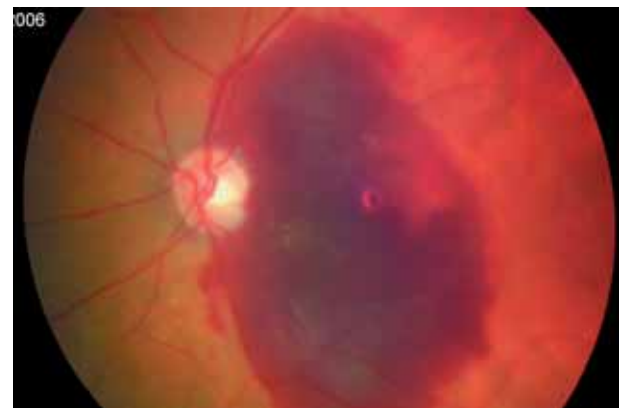
Hémorragie intravitréenne modérée, laissant voir la rétine



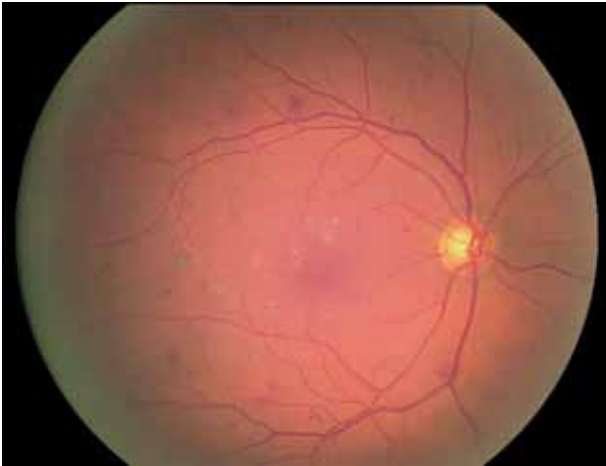
Hémorragie intravitréenne massive



Hémorragie pré-rétinienne



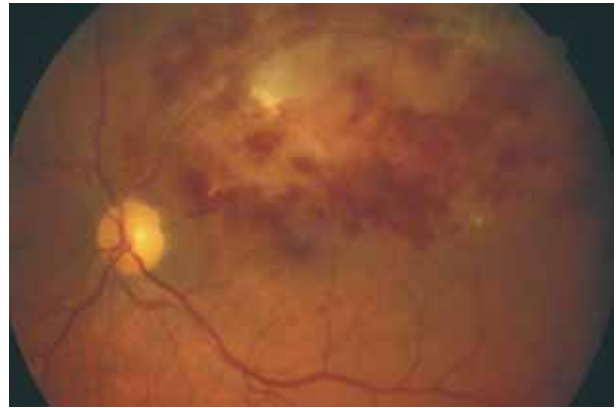
Hémorragie sous-rétinienne



Hémorragies punctiformes (+ quelques exsudats profonds)



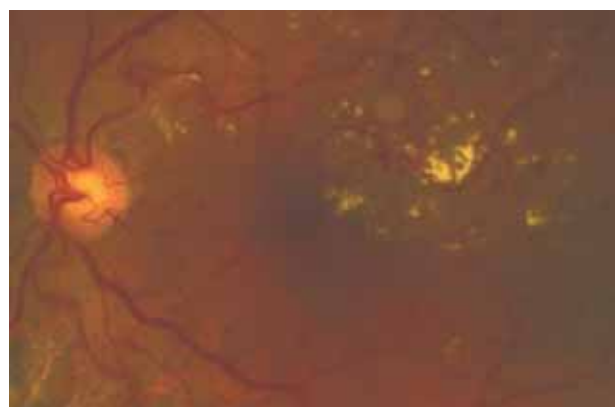
Hémorragies en flammèches



Volumineuses hémorragies profondes, en tache (+ nodules cotonneux)



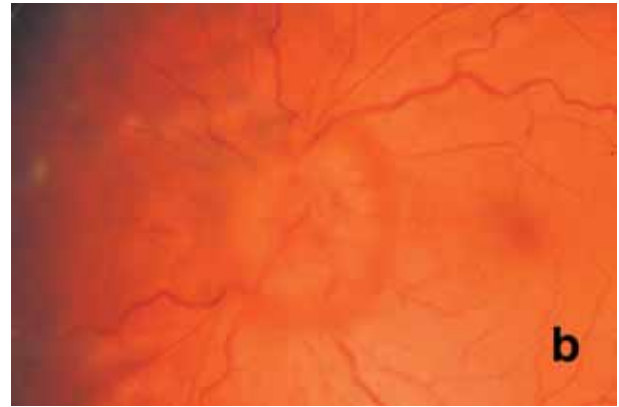
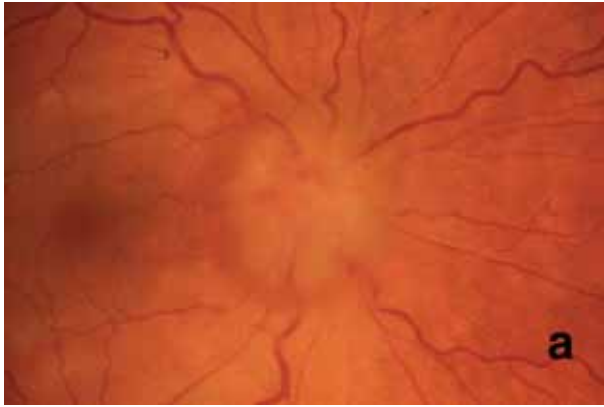
Exsudats profonds



Exsudats profonds



Nodules cotonneux



Œdème papillaire bilatéral (hypertension intracrânienne)



Œdème papillaire associé à des hémorragies en flammèches (neuropathie optique ischémique)

◇ œdème papillaire :

- la papille est hyperhémique, à bords flous.
- un œdème papillaire unilatéral, avec baisse d'acuité visuelle: évoque une cause vasculaire, notamment s'il s'associe à des hémorragies en flammèche
- bilatéral, sans baisse d'acuité visuelle: évoque une hypertension intracrânienne

7. examen de l'oculomotricité : on procédera à l'examen de la motilité oculaire dans les différentes positions du regard ; cet examen examinera les 6 muscles oculomoteurs de chaque œil séparément (ductions) et de façon conjuguée (versions).

C - EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

Dans certaines circonstances, l'ophtalmologiste aura recours à des explorations plus approfondies :

a) étude des fonctions visuelles

• champ visuel :

Le champ visuel est la portion de l'espace embrassé par l'œil regardant droit devant lui et immobile.

L'examen du champ visuel (ou périmétrie) étudie la sensibilité à la lumière à l'intérieur de cet espace en appréciant la perception par le sujet examiné de tests lumineux d'intensité et de taille variables.

- le nombre de photorécepteurs décroît de la macula vers la périphérie rétinienne : ainsi, la sensibilité lumineuse décroît progressivement du centre vers la périphérie.

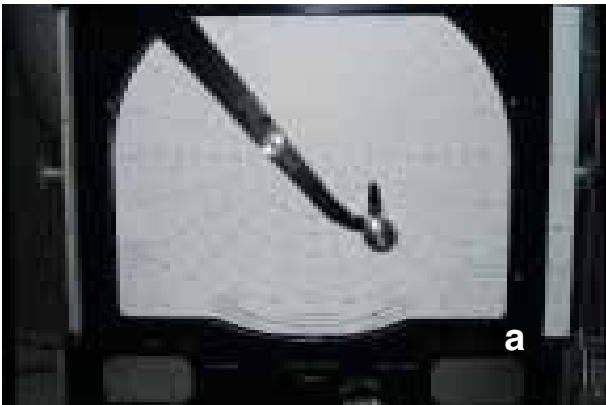
- la papille, formée par la réunion des fibres optiques, ne contient pas de photorécepteurs : c'est donc une zone aveugle (scotome physiologiquement non perçu).

Il existe deux principales méthodes d'examen du champ visuel :

◇ *périmétrie cinétique* : elle est réalisée à l'aide de l'appareil de Goldmann ; on projette sur une coupole un point lumineux de taille et d'intensité lumineuse données et on déplace ce point de la périphérie vers le centre jusqu'à qu'il soit perçu par le



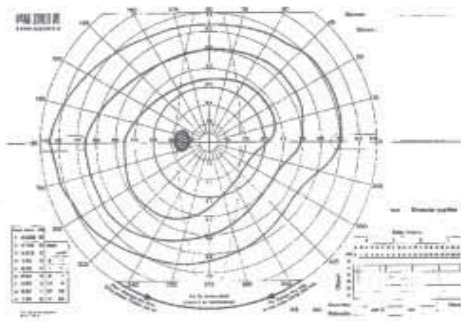
Examen du champ visuel en périmétrie cinétique. Le patient fixe le point central de la coupole de Goldmann tandis que l'examineur projette un test lumineux déplacé de la périphérie de la coupole vers le centre. Le patient dispose dans la main d'une "alarme" qu'il actionne dès qu'il aperçoit le test lumineux dans son champ visuel.



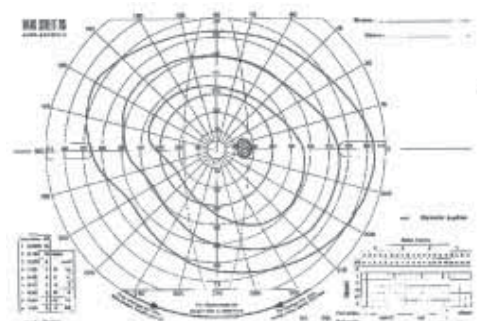
Champ visuel cinétique (suite) - L'examineur trace un relevé graphique des réponses du patient.



Examen du champ visuel en périmétrie statique automatisée. Le test lumineux est ici présenté au patient de façon automatique par l'appareil. Il s'agit contrairement à la méthode précédente d'un test fixe mais d'intensité lumineuse croissante.

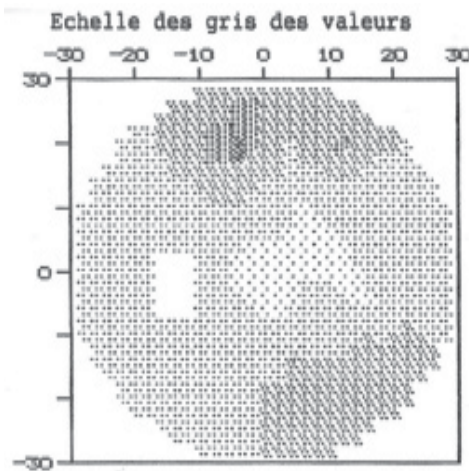


œil gauche

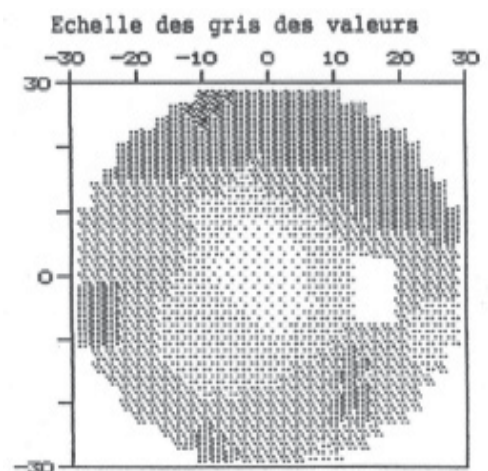


œil droit

Champ visuel normal en périmétrie cinétique



œil gauche



œil droit

Périmétrie statique automatisée explorant les 30° centraux



Examen de la vision chromatique :

- a : planches d'Ishihara (dyschromatopsies congénitales). Un patient daltonien confond les couleurs rouge et vert et ne voit pas le carré au sein du rond.

- b : test de Fansworth : on demande au patient de classer des pastilles de la couleur la plus claire à la plus foncée.

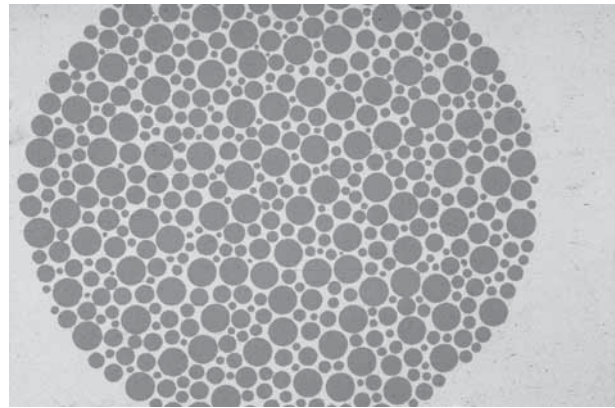


Planche d'Ishihara identique vue :

- à gauche, par un sujet normal,
- à droite, par un sujet daltonien.

patient ; cette manœuvre est répétée sur différents méridiens sur 360°.

En répétant cet examen avec des tests de taille et d'intensité lumineuse décroissantes, on peut ainsi tracer des lignes grossièrement concentriques, ou isoptères, correspondant à des zones de sensibilité lumineuse différentes.

L'examen est réalisé pour chacun des deux yeux séparément, avec correction optique en cas de trouble de la réfraction.

L'examen du champ visuel normal permet ainsi d'obtenir deux tracés symétriques pour l'œil droit et l'œil gauche, formés suivant la réalisation de l'examen de trois ou quatre isoptères concentriques ; les limites du champ visuel ne sont pas strictement circulaires: elles présentent un aplatissement dans le secteur supérieur, correspondant au relief de l'arcade sourcilière, et une encoche nasale inférieure, correspondant au relief du nez. Au sein de ce tracé, on retrouve une zone aveugle correspondant à la papille (tache aveugle ou tache de Mariotte).

L'examen du champ visuel cinétique est particulièrement adapté à l'exploration des déficits périphériques,

◇ **périmétrie statique** : dans cette méthode, on présente un test lumineux fixe, dont on augmente l'intensité jusqu'à qu'il soit perçu par le sujet. C'est une méthode d'examen plus précise, qui explore de façon fine le champ visuel central ; elle est ainsi particulièrement indiquée dans la pathologie du nerf optique et au cours du glaucome: c'est la méthode de choix dans le dépistage et la surveillance du glaucome chronique. De plus en plus couramment à l'heure actuelle, l'examen du

champ visuel est réalisé à l'aide d'appareils automatisés en périmétrie statique (périmétrie statique automatisée) - voir chapitre "GLAUCOME CHRONIQUE".

L'examen du champ visuel en périmétrie cinétique est particulièrement adapté à l'exploration des déficits périphériques, notamment hémianopsies et quadransopsies : c'est la méthode d'examen de choix en neuro-ophtalmologie (voir le chapitre "ALTÉRATIONS DES FONCTIONS VISUELLES").

Une des principales indications de la périmétrie statique est le diagnostic et le suivi du glaucome chronique : en effet, les premières altérations du champ visuel sont des atteintes très localisées de siège central.

• **vision des couleurs**

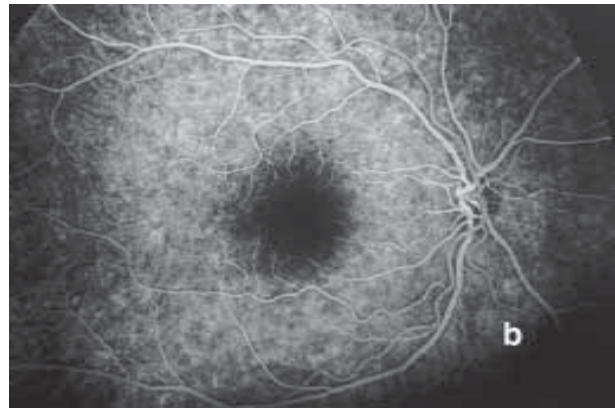
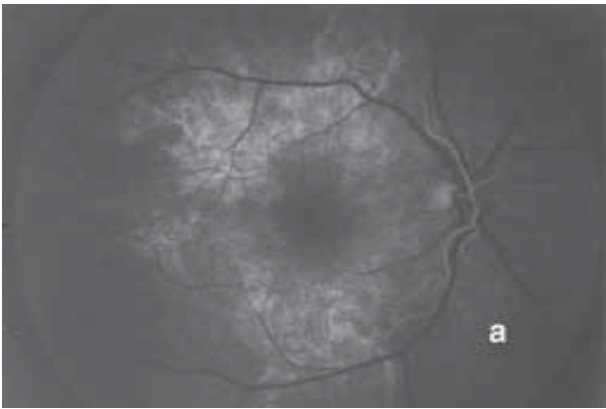
En pratique, il est utile d'effectuer un bilan de la vision des couleurs à la recherche d'une dyschromatopsie dans deux circonstances :

◇ pour dépister une anomalie congénitale, comme par exemple le daltonisme. On utilise alors des planches colorées (tables pseudo-isochromatiques dont la plus connue est celle d'Ishihara) dont le motif et le fond, constitués de couleurs complémentaires, sont indiscernables pour un sujet atteint de dyschromatopsie congénitale : ainsi, un sujet daltonien ne verra pas les dessins de planches dont le motif et le fond sont constitués de vert et de rouge.

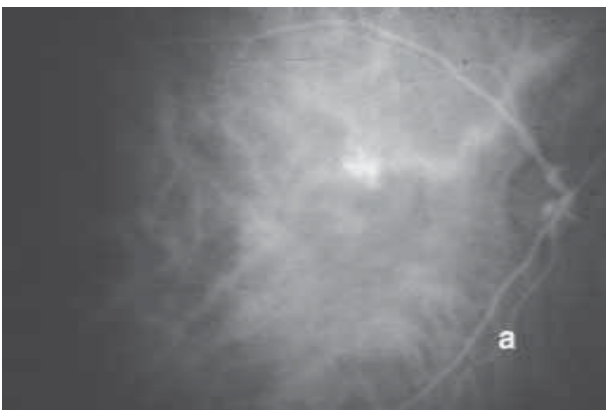
◇ en présence d'une affection oculaire acquise, on utilise habituellement le test de Farnsworth où on demande au patient de classer des pastilles colorées ; les dyschromatopsies acquises se traduisent habituellement par une vision altérée et une confusion de deux couleurs complémentaires : bleu et jaune (dans



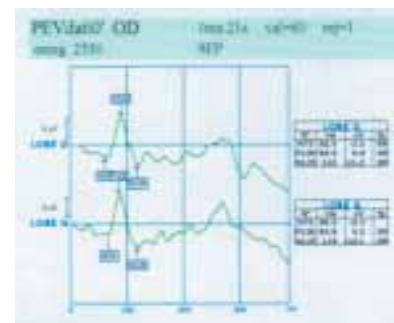
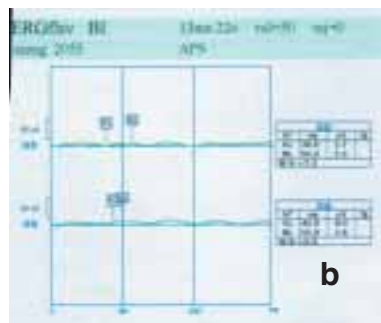
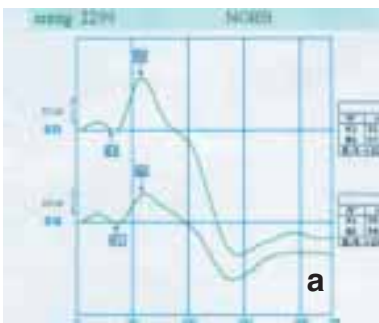
Angiographie du fond d'œil :
- a : injection du colorant par une veine périphérique,
- b : prise de clichés à l'aide d'un "rétinographe".



Angiographie fluorescéinique du fond d'œil : remplissage progressif des vaisseaux rétiniens artériels (a) puis veineux (b).



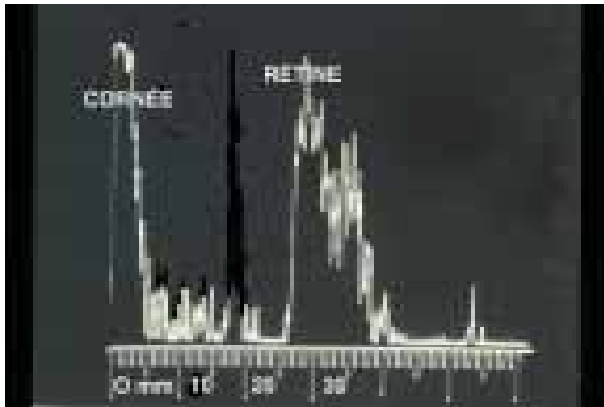
Angiographie du fond d'œil au vert d'indocyanine dans le cadre d'une dégénérescence maculaire liée à l'âge (DMLA) compliquée de néovaisseaux choroïdiens (lésion de couleur blanc intense particulièrement bien visible sur la figure 26 - b).



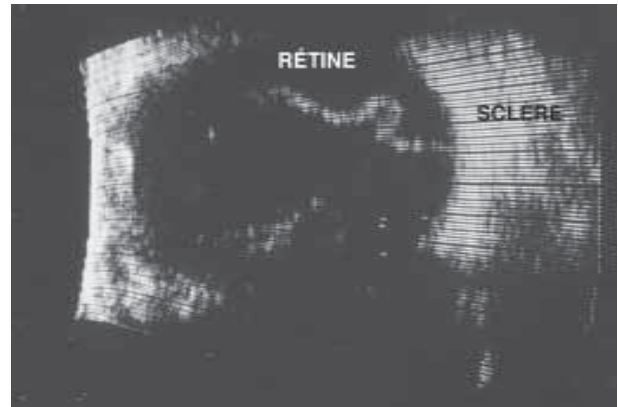
Électrorétinogramme (ERG) :

- a : ERG normal,
- b : ERG "plat" : absence complète de réponse rétinienne témoin d'une atteinte rétinienne diffuse.

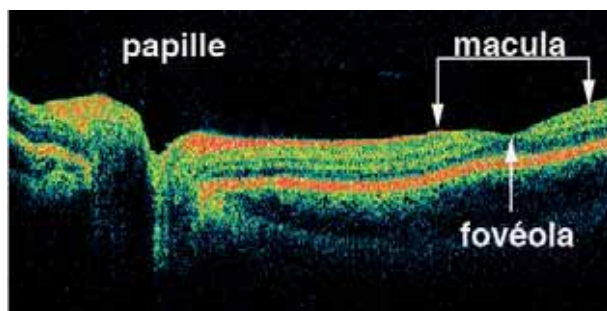
Potentiels évoqués visuels (PEV).



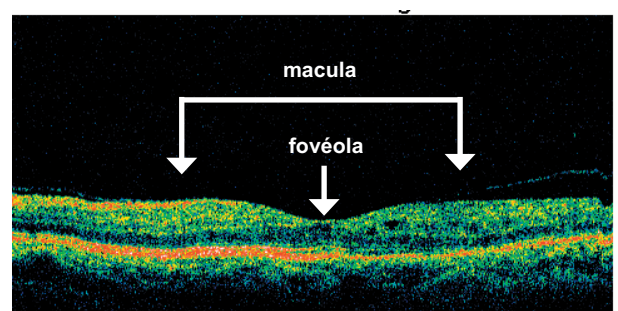
Échographie A (biométrie oculaire) ; la longueur axiale normale est de 21 mm ; ici, œil myope de 26 mm de long



Échographie B d'un œil porteur d'un décollement de rétine



OCT normal :
 - à gauche, OCT passant par la papille et la macula
 - à droite, OCT maculaire



certaines affections rétiniennes) ou rouge et vert (au cours des neuropathies optiques). L'étude de la vision des couleurs est ainsi une aide au diagnostic de certaines affections rétiniennes et des neuropathies optiques ; elle est aussi un élément essentiel de la surveillance des traitements susceptibles de provoquer une rétinopathie (antipaludéens de synthèse) ou une neuropathie optique médicamenteuse (principalement antituberculeux : Ethambutol et Isoniazide).

b) angiographie du fond d'œil

C'est la prise de clichés du fond d'œil après injection intraveineuse d'un colorant fluorescent qui est suivant les indications soit de la fluorescéine,

soit du vert d'indocyanine. Examen de réalisation simple, il ne présente que peu d'effets secondaires et de complications et peut être réalisée chez la femme enceinte. Il existe cependant un risque très faible mais réel de choc anaphylactique : chez les patients présentant des antécédents allergiques, une préparation anti-allergique de trois jours est nécessaire.

◇ *angiographie fluorescéinique* : après injection de fluorescéine, des clichés photographiques en série à l'aide d'un filtre bleu permettront d'en visualiser le passage dans les vaisseaux rétiniens artériels puis veineux. L'angiographie fluorescéinique réalise ainsi une étude dynamique de la vascularisation rétinienne.

◇ **angiographie au vert d'indocyanine** : l'injection de vert d'indocyanine permet essentiellement de visualiser des vaisseaux choroïdiens pathologiques (vascularisation d'un angiome de la choroïde, mais surtout néovaisseaux choroïdiens au cours de la dégénérescence maculaire liée à l'âge).

c) exploration électrophysiologique

- *électrorétinogramme (ERG)*

L'électrorétinogramme ou ERG est l'enregistrement du potentiel d'action rétinien secondaire à une stimulation lumineuse de la rétine à l'aide d'une électrode cornéenne. L'ERG traduit une réponse globale de la rétine et n'est altéré qu'en cas de lésions rétiniennes étendues : ainsi, une atteinte maculaire responsable d'une baisse d'acuité visuelle sévère peut s'accompagner d'un ERG normal. Il s'agit donc d'un examen peu sensible qui a des indications limitées.

- *potentiels évoqués visuels (PEV)*

Les potentiels évoqués visuels ou PEV représentent les potentiels d'action naissant au niveau du cortex occipital à la suite d'une stimulation lumineuse de la rétine : ils explorent donc les voies optiques dans leur globalité, de la cellule ganglionnaire au cortex occipital ; ils sont un apport au diagnostic des neuropathies optiques et sont particulièrement intéressants dans la sclérose en plaques au cours de laquelle ils peuvent en effet être altérés en dehors de toute neuropathie optique cliniquement décelable.

- *électro-oculogramme (EOG)*

L'électrooculogramme ou EOG permet de mesurer l'activité de l'épithélium pigmentaire.

d) échographie

Cet examen peut se faire selon deux modes différents :

- *en mode A*, dont le principal intérêt est d'apprécier la longueur du globe oculaire (en particulier pour déterminer la puissance de l'implant lors de chirurgie de la cataracte).

- *en mode B*, dont l'indication essentielle est de dépister un éventuel décollement de la rétine lors de trouble des milieux oculaires (cataracte ou hémorragie du vitré), ou encore pour localiser un corps étranger intraoculaire ou bien aider au diagnostic d'une tumeur intraoculaire ou intraorbitaire.

e) tomographie en cohérence optique (Optical Coherence Tomography = OCT)

Il s'agit d'une méthode d'examen récente qui permet d'obtenir des « coupes » de la rétine d'une précision nettement supérieure à celle de l'échographie.

Sa principale application est l'étude des *affections maculaires* :

- confirmation du diagnostic d'une membrane prémaculaire ou d'un trou maculaire
- quantification d'un œdème rétinien maculaire, et évolution sous traitement par la mesure de l'épaisseur maculaire,
- visualisation et localisation de néovaisseaux choroïdiens dans la DMLA

Elle est également utilisée dans le dépistage et le suivi du *glaucome chronique* car elle permet de mettre en évidence la perte de fibres optiques, premier signe du glaucome.

8 - PRÉLÈVEMENT DE CORNÉE À BUT THÉRAPEUTIQUE

Ce qu'il faut savoir

- Connaître les principes des prélèvements de cornée

Avec les lois de bioéthique du 29 juillet 1994 et décrets subséquents, la France s'est dotée d'une législation très précise en matière de greffe de la cornée imposant un cadre très rigoureux ayant pour objectifs majeurs le respect de la personne décédée, la transparence de cette activité et une sécurité sanitaire avec traçabilité des prélèvements.

I. ASPECTS LÉGISLATIFS

Ce sont ceux de tous les prélèvements d'organes et de tissus avec quelques particularités propres aux prélèvements de cornée :

Établissements autorisés

Le décret 97-306 du 1^{er} avril 1997 définit les conditions des établissements de santé effectuant des prélèvements d'organes et de tissus à des fins thérapeutiques. *Pour la cornée*, ce sont les articles R. 672-7 à R672-11 qui s'appliquent. Sous réserve de remplir des conditions techniques, sanitaires et médicales, cette autorisation est délivrée pour 5 ans par le Directeur de l'Agence Régionale de l'Hospitalisation, après avis du Directeur Général de l'Établissement Français des Greffes.

L'établissement de santé doit justifier d'une organisation et de conditions de fonctionnement permettant d'exécuter dans de bonnes conditions les modalités du prélèvement. Il faut en outre un médecin coordinateur des activités de prélèvement aidé par un ou des coordinateurs infirmier(e)s.

Les locaux mis à disposition doivent permettre d'exécuter ces prélèvements dans de bonnes con-

ditions. L'accueil des familles doit se faire dans un local adapté. Des moyens matériels doivent être alloués pour effectuer une restauration décente du corps.

Le médecin préleveur

Le prélèvement est effectué par un *médecin préleveur* qui engage sa responsabilité et qui doit être accessible en service normal et hors service normal. Il devra :

- vérifier la réalisation réglementaire du constat de mort ; le médecin préleveur ne peut appartenir à l'unité fonctionnelle ayant effectué le constat de mort (art. L.671-10) ;
- vérifier le dossier médical du donneur ;
- veiller au respect du cadre légal et réglementaire du prélèvement ;
- effectuer un prélèvement de sang pour rechercher les marqueurs biologiques des maladies infectieuses transmissibles suivantes : VIH 1 & 2, HTLV 1, virus de l'hépatite B, virus de l'hépatite C et la syphilis (décret n°97-928 du 9 octobre 1997). Il est recommandé de conserver un tube de sang dans une sérothèque ;
- effectuer le prélèvement selon les règles d'une aseptie chirurgicale ;
- veiller à ce que la restauration tégumentaire soit respectée ;
- remplir une fiche médicale du donneur ;
- veiller à la conformité du conditionnement du greffon et à sa transmission au centre de conservation autorisé.
- réaliser le prélèvement dans les meilleurs délais

avant la 6ème heure. Le délai moyen de prélèvement post-mortem se situe entre la 11ème et la 12ème heure. Cependant, un prélèvement peut être réalisé jusqu'à la 20ème heure si le corps a été placé rapidement après le décès en chambre froide à +4°C.

Dispositions légales particulières à la greffe de cornée

L'équipe de greffe de la cornée n'est pas soumise à autorisation et tout établissement de santé peut en fonction des compétences matérielles et humaines requises, exercer une activité de greffe de cornée. Elle doit cependant respecter la réglementation en vigueur avec l'inscription des patients sur la liste nationale d'attente, application des mesures de sécurité microbiologique et de traçabilité.

Le patient en attente d'une greffe de cornée est directement concerné par les textes législatifs : l'article L.673-8 du Code de Santé Publique précise que «seules peuvent bénéficier d'une greffede cornéeles personnes, quelque soit leur lieu de résidence, qui sont inscrites sur une liste nationale en cours d'élaboration ». L'EGF est chargé de l'enregistrement, de l'inscription des patients sur la liste d'attente.

II. SÉLECTION DES DONNEURS

Le succès de la greffe de cornée humaine a été démontré depuis la première opération réalisée par Zirm en 1906. Les techniques chirurgicales ont largement bénéficié de l'introduction du microscope opératoire ; l'utilisation de stéroïdes et plus récemment de collyres à la cyclosporine a permis de réduire le nombre de rejet immunitaire et de traiter les réactions de rejet. La qualité du greffon cornéen doit être le souci constant et n'a cessé de s'améliorer. La sélection du donneur est faite pour plusieurs raisons :

- la première est celle de protéger le receveur contre une éventuelle transmission d'une maladie infectieuse. Ce sont principalement les infections d'origine virale telles que les hépatites, VIH, Herpès, rage.

- une autre raison d'effectuer une sélection des donneurs est de prévenir une éventuelle transmission par une maladie d'origine inconnue ou par les prions comme le Creutzfeldt-Jakob.

1. Sélection des donneurs selon l'Association Européenne des Banques d'Yeux

La sélection des donneurs est un temps très important dans la collecte de greffons cornéens. Nous suivons les recommandations émises à Leiden, janvier 1990 émanant de l'Association Européenne des Banques d'Yeux (European Eye Bank Association, EEBA, 9th Edition, 2001).

a) Les contre-indications locales

Les affections oculaires contre-indiquent naturellement le prélèvement. Elles sont indispensables à écarter avant d'engager les démarches administratives :

- dystrophies cornéennes, kératocône,...
- preuves d'une action chirurgicale sur le segment antérieur (intervention de cataracte ou de glaucome, chirurgie réfractive)
- signes d'uvéite ou de conjonctivite
- tumeurs du segment antérieur
- rétinoblastome

A cette liste, nous rajoutons le mélanome choroïdien : lorsqu'il est en position antérieure, un envahissement du trabéculum par la chambre antérieure est possible avec accolement à l'endothélium de mélanocytes tumoraux.

Par contre, l'arc sénile ou gérontoxon n'est pas une contre-indication au prélèvement.

b) pathologies pour lesquelles la manipulation des tissus est dangereuse

- Hépatite virale aiguë
- SIDA ou VIH positif
- Encéphalite virale aiguë ou encéphalite d'étiologie inconnue
- Maladie de Creutzfeldt-Jakob
- Rage
- Herpès

c) pathologies pour lesquelles le risque de transmission du donneur au receveur est connu ou suspecté

- Décès d'une pathologie du système nerveux central dont l'étiopathogénie est inconnue ou mal connue (sclérose en plaque, sclérose latérale amyotrophique, maladie d'Alzheimer)
- Maladie de Creutzfeldt-Jakob
- Encéphalite sclérosante subaiguë

- Rubéole congénitale
- Syndrome de Reye
- Patient décédé d'une septicémie, lorsque la cornée est conservée à +4°C.
- Hépatite virale aiguë
- Rage
- Leucémie aiguë
- Lymphome disséminé aigu
- SIDA
- Donneur à haut risque de contamination par le virus VIH homosexuel, bisexuel, connu ou suspecté, prostituée, hémophile, enfant de mère contaminée, antécédents de contacts sexuels avec un groupe à haut risque, syphilitique, utilisation connue ou suspectée, passée ou présente de drogues intraveineuses.
- Sérologie HIV positif
- Sérologie hépatite B positive
- Sérologie hépatite C positive [Le médecin responsable de l'intervention est tenu de prendre connaissance des résultats de la détection des marqueurs biologiques de l'hépatite C (décret n°92-174 du 25/02/92)].
- Donneurs traités par l'hormone de croissance (pit HGH) pendant les années 1963 à 1985.
- Jaunisse d'étiologie inconnue
- Réanimation respiratoire prolongée

d) pathologies pour lesquelles les contre-indications sont relatives

- Maladie de Parkinson
- Immuno-suppression chronique
- [Sérologie syphilis positive]
- Cachexie
- Anorexie
- Antécédent de chirurgie oculaire
- Patients qui sont décédés de septicémie, lorsque les cornées sont conservées à +31°C

2. Remarques

a) transmission par la greffe de cornée d'un SIDA

La sérologie HIV1 et 2 de chaque donneur est obligatoire et pratiquée en France selon deux tests différents, soit deux tests ELISA (enzyme-linked immuno sorbent assay) soit un test ELISA et un test unitaire rapide. La sensibilité de ces tests s'avère très bonne puisqu'ils permettent de détecter des titres très faibles d'anticorps correspondant à un début de séroconversion. Cependant, leur spécificité de l'ordre de 0,1% à 0,3% impose l'utilisation de tests de confirmation pour affirmer un diagnostic positif. A ce jour, aucun cas de transmission d'un SIDA par

greffe de cornée n'a été rapporté à ce jour.

b) transmission par la greffe de cornée d'une maladie de Creutzfeldt-Jakob

A ce jour, trois cas dont deux hautement probable de transmission de maladie de Creutzfeldt-Jakob (MCJ) par greffe de cornée ont été rapportés. Une encéphalopathie spongiforme a pu être détectée dans les lobes frontal et occipital et dans la substance grise de l'insula et du noyau caudé par l'autopsie pratiquée chez un des donneurs.

Selon l'art. R. 665-80-2 du décret n°97-928 du 9 octobre 1997, «aucun prélèvement ne peut être réalisé sur une personne si des critères cliniques ou des antécédents révèlent un risque potentiel de transmission par celle-ci de la maladie de Creutzfeldt-Jakob ou d'autre encéphalopathies subaiguës spongiformes transmissibles».

III. PRÉLÈVEMENT THÉRAPEUTIQUES DES CORNÉES PAR EXCISION IN SITU

La technique de prélèvement de cornée in situ encore appelé *excision in situ de la cornée* permet d'obtenir dans des conditions optimales de sécurité sanitaire, une cornée du donneur avec sa collerette sclérale (Brightbill, 1986). Elle permet sa mise en conservation immédiate. Le globe oculaire n'étant pas enlevé, elle permet de respecter une restitution anatomique ad integrum, ce qui est un gage d'une meilleure acceptation par les familles des donneurs.

Il faut souligner que le prélèvement in situ des cornées est la seule méthode autorisée au dépôt. Par contre, l'énucléation du globe oculaire reste possible dans le cadre d'un prélèvement multi-organe et elle ne peut s'effectuer qu'au bloc des urgences.

Avant de procéder au prélèvement, le médecin préleveur doit procéder à un certain nombre de vérifications légales qui ont été rappelées dans le paragraphe «Le médecin préleveur».

Il doit en outre s'assurer que le corps présenté soit celui du donneur. Il doit vérifier à l'aide d'une lampe stylo l'état des cornées du donneur et effectuer une inspection générale du corps du donneur. Il doit prendre connaissance du dossier médical du donneur.

Il doit effectuer un prélèvement de sang en post-mortem par voie sous-clavière en vue des sérologies virales (geste qui n'est pas toujours de réalisation facile).

Il doit vérifier la conformité des formulaires d'autorisation : local et celui transmis par l'E.F.G. concernant la non-opposition de ce sujet au prélèvement (registre national informatisé des refus).

Il doit s'assurer que les dates de péremption concernant la stérilité du matériel utilisé ne sont pas dépassés.

La mise en décongélation des milieux de conservation à +31°C au bain marie doit être effectuée environ une demi- heure avant le prélèvement.

Le prélèvement se fait dans un local propre dans des conditions chirurgicales. Il est assuré par le médecin préleveur aidé d'une infirmière de la coordination hospitalière.

La restauration tégumentaire est assurée par le recouvrement de l'œil par une prothèse en plastique hémisphérique creuse et transparente que l'on peut retailer aux dimensions voulues à l'aide d'une paire de ciseaux. Cette prothèse est munie d'aspérités ce qui permet une bonne adhérence aux paupières. Le galbe de l'œil est ainsi respecté. Elle permet de restituer en cas d'ouverture des paupière l'aspect du segment antérieur avec respect de la couleur de l'iris.

Les avantages de cette technique de prélèvement in situ de la cornée sont la fiabilité, la rapidité et la simplicité d'exécution, mais elle demande de la minutie pour éviter tout contact au niveau de l'endothélium cornéen dont la vitalité est essentielle pour la réussite de la greffe. Elle évite une énucléation porteuse de préjugés psychologiques qui n'ont pas la faveur des familles et elle autorise une meilleure restauration anatomique puisque l'iris reste en place. Elle supprime le délai entre l'enucléation et la mise en conservation évitant toute manipulation supplémentaire avec un risque toujours possible de contamination. Elle permet de faire une économie de temps de travail et elle diminue notablement le coût global. Par contre, la décontamination qui est un temps important et incontournable est mieux assurée dans la technique de l'enucléation.

Au total, la technique d'excision in situ de la cornée est la technique de choix, car elle contribue à avoir un accueil favorable non seulement de la part des équipes de prélèvement mais surtout de la part des familles qui acceptent plus facilement le don de cornée que le don d'yeux.

33 – SUIVI D'UN NOURISSON -2010

Ce qu'il faut savoir

1. Connaître le rythme des examens ophtalmologiques obligatoires (carnet de santé et examen de PMI).
2. Dépister les signes évocateurs de malvoyance.
3. Savoir le rythme des examens ophtalmologiques obligatoires.

I. INTRODUCTION

Les déficits visuels du jeune enfant peuvent être séparés en :

1. *déficits mineurs et modérés* qui sont les plus nombreux et comprennent les amétropies ou troubles de la réfraction (myopie, hypermétropie, astigmatisme) et le strabisme,
2. *déficits sévères* beaucoup plus rares comprenant les pathologies des milieux transparents de l'œil (traumatisme grave, cataracte congénitale, glaucome congénital, pathologie vitréenne), les malformations oculaires, les rétinopathies et les atteintes neurologiques centrales.

On estime à 15 à 20 % le nombre des enfants de moins de 6 ans atteints d'une anomalie visuelle (*environ 1 enfant sur 6*), soit 135.000 enfants par tranche d'âge en France, ce qui représente 800.000 enfants qui devraient être suivis par un ophtalmologiste.

S'ils ne sont pas dépistés et traités à temps, certaines amétropies et le strabisme peuvent être à l'origine d'une *amblyopie*, diminution le plus souvent uni- mais parfois bilatérale de l'acuité visuelle. Cette amblyopie ou perte visuelle développée par l'enfant est réeducable dans les premières années de vie puis définitive classiquement après l'âge de 6 ans (de façon schématique). Ceci souligne le fait qu'il est essentiel de dépister les anomalies visuelles le plus précocement.

Quatre pour cent des enfants présentent un strabisme. La moitié d'entre eux risquent de développer une amblyopie s'ils ne sont pas traités rapidement.

Un enfant sur mille (environ 4000 enfants) est

amblyope bilatéral et mérite une prise en charge très spécifique.

Le dépistage des troubles visuels chez l'enfant est donc un problème de santé publique.

Seul le *dépistage systématique* et la coopération intensive des parents, du pédiatre, de l'ophtalmologiste et de l'orthoptiste permettront de déceler le trouble visuel, de le prendre en charge, de le traiter et d'assurer le suivi de ces enfants au cours des premières années de vie, période essentielle pour le développement des fonctions visuelles.

En effet, les acquisitions visuelles sont essentielles avant l'âge de 3 ans et le développement de la fonction visuelle se fait dans les premiers mois et les premières années de vie.

II . RAPPEL SUR LE DÉVELOPPEMENT DE LA VISION DE L'ENFANT

Au cours des premières semaines, les réflexes à la lumière témoignent de la sensibilité visuelle. Les différents réflexes visuels se développent progressivement et ceci en plusieurs étapes. Ces dernières sont données à titre indicatif mais il existe des variations physiologiques de dates. Un retard de maturation est à noter quand l'écart par rapport aux étapes du développement est trop important.

Le réflexe photo-moteur est présent dès la naissance mais lent et de faible amplitude.

Entre 2 et 4 semaines, apparition du réflexe de poursuite qui doit être établi à l'âge de 2 mois.

Entre 4 et 12 semaines, réflexe de fusion et de coordination binoculaire.

A **3 mois**, l'enfant est attiré par une forme structurée se détachant d'un fond uniforme (principe de regard préférentiel), évaluable par des tests de vision bébé non réalisés en pratique quotidienne. Il apparaît le réflexe de convergence et le réflexe de fixation sur un objet fixe.

Développement de la vision chez l'enfant

- 1^{ère} semaine : réflexe à la lumière, réflexe photomoteur
- 2^{ème} - 4^{ème} semaine : réflexe de poursuite établi vers l'âge de 2 mois
- 4^{ème} - 12^{ème} semaine : réflexe de fusion, coordination binoculaire
- 3^{ème} mois : vision des formes
- 4^{ème} - 5^{ème} mois : coordination œil - tête - main
- à partir de deux ans : acuité visuelle mesurable

Entre 4 et 5 mois, l'enfant regarde et coordonne ce qu'il voit et ce qu'il prend. La coordination œil - tête - main apparaît.

Dès l'âge de 2 ans, l'appréciation de l'acuité visuelle est possible grâce à des méthodes d'examen adaptés à cet âge.

III. LES DIFFÉRENTS EXAMENS OPHTHALMOLOGIQUES OBLIGATOIRES

Actuellement, un premier dépistage anténatal est effectué par échographie en cours de grossesse.

Sont ensuite obligatoires chez l'enfant d'âge

pré-verbal :

- un examen de la **1^{ère} semaine de vie** recherchant essentiellement une anomalie organique,
- un examen au **2^{ème} mois**,
- un examen au **4^{ème} mois**,
- un examen au **9^{ème} mois**,
- puis chez l'enfant d'âge pré-scolaire au **24^{ème} mois**.

Au cours de ces différents examens, la recherche d'un strabisme et d'un nystagmus, d'une anomalie organique ou d'un trouble du comportement visuel est effectuée.

- Enfin, en âge scolaire, un bilan ophtalmologique est pratiqué **entre 3 et 6 ans** avant l'entrée au CP, mais souvent trop tardif.

IV. DÉPISTAGE DES SIGNES EVOCATEURS DE MALVOYANCE

⇨ **Devront alarmer (+++)**:

- une errance du regard,
- une incoordination oculaire,
- un strabisme convergent ou divergent,
- un nystagmus,
- une pupille blanche (leucocorie),
- une opacité cornéenne,
- une anomalie pupillaire,
- une anomalie de taille de la cornée (microphthalmie, mégalocornée du glaucome congénital),
- un signe digito-oculaire,
- une malformation palpébrale.

⇨ **Pourront ainsi être dépistés :**

- les leucocories de diverses étiologies telles la cataracte congénitale, le rétinoblastome...

- le glaucome congénital : affection rare, mais grave,

- les malformations oculaires : microphthalmies, anophthalmies, colobome de l'iris et/ou colobome choroïdo-rétinien, aniridie (absence congénitale de l'iris, qui peut s'associer à une tumeur de type néphroblastome ou gonadoblastome d'où l'indication d'une échographie abdominale systématique),

- les infections maternelles transmises au fœtus soit de façon transplacentaire soit lors du passage par la filière génitale,

- la maladie des enfants secoués ou battus (présence d'hémorragies rétinienne).

- la rétinopathie des prématurés si l'enfant est

prématuré en sachant qu'il y a plus de risques de développer une anisométrie, un strabisme ou une amblyopie.

⇨ *L'indifférence visuelle ou désintérêt* peut correspondre : 1. à un simple retard de maturation, 2. à une cécité congénitale organique : hérédo-dégénérescence rétinienne ou atrophie optique congénitale.

Examens ophtalmologiques obligatoires chez l'enfant

Recherche d'un strabisme, d'un nystagmus, d'une anomalie organique ou d'un trouble du comportement visuel :

- examen au 8^{ème} jour : recherche d'une anomalie organique
- examen au 2^{ème} mois
- examen au 4^{ème} mois
- examen au 9^{ème} - 12^{ème} mois
- examen au 24^{ème} mois (âge pré-scolaire)

Bilan ophtalmologique entre 3 et 6 ans (de la maternelle à l'entrée au CP)

LES POINTS FORTS

☞ Quinze à vingt pour cent des enfants de moins de six ans présentent une anomalie visuelle.

☞ Seul le dépistage des troubles visuels de l'enfant, notamment amétropies et strabisme, permet de diminuer le risque d'amblyopie. Le dépistage de la cataracte est optimal avant l'âge de 2 mois.

☞ L'idéal est de dépister entre 9 et 12 mois les troubles de la réfraction, le strabisme et de diagnostiquer l'amblyopie par un examen de la réfraction après cycloplégie (voir chapitre 287 : troubles de la réfraction) et une étude du fond d'œil. Le dépistage précoce de l'amblyopie fonctionnelle permet une rééducation qui évite le handicap visuel.

Ce qu'il faut savoir

1. Connaître les signes d'appel d'une cataracte
2. Connaître les étiologies et pouvoir orienter le bilan clinique et paraclinique.
3. Pouvoir expliquer au patient :
 - le mécanisme de la baisse d'acuité visuelle,
 - l'évolution de l'affection non traitée,
 - les grandes lignes du traitement chirurgical,
 - de quoi dépend la récupération d'une bonne vision,
 - les suites et le suivi postopératoires.

La cataracte est définie par l'opacification de tout ou partie du cristallin ; il s'agit d'une pathologie très fréquente et la chirurgie de cataracte est la chirurgie la plus fréquente en France (500.000 actes par an) . L'augmentation de la fréquence de cette pathologie le plus souvent liée à l'âge est donc liée au vieillissement de la population.

I. DIAGNOSTIC

1° CIRCONSTANCES DE DÉCOUVERTES ET SIGNES FONCTIONNELS :

- **baisse d'acuité visuelle** : elle est progressive et prédomine en vision de loin, avec une acuité visuelle de près souvent relativement conservée (sauf en cas de cataracte sous-capsulaire postérieure, cf plus loin)
- **photophobie** : présence de halos colorés autour des lumières (liés à la diffraction de la lumière au niveau des opacités cristalliniennes), gêne à la conduite de nuit
- **diplopie monoculaire** (plus rare) : le patient voit double d'un oeil (pas de disparition à l'occlusion d'un oeil comme dans les diplopies binoculaires, cf question diplopie)
- modification de la perception des couleurs : **jau-**

nissement (ce signe est le plus souvent décrit après la chirurgie du premier oeil retrouvé sur l'oeil non opéré)

2° EXAMEN CLINIQUE :

- **Interrogatoire** : âge et profession du patient, antécédents ophtalmologiques et généraux en particulier maladies métaboliques (diabète) et prise de corticoïdes au long court, symptômes oculaires associés pouvant orienter vers une pathologie associée (myodésopsies, métamorphopsies)

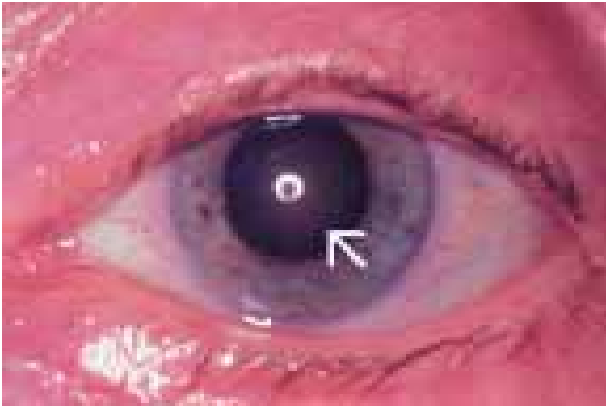
- **Mesure de l'acuité visuelle** : va permettre de quantifier la gêne ressentie par le patient
 - oeil par oeil puis en binoculaire
 - de loin et de près (échelles de Monoyer et Parinaud)
 - avec la correction optique adaptée

On retrouve souvent une myopisation qui est liée à l'indice de réfraction du cristallin (c'est une myopie d'indice)

- **L'examen à la lampe à fente** avant et après dilatation pharmacologiques des pupilles

◇ *description du cristallin*

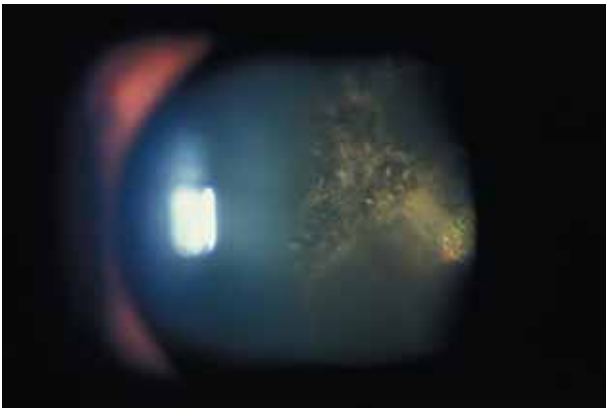
La cataracte est définie par l'apparition d'opacités dans le cristallin. Leur répartition anatomo-



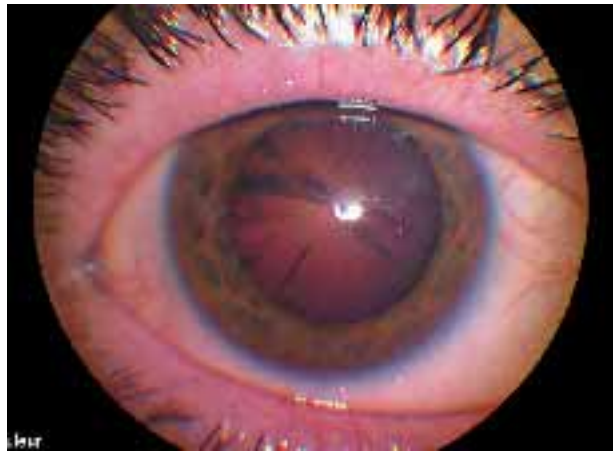
Catarate nucléaire (↖).



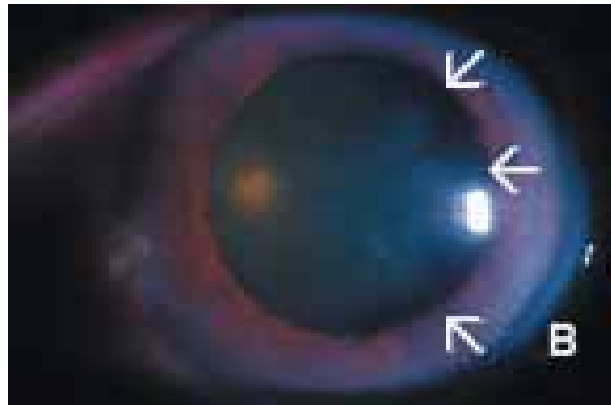
Cataracte sous-capsulaire postérieure.



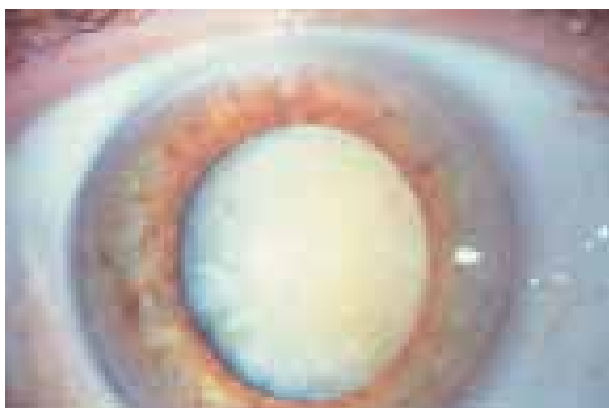
Cataracte sous-capsulaire postérieure.



Cataracte corticale



Cataracte corticale : opacités cristalliniennes en «cavaliers» (flèches).



Cataracte totale

mique va définir plusieurs types de cataracte. Les principales sont :

- la *cataracte nucléaire* : atteinte du noyau cristallinien. Prédominance BAV de loin, myopie d'indice.
- la *cataracte sous-capsulaire postérieure* : opacification en soucoupe devant la capsule. Gêne de loin et de près. Penser à l'origine métabolique et iatrogène.
- la *cataracte corticale* : opacification au niveau du cortex cristallinien.
- la *cataracte totale* : cataracte très évoluée visible à l'œil nu, air pupillaire blanche.

◇ *examen des autres structures oculaires* : éliminer une pathologie associée; cornée, iris, vitré, rétine avec dilatation pupillaire à la recherche d'une DMLA ou déchirure rétinienne

◇ *mesure du tonus oculaire*

à la recherche d'une hypertonie oculaire ou d'un glaucome

Au terme de cet examen, il doit être possible de répondre à plusieurs questions :

1. *l'opacification du cristallin est-elle responsable de la baisse d'acuité visuelle ?*
2. *la gêne ressentie par le patient fait-elle poser une indication chirurgicale ?*
3. *existe-t-il d'autres pathologies oculaires qui risquent de compromettre le résultat post-opératoire ?*

3° Examens complémentaires

Le diagnostic est clinique et ne requiert aucun examen complémentaire.

- *échographie en mode B* : en cas de cataracte dense avec fond d'œil inaccessible, pour éliminer un décollement de la rétine ou une tumeur intra-oculaire.

- *en cas de décision chirurgicale* :

◇ calcul de la puissance de l'implant

Le cristallin a une puissance réfractive de 20 dioptries environ. Il va être remplacé par un implant adapté à l'œil de chaque patient. Pour cela il faut mesurer :

- *la kératométrie, soit la puissance réfractive de la cornée*

- *la longueur axiale de l'œil par échographie en mode A*

Ces données permettent à l'appareil de proposer un certain nombre de mesures qui permettent à l'opérateur de choisir l'implant le plus adapté à l'œil de son patient.

◇ Information du patient+++ qui doit être prévenu des modalités opératoires, des résultats fonctionnels attendus et des complications potentielles.

◇ consultation pré-anesthésique, dans le mois qui précède

◇ bilan pré-opératoire

4° DIAGNOSTIC ÉTIOLOGIQUE

a) cataracte liée à l'âge :

C'est la plus fréquente. Elle est le plus souvent bilatérale, et globalement symétrique.

b) cataractes traumatiques :

- soit *contusives* : une contusion violente à globe fermé même ancienne doit être recherchée. Souvent de type sous-capsulaire postérieure (aspect en rosace).

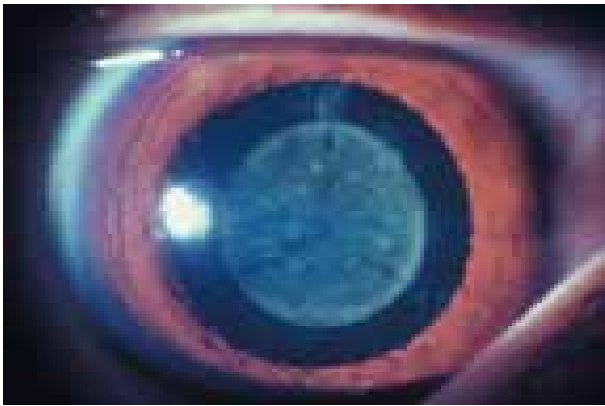
- soit liées à un *traumatisme perforant* : même si le contexte est le plus souvent évocateur, certains traumatismes peuvent passer inaperçus en particulier chez l'enfant et il faut rechercher un corps étranger intra-oculaire (radiographies de l'orbite).

c) cataractes secondaires à des maladies ophtalmologiques :

- uvéites chroniques (en particulier les uvéites postérieures qui nécessitent une corticothérapie prolongée, plus de 3 mois) : penser à la responsabilité de la maladie inflammatoire, mais aussi au traitement par corticoïdes.
- myopie forte
- rétinopathies pigmentaires
- antécédents de chirurgie oculaire (décollement de la rétine, vitrectomie pour membrane maculaire)

d) cataractes secondaires métaboliques :

- diabète



Cataracte congénitale, héréditaire.

- hypoparathyroïdie

e) cataractes secondaires iatrogènes :

- corticoïdes locaux ou généraux au long cours (forme sous-capsulaire postérieure)
- radiothérapie orbitaire (mélanome choroïdien, tumeur orbite)

d) cataractes secondaires à des maladies génétiques :

- dystrophie myotonique de Steinert
- trisomie 21

e) cataractes congénitales :

- secondaires à une embryopathie
- héréditaires

II. TRAITEMENT

Le traitement est exclusivement *chirurgical*.

1° LE TYPE D'ANESTHÉSIE

- *anesthésie topique* : instillation de collyre anesthésiant (tétracaine) quelques minutes avant le geste chirurgical
- *anesthésie loco-régionale* : injection péri-bulbaire, rétro-bulbaire ou sous-ténonienne
- *anesthésie générale* : exceptionnelle

2° DILATATION PUPILLAIRE

La chirurgie est toujours réalisée sous dilatation pupillaire maximale (instillation de collyre tropicamide et néosynéphrine) en pré-opératoire.

3° CHIRURGIE

La méthode de référence est devenue l'*extraction extracapsulaire automatique par phacoémulsification*. Ses principales étapes sont :

- désinfection cutanée et des culs de sac conjonctivaux
- incision tunnélisée de la cornée
- ouverture de la capsule antérieure du cristallin sur 360° (capsulorhexis)
- hydrodissection des tissus cristalliniens
- phacoémulsification du cristallin (ultrasons) qui consiste à retirer le contenu du sac cristallinien
- mise en place de l'implant dans le sac cristallinien plié à travers l'incision cornéenne : l'implant se déploie une fois en place
- suture de l'incision cornéenne par un fil (facultative si l'incision est autoétanche).
- un traitement par collyre anti-inflammatoire et antibiotique prescrit pendant 1 mois et le patient est revu plusieurs fois dans le mois qui suit (J1, J7, J30).

4° LA CORRECTION OPTIQUE DE L'APHAKIE (absence de cristallin)

- la mise en place d'un *implant de chambre postérieure* est le principal mode de correction de la puissance dioptrique du cristallin. Parfois dans des circonstances particulières (rupture de la capsule postérieure ou cataracte traumatique) il est possible de mettre en place un implant de chambre antérieure.

- la correction par **lentille de contact** est le deuxième mode de correction possible. Elle restitue des fonctions visuelles correctes mais a ses inconvénients propres liés à la manipulation et l'intolérance à long terme de la lentille (risque de complications : ulcère cornéen traumatique, abcès cornéen infectieux).

- la **correction par lunettes** entraîne des aberrations optiques majeures et reste tout à fait exceptionnelle en dehors des cataractes congénitales.

5° INDICATIONS

L'indication opératoire dépend de la **gêne fonctionnelle**. On attend en général une baisse d'acuité visuelle à 5/10^{èmes}, mais il est possible d'opérer plus tôt en fonction des circonstances, de l'âge et de l'activité du patient. La récupération est rapide en l'absence d'autres pathologies et le patient pourra être équipé de sa nouvelle correction optique en moyenne un mois après la chirurgie.

6° COMPLICATIONS

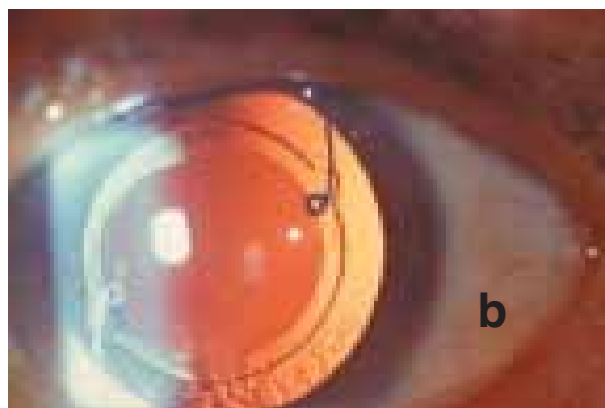
1) l'opacification de la capsule postérieure (cataracte secondaire) : elle survient chez près de 50% des patients dans les 2 ans post-chirurgie. Elle correspond à une prolifération de cellules cristalliniennes résiduelles et aboutit à des opacités gênantes quand elles sont centrales. Elle se traduit par une baisse d'acuité visuelle progressive. Le traitement est réalisé par du laser yag qui va permettre d'ouvrir cette capsule opacifiée.

2) l'endophtalmie: infection intra-oculaire sévère qui peut compromettre la fonction visuelle définitivement. Elle survient entre 2 et 7 jours et doit être

traitée rapidement par une antibiothérapie locale et générale en hospitalisation (estimée à une fréquence de 1 pour 1000).

3) le décollement de la rétine

4) l'œdème maculaire (oedème d'Irvine Gass)



Traitement chirurgical :

- a : mise en place d'un implant souple par une incision de petite taille.

- b : implant de chambre postérieure en place.

CATARACTES : ÉTIOLOGIE

a) cataracte sénile

b) cataractes traumatiques :

- cataracte contusive
- cataracte secondaire à un traumatisme perforant avec ou sans corps étranger intraoculaire (+++)

c) cataractes « pathologiques » :

- *cataractes consécutives à une pathologie oculaire* (uvéite chronique).
- *cataractes liées à une pathologie générale :*
 - ◇ *cataractes métaboliques et endocriniennes : diabète +++*
 - ◇ *autres causes (maladie de Steinert, trisomie 21,)*
- **cataractes iatrogènes :**
 - ◇ corticothérapie générale au long cours +++
 - ◇ radiothérapie

d) cataractes congénitales :

- *cataractes par embryopathie* (rubéole congénitale)
- *cataractes héréditaires*

LES POINTS FORTS

☞ La cataracte, opacification du cristallin, s'observe le plus souvent chez le sujet âgé (cataracte sénile).

☞ Elle se manifeste par une baisse d'acuité visuelle en général bilatérale, à peu près symétrique, d'évolution lente.

☞ L'examen après dilatation pupillaire permet d'observer l'opacification du cristallin et d'en préciser le type (cataracte nucléaire, ...)

☞ L'évolution non traitée est lente, entraînant une baisse lentement progressive de la vision ; la baisse d'acuité visuelle devient petit à petit invalidante en vision de loin et/ou en vision de près, amenant à envisager un traitement chirurgical.

☞ Le traitement est uniquement chirurgical, par extraction extracapsulaire du cristallin, le plus souvent par phakoémulsification, et mise en place d'un implant intra-oculaire. Il est pratiqué le plus souvent sous anesthésie loco-régionale ou anesthésie topique et de plus en plus souvent en ambulatoire.

☞ La récupération fonctionnelle est le plus souvent excellente et rapide, sauf en cas de pathologie oculaire associée ou en cas de survenue de complications (endophtalmie, œdème maculaire, décollement de la rétine).

60 - DÉGÉNÉRESCENCE MACULAIRE LIÉE À L'ÂGE (DMLA)

Ce qu'il faut savoir

1. Connaître l'épidémiologie de la DMLA.
2. Connaître les principales formes cliniques de la DMLA.
3. Reconnaître les situations d'urgence.
4. Connaître les différentes modalités thérapeutiques.

I. INTRODUCTION

La dégénérescence maculaire liée à l'âge est une «maladie dégénérative rétinienne chronique, évolutive et invalidante, qui débute après l'âge de 50 ans. Elle atteint de manière sélective la macula en provoquant une dégénérescence des cellules visuelles rétiniennes» (définition de l'ANAES, 2001).

On décrit trois formes, une forme précoce et deux formes évolutives :

- **forme précoce** (environ 40% des cas), caractérisée par la présence de **drusen**.

- **forme atrophique** (environ 40% des cas), caractérisée par des altérations de l'épithélium pigmentaire et un amincissement de la macula consécutif à l'évolution des drusen ; son évolution est lente sur des années.

- **forme exsudative** (environ 20% des cas), caractérisée par le développement de néovaisseaux choroïdiens sous la macula ; l'évolution de cette forme peut être très rapide, faisant perdre la vision centrale (AV < 1/10) en quelques semaines ou mois.

On parle maintenant plutôt de :

- maculopathie liée à l'âge (MLA) au stade précoce,

- dégénérescence maculaire liée à l'âge (DMLA), ou encore DMLA «symptomatique» ou DMLA évoluée pour les formes atrophiques et exsudatives.

II. PRÉVALENCE

La DMLA est la première cause de malvoyance après 50 ans dans les pays industrialisés.

La prévalence globale de la maladie est de 8% après 50 ans, soit environ 1,5 million de personnes en France :

- 600.000 MLA,

- 900.000 DMLA.

Cette prévalence globale augmente avec l'âge :

- de 1% avant 55 ans, elle passe progressivement à

- 25% après 75 ans.

Dans une étude européenne récente (étude Eureye, 2006) la fréquence de la DMLA «symptomatique» (formes atrophiques et exsudatives) est d'environ :

- 1% entre avant 70 ans,

- 3% entre 70 et 80 ans,

- 12% après 80 ans.

III. FACTEURS DE RISQUE

Hormis l'âge, certains facteurs de risque ont été incriminés. Parmi eux, deux jouent un rôle important :

1. hérédité :

Les facteurs héréditaires jouent un rôle important dans la DMLA :

- des antécédents familiaux multiplient le risque de DMLA par 3.

- on a identifié plusieurs gènes associés à la DMLA, mais également des gènes «protecteurs».

2. tabagisme +++ :

Il augmente le risque de DMLA par 3, et même par *plus de cinq* chez le très grand fumeur.

Ce risque persiste plusieurs années après l'arrêt du tabagisme.

D'autres facteurs autrefois évoqués comme la coloration de l'iris, l'exposition aux UV, les facteurs de risque cardiovasculaires ne semblent pas jouer de rôle.

IV. DIAGNOSTIC

1. Circonstances de découverte

- *Baisse progressive de l'acuité visuelle* de loin et de près, correspondant à l'aggravation lente des lésions (drusen, forme atrophique),

- *Baisse brutale de l'acuité visuelle associée à des métamorphopsies* (++++)= sensation de déformation des objets (le patient décrit souvent la vision ondulée des lignes droites) ; baisse de vision brutale et métamorphopsies sont liées le plus souvent à l'apparition de néovaisseaux choroïdiens, responsables d'une exsudation et de l'accumulation de liquide au niveau de la macula,

- *Scotome central*, correspondant aux stades très évolués des formes atrophiques et exsudatives

2. Examen clinique

a) *mesure de l'acuité visuelle* : elle est mesurée séparément à chaque œil, avec correction optique si nécessaire, de loin et de près ; il existe souvent de façon précoce une *baisse de l'acuité visuelle de près associée à la baisse de vision de loin*, ce qui oriente vers une affection maculaire.

b) *recherche d'un scotome central ou de métamorphopsies* qui peuvent être objectivés en présentant au patient une grille d'Amsler, constituée d'un quadrillage régulier.

c) *examen du fond d'œil* : l'examen biomicroscopique du fond d'œil pratiqué à la lampe à fente, après dilatation pupillaire, avec un verre de contact recherche (voir plus loin formes cliniques) :

1. la présence de drusen (MLA),
2. des zones d'atrophie de l'épithélium pigmentaire (forme atrophique),
3. des hémorragies, des exsudats profonds («exsudats secs»), un œdème maculaire et/ou un décollement exsudatif de la macula, témoins d'une forme exsudative.

3. Angiographie du fond d'œil

C'est la prise de clichés du fond d'œil après injection intraveineuse d'un colorant fluorescent ; dans la DMLA, l'examen comporte le plus souvent une angiographie fluorescéinique et une angiographie au vert d'indocyanine (cf. le chapitre SÉMILOGIE OCULAIRE).

• *l'angiographie fluorescéinique* explore la vascularisation rétinienne, mais ne visualise pas correctement la choroïde ; elle permet de mettre en évidence et de localiser par rapport à la fovéola les néovaisseaux choroïdiens peu profonds, qui apparaissent bien définis. Elle est pratiquée après une préparation anti-allergique de trois jours en cas d'antécédents allergiques.

• *l'angiographie en infrarouge au vert d'indocyanine* permet par sa pénétration plus profonde une exploration de la choroïde : elle visualise mieux les néovaisseaux profonds, moins bien définis sur l'angiographie fluorescéinique.

4. Tomographie à cohérence optique:

(Optical Coherence Tomography ou OCT ; voir le chapitre SÉMILOGIE OCULAIRE).

L'OCT permet de visualiser les néovaisseaux choroïdiens mais surtout les signes associés, notamment œdème maculaire ou décollement de rétine maculaire et d'en apprécier l'évolution après traitement.

V. FORMES CLINIQUES

Forme précoce (MLA) = drusen (40%)

Le premier signe clinique est l'apparition de précurseurs, les drusen ; les drusen sont dus à l'accumulation de résidus de la phagocytose des photorécepteurs par les cellules de l'épithélium pigmentaire. Au fond d'œil ils apparaissent comme de petites lésions profondes, blanchâtres ou jaunâtres, de forme et de taille variables.

Forme atrophique (40%)

La forme *atrophique* (souvent dénommée dans le langage courant, notamment par les patients, «*forme sèche*»), est caractérisée histologiquement par la disparition progressive des cellules de l'épithélium pigmentaire. Cette perte s'accompagne d'une disparition progressive des photorécepteurs sus-jacents et de la choriocapillaire sous-jacente.

Elle se traduit à l'examen du fond d'œil par des plages d'atrophie de l'épithélium pigmentaire au sein desquelles les gros vaisseaux choroïdiens deviennent anormalement visibles ; cet aspect est retrouvé à l'angiographie du fond d'œil.

Elle évolue inexorablement, mais de façon très progressive, vers une extension des lésions qui vont englober la fovéola et entraîner une baisse d'acuité visuelle sévère avec scotome central.

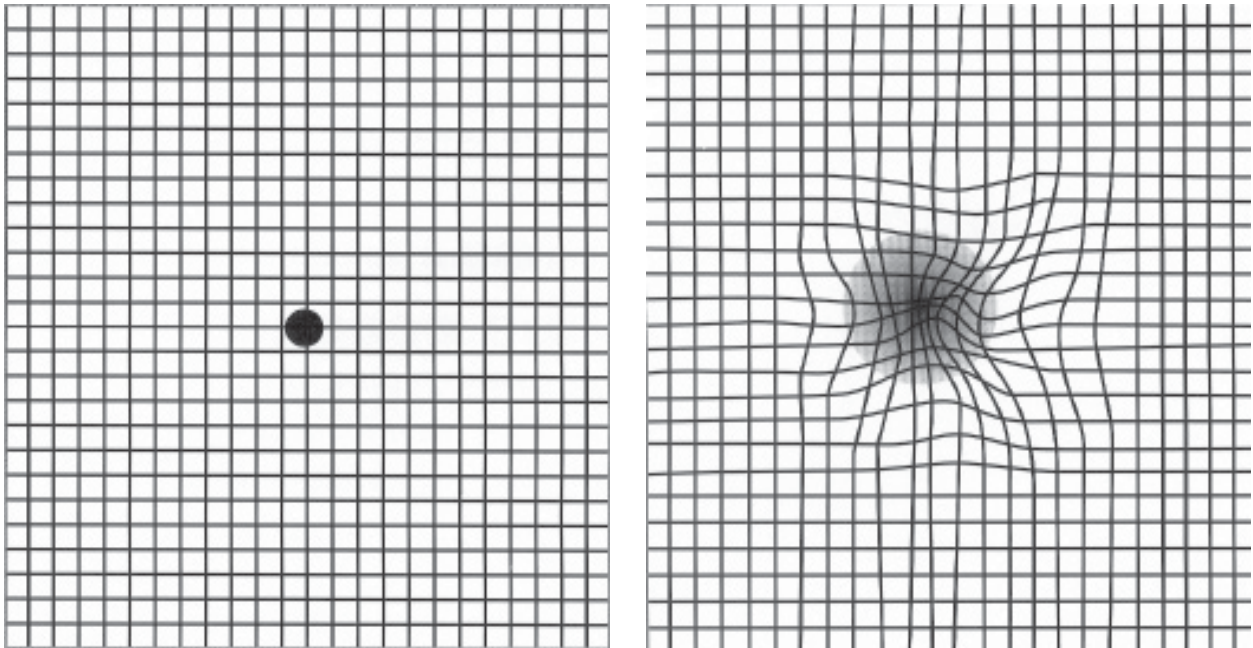


Fig. 1 - Grille d'Amsler (à gauche, sujet normal, à droite, métamorphopsies)

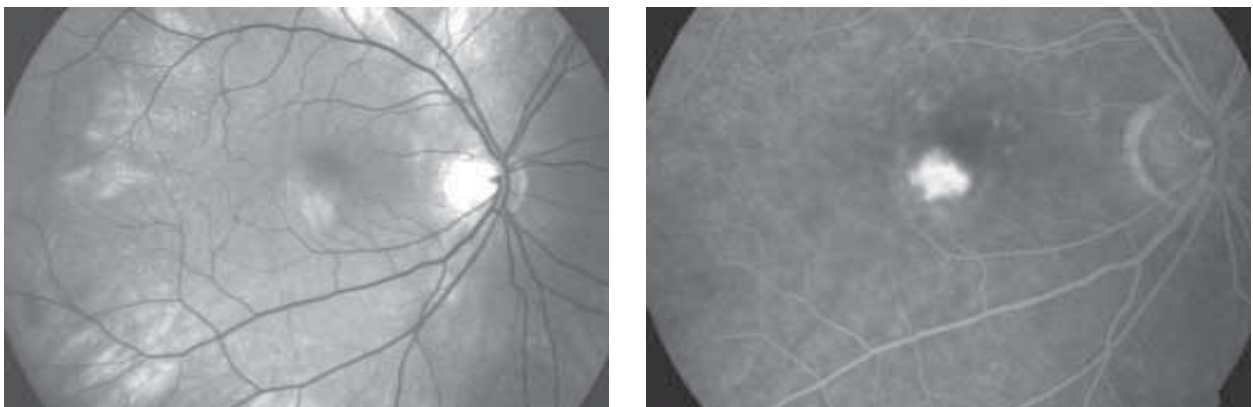


Fig. 2- Angiographie fluorescéinique de néovaisseaux choroïdiens bien définis.

Forme exsudative (20%)

La forme *exsudative* (souvent dénommée dans le langage courant, notamment par les patients, «*forme humide*»), est liée à l'apparition de néovaisseaux de siège sous-rétinien ; il s'agit de néovaisseaux issus de la choroïde (on parle de *néovaisseaux choroïdiens*) qui se développent sous l'épithélium pigmentaire et/ou franchissent l'épithélium pigmentaire et se développent directement sous la rétine maculaire. Cette néovascularisation choroïdienne entraîne un œdème intrarétinien, des hémorragies et un

décollement maculaire exsudatif, responsable de la baisse d'acuité visuelle et des métamorphopsies d'apparition brutale.

La forme exsudative de la DMLA est nettement moins fréquente que la forme atrophique mais entraîne les complications fonctionnelles les plus sévères : en absence de traitement, l'exsudation à travers les néovaisseaux choroïdiens entraîne rapidement une destruction des photorécepteurs, responsable d'une baisse d'acuité visuelle sévère et d'un scotome central définitifs.



Fig. 3- Néovaisseaux choroïdiens profonds, mal définis sur l'angiographie fluorescéinique (a), formant une plaque hyperfluorescente au temps tardif de l'angiographie au vert d'indocyanine (c).

*a : angiographie fluorescéinique
b : temps précoce de l'angiographie au vert d'indocyanine (c).
c : temps tardif de l'angiographie au vert d'indocyanine (c).*

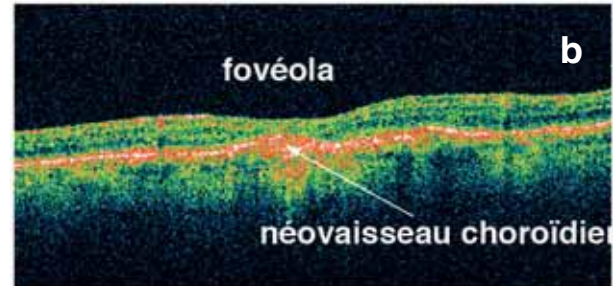
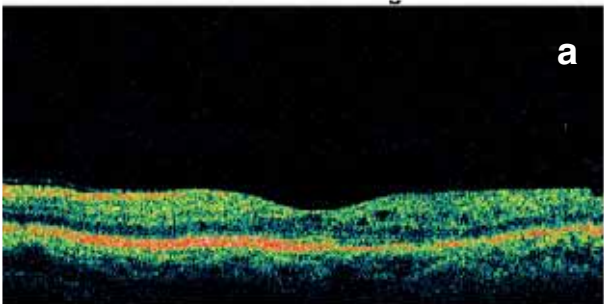
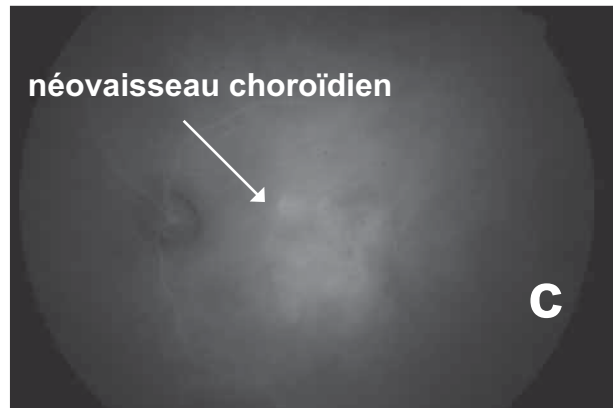
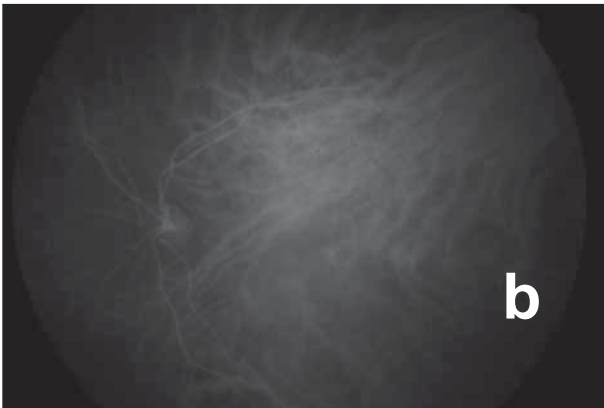


Fig. 4- Néovaisseaux choroïdiens et OCT :

- a : macula normale (voir chapitre «SÉMILOGIE OCULAIRE»).
- b : néovaisseau choroïdien de siège rétrofovéolaire.

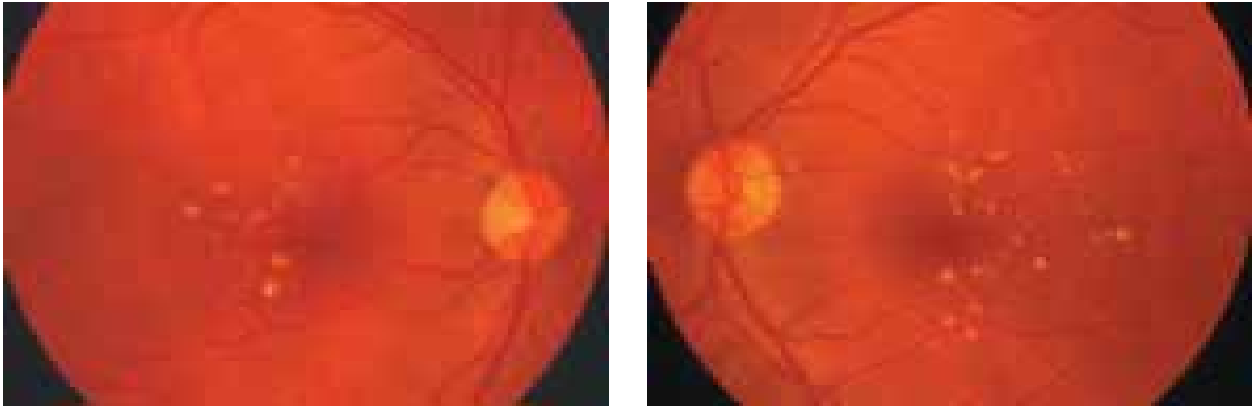


Figure 4. *Forme précoce (MLA) : drusens maculaires bilatéraux*

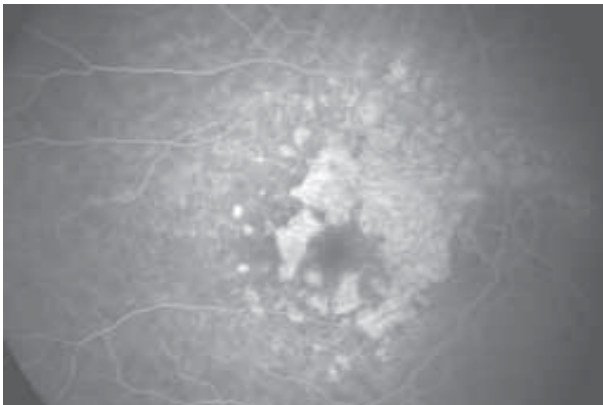


Fig. 5 - *Forme atrophique (angiographie fluorescéinique) : acuité visuelle encore bien conservée, car les lésions respectent la fovéola .*

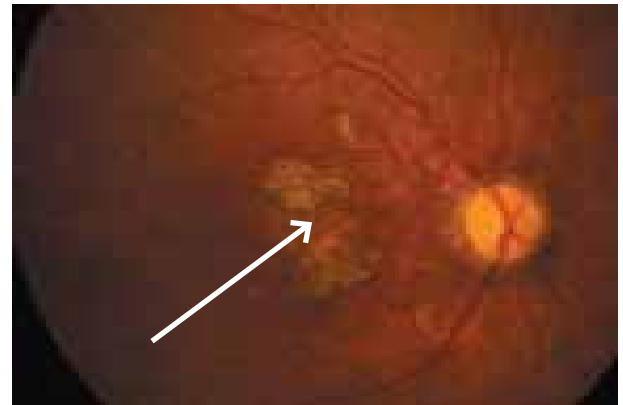


Fig. 6 - *Forme atrophique englobant la fovéola (flèche) ; acuité visuelle < 1/20^{ème}, < P₁₄*

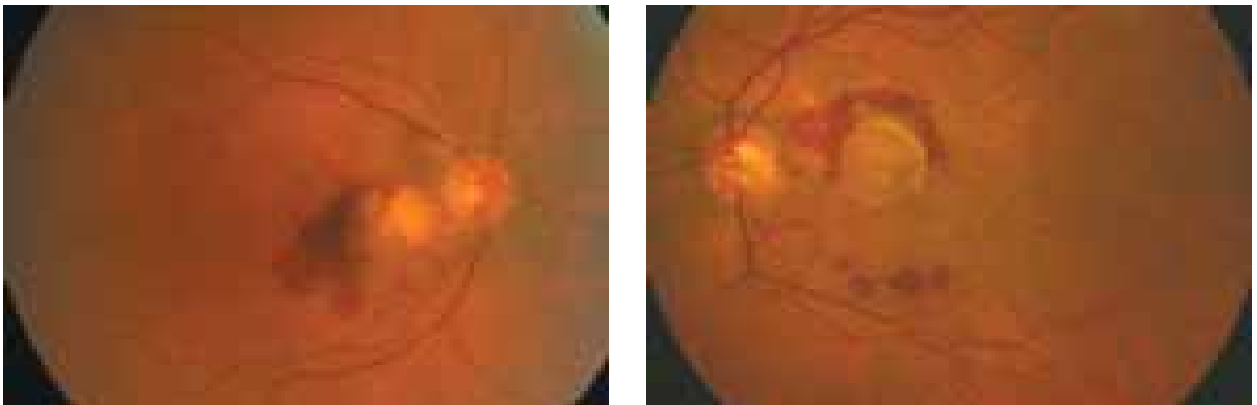


Figure 7. *Aspects du fond d'œil de néovaisseaux choroïdiens*

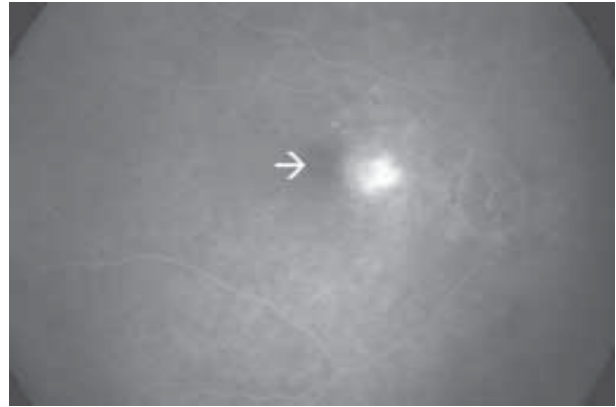
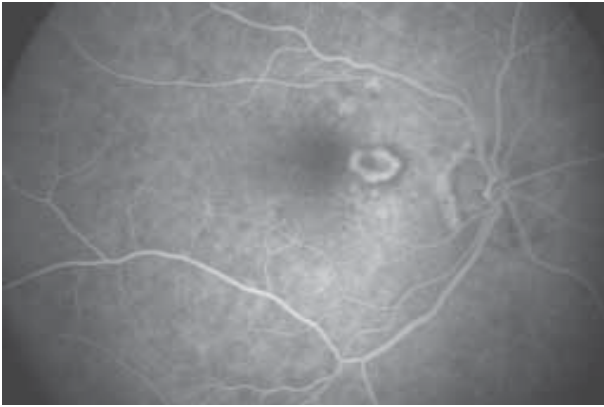


Figure 8. Angiographie fluorescéinique de néovaisseaux extrafovéolaires (⇒ fovéola)

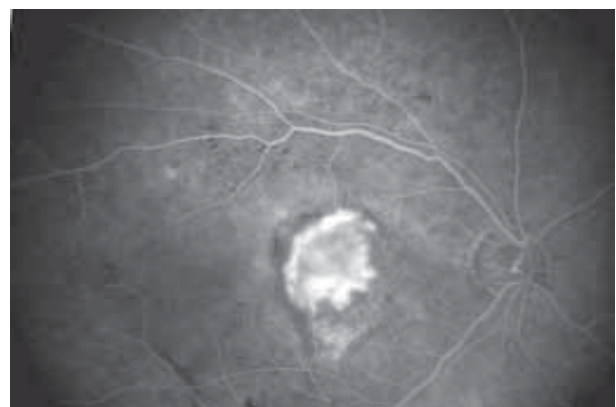
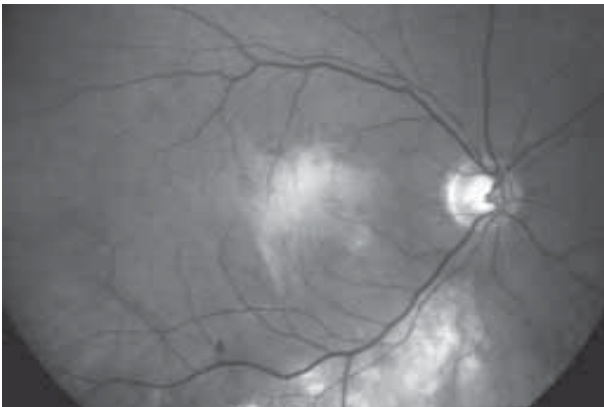


Figure 9. Angiographie fluorescéinique de néovaisseaux rétrofovéolaires étendues (à gauche, cliché avant injection, à droite cliché après injection)

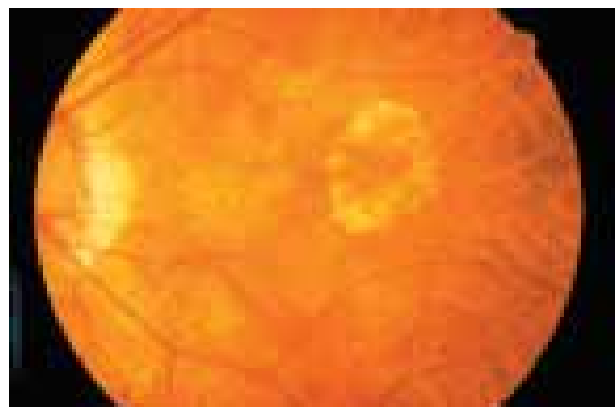


Figure 10. Aspect du fond d'œil immédiatement après une photocoagulation au laser pour néovaisseaux choroïdiens

Figure 11. Autre cas, un mois après la photocoagulation

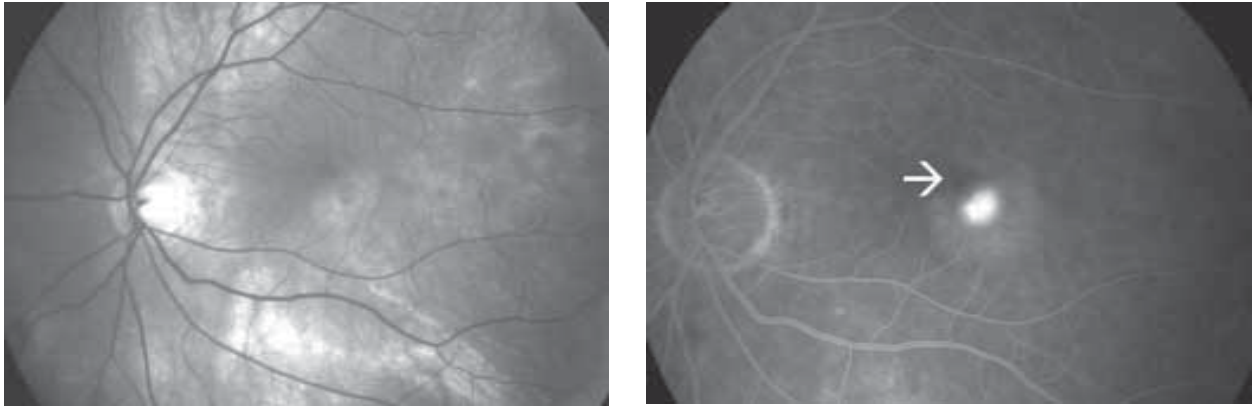


Figure 12. Angiographie fluorescéinique de néovaisseaux extra-fovéolaires : à gauche, cliché sans préparation, à droite cliché après injection (⇒ fovéola).

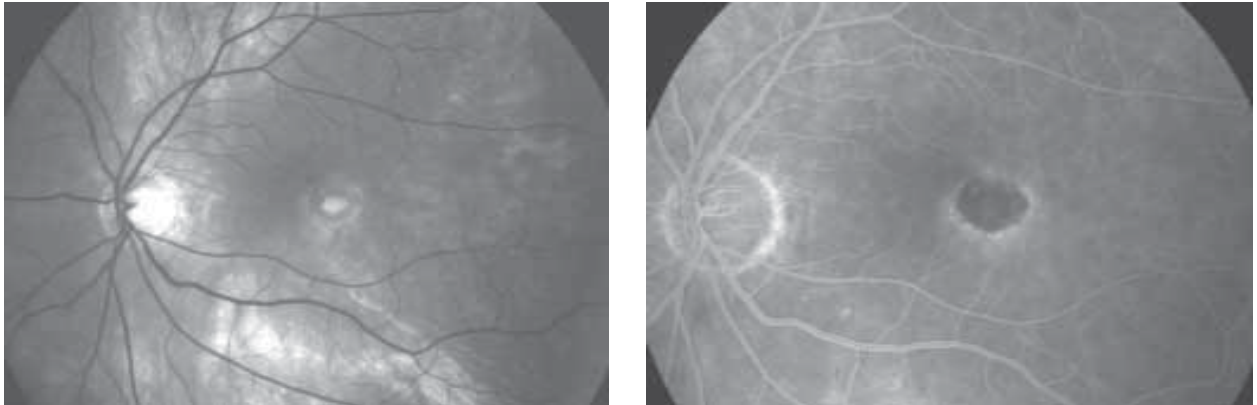


Figure 13. Même patient après photocoagulation au laser

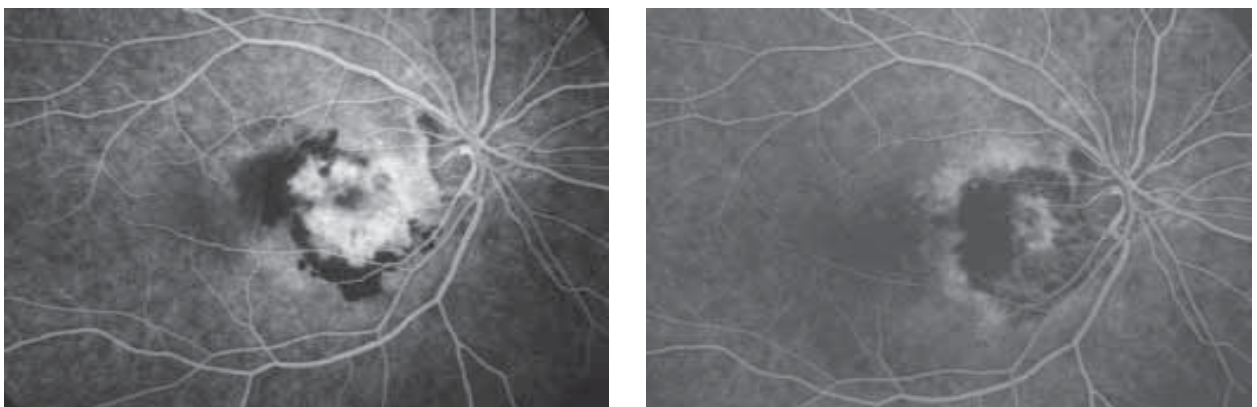


Figure 14. Néovaisseaux choroïdiens étendus empiétant sur la macula ; angiographie fluorescéinique avant (à gauche) et après (à droite) thérapie photodynamique (Visudyne®)

La survenue brutale de métamorphosies et/ou d'une baisse d'acuité visuelle justifient ainsi un examen ophtalmologique en urgence (moins de 48 heures) afin de dépister d'éventuels néovaisseaux choroïdiens et de pouvoir les traiter le plus précocément possible.

VI. TRAITEMENT

Forme précoce

Aux stades précoces (drusen), une étude randomisée menée sur un grand nombre de patients, l'étude AREDS (Age Related Eye Disease Study) a montré l'effet bénéfique sur l'évolution d'un **traitement associant anti-oxydants et supplémentation vitaminique** (association de vitamine E, vitamine C, zinc et bêta-carotène), commercialisé en France sous différentes préparations. Le bêta-carotène a par la suite été supprimé du fait du risque de cancer bronchique chez les fumeurs et anciens fumeurs.

De nombreuses spécialités reproduisent ce schéma et incluent également d'autres agents protecteurs dont l'effet est suggéré par les résultats de plusieurs études épidémiologiques ; il s'agit principalement :

- des Omega 3,
- des pigments maculaires.

Forme atrophique :

Il n'existe actuellement aucun traitement médical ayant démontré son efficacité dans la forme atrophique de la DMLA, dont l'évolution se fait inexorablement vers la constitution d'un scotome central.

Lorsque la baisse de l'acuité visuelle est sévère, doit être proposé au patient une rééducation orthoptique et des aides visuelles (voir plus loin).

Forme exsudative

Le traitement de la forme exsudative de la DMLA a pour but la destruction de la membrane néovasculaire choroïdienne. Les possibilités thérapeutiques dépendent de la localisation des néovaisseaux choroïdiens :

1. destruction des néovaisseaux par photocoagulation au laser : elle ne peut être réalisable qu'en cas de néovaisseaux maculaires mais restant *extra-fovéolaires* (la photocoagulation entraînant sinon une destruction des cônes fovéolaires et un scotome central immédiat et définitif avec baisse d'acuité visuelle sévère) : dans ces cas favorables, le traitement, tout en respectant la fovéola, permet la réapplication du décollement de rétine maculaire, une disparition des métamorphosies et une préservation de l'acuité

visuelle. Les néovaisseaux extra-fovéolaires, accessibles à ce traitement, ne représentent malheureusement qu'une minorité de cas.

2. dans le cas de néovaisseaux rétro-fovéolaires, inaccessibles à une destruction directe par photocoagulation au laser, différents traitements peuvent être proposés, notamment :

- **thérapie photodynamique (PhotoDynamic Therapy = PDT)** : son principe est l'injection d'une substance photosensibilisante, la vertéporfine (Visudyne®) qui se fixe électivement sur la paroi des néovaisseaux, suivie d'une photo-irradiation par un laser de faible intensité ; son but est d'obtenir l'oblitération des néovaisseaux sans altérer les structures rétinienne sus-jacentes.

Plusieurs séances à quelques mois d'intervalle sont en général nécessaires.

Le suivi sur plusieurs années a démontré une stabilisation de l'acuité visuelle chez la majorité des patients.

- **injection intraoculaires d'anti-VEGF**

Dans la famille du VEGF, le VEGF-A est un facteur majeur du développement de néovaisseaux choroïdiens. Ceci a amené à développer récemment différentes molécules anti-VEGF-A ; on dispose actuellement de deux anti-VEGF ayant obtenu l'AMM et le remboursement dans le traitement de la DMLA exsudative :

- le Macugen® (pégaptanib),
- le Lucentis® (ranizibumab).

Pour agir de façon efficace sur les néovaisseaux choroïdiens, ces deux anti-VEGF doivent être administrés par voie intraoculaire («injections intravitréennes»). Il s'agit d'un geste relativement simple, pratiqué de façon courante ; il est réalisé en ambulatoire sous simple anesthésie topique, mais dans des conditions strictes d'aseptie ; il comporte un risque peu élevé de complications (<1%).

Le traitement comporte avec l'un comme avec l'autre des deux anti-VEGF des injections intravitréennes répétées à plusieurs reprises à des intervalles d'environ un mois.

Un troisième anti-VEGF, l'Avastin® (bévacizumab) n'a pour l'instant obtenu ni l'AMM ni le remboursement.

- **traitement chirurgical** : différentes techniques chirurgicales ont été développées ces quinze dernières années :

- l'exérèse chirurgicale des néovaisseaux choroïdiens donne des résultats décevants, ce qui a conduit

à l'abandonner, notamment depuis l'introduction de la PDT et des injections intravitréennes d'anti-VEGF.

- les techniques de rotation maculaire que l'on pourrait comparer aux lambeaux de rotation en chirurgie réparatrice, donnent de meilleurs résultats mais restent réservés à des indications extrêmes.

Rééducation orthoptique et aides visuelles

Quand les autres traitements n'ont pas permis la conservation d'une acuité visuelle satisfaisante, notamment de près, il faut proposer aux patients une rééducation et des aides visuelles :

- la rééducation orthoptique à pour objectif d'apprendre au patient à utiliser la rétine située en dehors de la lésion (névaisesseaux choroïdiens étendus ou DMLA atrophique).

- les aides visuelles, systèmes grossissants optiques ou électroniques peuvent améliorer les résultats obtenus par la rééducation orthoptique.

Rééducation orthoptique et aides visuelles ont cependant des limites, et idéalement de nombreux patients devraient être prise en charge par des équipes pluridisciplinaires associant ophtalmologiste, orthoptiste, opticien, ergothérapeute, psychologue et personne chargée des activités de la vie quotidienne, mais il n'existe en France que très peu de tels centres.

LES POINTS FORTS

☞ La dégénérescence maculaire liée à l'âge (DMLA) est la première cause en France de malvoyance : elle voit sa fréquence augmenter régulièrement du fait de l'augmentation de l'espérance de vie.

☞ On distingue une forme précoce, la Maculopathie Liée à l'Âge (MLA), correspondant aux stades de début à l'apparition au fond d'œil de «précurseurs», les drusen, et une forme évoluée (DMLA), regroupant deux formes cliniques : forme atrophique et forme exsudative.

☞ La forme exsudative correspond à l'apparition de néovaisesseaux choroïdiens, responsables d'une baisse d'acuité visuelle et de métamorphopsies d'apparition brutale ; elle nécessite une consultation en urgence avec examen et angiographie du fond d'œil permettant de poser les indications thérapeutiques.

☞ La photocoagulation au laser et l'apparition de modalités thérapeutiques nouvelles, notamment la photothérapie dynamique ou PDT (Visudyne®) et les injections intravitréennes d'anti-VEGF, ont permis de diminuer la fréquence de la baisse d'acuité visuelle sévère.

☞ Dans les cas d'évolution sévère malgré le traitement, doit être proposé au patient une rééducation orthoptique associée à des aides visuelles.

125 - ŒIL ET SCLÉROSE EN PLAQUES

Ce qu'il faut savoir

1. Décrire les manifestations des atteintes oculaires de la SEP : NORB, atteintes oculo-motrices,
2. Connaître les principes de la prise en charge d'une NORB.

La sclérose en plaque (SEP) est une maladie auto-immune entraînant la formation de foyers de démyélinisation au sein du système nerveux central.

La neuropathie optique - encore dénommée névrite optique ou névrite optique rétrobulbaire (NORB) - est une des manifestations les plus fréquentes de la SEP, dont elle peut être inaugurale.

I. GÉNÉRALITÉS

La neuropathie optique atteint des adultes jeunes, le plus souvent entre 20 et 40 ans, avec une nette prédominance pour le sexe féminin (environ 75%).

ELLES EST LE PREMIER SIGNE DE LA MALADIE DANS 1/3 DES CAS.

Les autres atteintes oculaires sont plus rares ; il s'agit principalement de paralysies oculo-motrices.

II. SIGNES OCULAIRES

Ils sont dominés par la neuropathie optique et les atteintes oculo-motrices

A. La neuropathie optique

- Elle se manifeste typiquement par un baisse d'acuité visuelle brutale, importante, unilatérale. Des douleurs rétro-oculaires, augmentées lors des mouvements oculaires, accompagnent la survenue de la neuropathie optique.

- A l'examen
 - l'acuité visuelle est le plus souvent abaissée de façon importante, pouvant être inférieure à 1/10^{ème}.

- à l'éclairement de l'œil atteint, le réflexe photomoteur direct est diminué, de même que le réflexe consensuel de l'œil sain ; à l'éclairement de l'œil

sain, RPM direct et RPM consensuels sont conservés («pupille de Marcus Gunn»).

- l'examen du fond d'œil est normal ; dans quelques cas peut exister un œdème papillaire modéré.

- Examens complémentaires :

- l'examen du champ visuel montre un scotome central ou cæco-central.

- les potentiels évoqués visuels (PEV) sont très altérés au stade aigu ; ils peuvent montrer sur l'œil controlatéral sain un allongement des temps de latence traduisant un ralentissement de la conduction évoquant des lésions de démyélinisation.

- Évolution

- l'évolution se fait vers la régression avec le plus souvent une bonne récupération visuelle, en environ trois mois.

- après récupération peut s'observer un phénomène de Uhthoff qui traduit la thermolabilité des axones démyélinisés : elle se traduit par l'apparition lors d'un effort physique ou d'une exposition à des températures élevées d'une baisse transitoire et réversible de l'acuité visuelle.

- une récurrence homo- ou controlatérale survient chez 20 à 35% des patients.

- Traitement

- l'ONTT (Optic Neuritis Treatment Trial) a montré l'efficacité de la corticothérapie à fortes doses, qui accélère la récupération visuelle et retarde la survenue d'un 2^{ème} épisode, sans toutefois modifier le pronostic final

- le traitement recommandé comporte une corticothérapie de deux semaines :

◇ un bolus par perfusion de 1 gramme par jour pendant 3 jours,

◇ suivi de 11 jours de prednisone à raison de 1mg/kg/jour.

- le traitement est également celui de la SEP, notamment par l'interféron.

- Pronostic

- le pronostic fonctionnel de la neuropathie optique est le plus souvent favorable ; une récupération incomplète avec baisse d'acuité visuelle définitive est cependant possible, notamment dans les formes sévères avec baisse d'acuité visuelle initiale profonde.

- le risque de développer une SEP à distance d'un épisode isolé de neuropathie optique semble être de 30 à 70%. Les principaux facteurs de risque sont :

- la présence de lésions à l'IRM lors du premier examen,

- la synthèse intra-thécale d'immunoglobulines.

- Diagnostic différentiel : c'est celui des autres neuropathies optiques, qui doivent être éliminées devant un tableau atypique (cf « 293 - altérations de la fonction visuelle »)

B. Autres atteintes

1. atteintes oculo-motrices

- paralysies du VI.

- paralysies internucléaires : l'ophtalmoplégie internucléaire antérieure est très évocatrice de SEP:

- le parallélisme des deux yeux est conservé en position primaire,

- alors qu'il existe un déficit de l'adduction d'un œil,

- et que la convergence est normale.

2. périphlébites rétiniennes

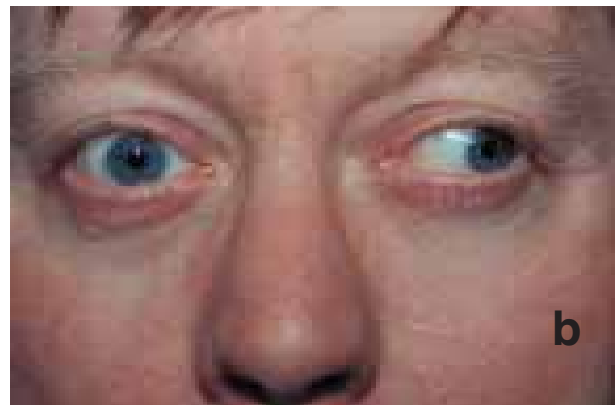
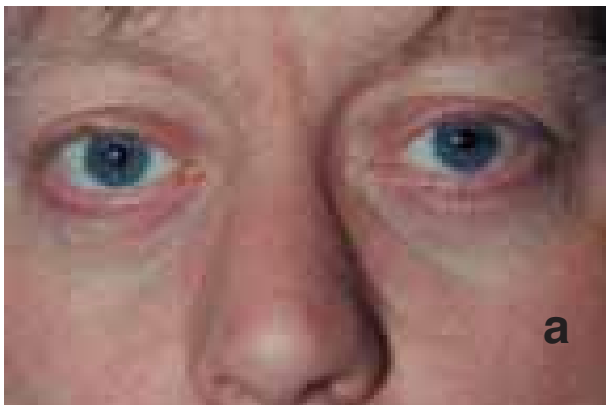


Fig.10 - Paralysie internucléaire antérieure : le parallélisme des deux yeux est conservé en position primaire (a), mais il existe une limitation de l'adduction de l'œil droit dans le regard latéral gauche (b).

Principales manifestations ophtalmologiques de la sclérose en plaques

- **Neuropathie optique :**

- Baisse d'acuité visuelle centrale
- Douleurs rétro-oculaires aux mouvements du globe oculaire
- Diminution du réflexe photo-moteur direct
- Champ visuel : scotome central ou cæco-central
- Évolution :
 - ◇ immédiate : régression avec récupération fonctionnelle
 - ◇ secondaire : récurrences homo-ou controlatérale (environ 30% des cas)
- Traitement :
 - ◇ corticothérapie (protocole de l'ONTT)
 - ◇ traitement de la SEP (interféron)

- **Atteintes oculo-motrices :**

- paralysies du VI
- ophthalmoplégie internucléaire antérieure

- **Périphlébites rétiniennes**

Ce qu'il faut savoir

1. Connaître les principales indications de la greffe de cornée.
2. Connaître le pronostic à long terme des greffes de cornée.

I. INTRODUCTION

C'est la plus ancienne greffe de tissu réalisée avec succès chez l'homme (1887 – Von Hippel). Elle consiste à remplacer un fragment de cornée opaque par une cornée saine, transparente, venant d'un donneur. Seule l'homogreffe est possible actuellement, tous les essais d'hétérogreffe ou d'utilisation de matériaux artificiels s'étant soldés par des échecs.

II. PARTICULARITÉS DE LA GREFFE DE CORNÉE

- La cornée, tissu avasculaire, est un site privilégié pour la greffe et le taux de succès en terme de survie du greffon à cinq ans est élevé, variant de 60 à 90%.

- Plusieurs techniques opératoires sont possibles :

1) La kératoplastie transfixinante : elle consiste à prélever par trépanation circulaire une rondelle de la cornée pathologique du receveur, d'un diamètre variable (le plus souvent de 7 à 8 mm) que l'on remplace par une rondelle de diamètre identique de cornée saine, provenant d'un donneur. Cette rondelle cornéenne est suturée à la cornée du receveur par un surjet ou par des points séparés de fil non résorbable.

2) La kératoplastie lamellaire : elle consiste à pratiquer d'abord un plan de clivage dans la cornée, pour laisser en place chez le receveur la membrane de Descemet et l'endothélium, et ne greffer que la partie antérieure (épithélium, membrane de Bow-

man et stroma).

- il est possible au cours de cette greffe de combiner d'autres gestes chirurgicaux si nécessaire, tels que l'extraction du cristallin avec mise en place d'un implant intraoculaire ou le traitement chirurgical d'un glaucome.

- le traitement postopératoire comporte une corticothérapie locale (collyre corticoïde) pendant 1an.

- le surjet ou les points sont laissés en place environ un an.

III. PRINCIPALES INDICATIONS DE LA GREFFE DE CORNÉE

À priori toutes les affections pouvant laisser à titre de séquelle une opacification cornéenne avec baisse d'acuité visuelle.

A. Séquelles de traumatisme perforant de la cornée

B. Brûlures chimiques, en particulier par bases.

C. Dégénérescences cornéennes (30 à 40% des greffes de cornée)

- essentiellement le *kératocône*, affection cornéenne débutant chez l'enfant ou l'adulte jeune, entraînant un amincissement progressif de la cornée, responsable d'un astigmatisme irrégulier puis d'opacités cornéennes.

- plus rarement, une dystrophie cornéenne héréditaire.

D. Kératites

- en particulier *kératite herpétique* (5% des greffes de cornée) au stade de séquelles, toujours grave car récidivante ; la greffe nécessite un traitement antiviral de couverture au long terme chez le receveur.

- abcès de cornée bactériens,
- kératite amibienne.

E. «Dystrophie bulleuse » de la personne âgée

Due à une perte de cellules endothéliales cornéennes, de plus en plus fréquente (45% des greffes de cornée) du fait de l'augmentation de l'espérance de vie ; elle peut être secondaire :

- à des interventions chirurgicales itératives (glaucome, cataracte) ; elle est devenue beaucoup moins fréquente après chirurgie de la cataracte avec les techniques actuelles d'extraction du cristallin par phako-émulsification avec implantation en chambre postérieure,

- à l'altération constitutionnelle des cellules endothéliales : « cornéa guttata », responsable avec l'âge d'une perte progressive des cellules endothéliales.

Les facteurs de risque de rejet sont les suivants:

- vascularisation cornéenne,
- grand diamètre,
- greffes itératives,
- jeune âge <12 ans (taux de survie à 5 ans de 50 à 60%),
- récurrence infectieuse (herpès).

4. récurrence de la maladie causale (par exemple, herpès ou dystrophie de cornée)

5. hypertension oculaire

6. astigmatisme post-opératoire important

IV. PRONOSTIC

A. Résultats anatomiques et fonctionnels à long terme

La greffe de cornée donne de bons résultats anatomiques et fonctionnels dans plus de 2/3 des cas, avec un résultat durable et à long terme la conservation d'une cornée transparente et d'une bonne récupération visuelle.

B. Complications

Elles sont rares

1. retard d'épithélialisation du greffon

2. défaillance précoce de l'endothélium du greffon : elle entraîne un œdème cornéen précoce (quelques jours).

3. rejet immunitaire ou «maladie du greffon» :

- il se manifeste au début par un œil rouge et douloureux, une baisse d'acuité visuelle, l'apparition de quelques précipités sur la face postérieure de la cornée à l'examen à la lampe à fente, puis d'un œdème du greffon et son opacification progressive par défaillance endothéliale.

130 - RÉTINOPATHIE HYPERTENSIVE, NEUROPATHIE OPTIQUE ISCHÉMIQUE ANTÉRIEURE, OCCLUSIONS ARTÉRIELLES RÉTINIENNES, OCCLUSIONS VEINEUSES RÉTINIENNES

130 - 1 - RÉTINOPATHIE HYPERTENSIVE CHOROÏDOPATHIE HYPERTENSIVE

Ce qu'il faut savoir

1. Savoir faire la distinction entre rétinopathie hypertensive et artériosclérose rétinienne.
2. Connaître la physiopathogénie de la rétinopathie hypertensive.
3. Connaître les signes de la rétinopathie hypertensive et de l'artériosclérose rétinienne.

I. INTRODUCTION

La plupart des patients suivis et traités pour une hypertension artérielle ne présenteront jamais aucun signe de rétinopathie hypertensive; l'examen du fond d'œil n'est donc pas requis de façon systématique en présence d'une hypertension artérielle compensée, en l'absence de baisse de l'acuité visuelle.

En revanche, l'augmentation régulière de l'espérance de vie a sensiblement majoré l'incidence des manifestations d'artériolosclérose rétinienne. Ces anomalies doivent être distinguées de la rétinopathie hypertensive proprement dite et les nouvelles classifications individualisent bien :

- les modifications liées directement à l'élévation des chiffres tensionnels, réversibles par le traitement de l'hypertension artérielle ; elles s'observent au cours des HTA sévères non traitées ; elles sont devenues rares ;

- les modifications chroniques, irréversibles, liées à l'artériosclérose dont l'HTA est un facteur de risque, plus fréquentes.

II. PHYSIOPATHOGÉNIE

L'autorégulation est l'aptitude spécifique des vaisseaux rétiniens à réagir aux modifications tensionnelles : elle permet le maintien d'un débit vasculaire rétinien stable en présence de modifications de la tension artérielle grâce à la *vasoconstriction artérielle active* qui se produit en présence d'une augmentation de la pression artérielle ; les mécanismes d'autorégulation expliquent la vasoconstriction artérielle ainsi que les nodules cotonneux et les hémorragies profondes liées à des occlusions artériolaires.

Avec l'autorégulation, la deuxième particularité de la circulation rétinienne est la présence d'une **barrière hémato-rétinienne** (BHR) ; la *rupture de la BHR* est responsable d'hémorragies rétiniennes superficielles, d'un œdème rétinien et d'exsudats profonds («exsudats secs»).

III. RÉTINOPATHIE HYPERTENSIVE

Les premiers signes de rétinopathie hypertensive ne s'accompagnent pas de retentissement fonctionnel et l'acuité visuelle est donc le plus souvent normale.

Les signes oculaires de l'HTA ne sont présents qu'au cours des HTA sévères. La grande majorité des HTA modérées ou bénignes est indemne de manifestation ophtalmoscopique.

Il faut distinguer comme nous l'avons dit les signes liés à l'HTA proprement dite des signes liés à l'artériosclérose. Les classifications les plus récentes tiennent compte de ces distinctions alors que les plus anciennes regroupaient HTA et artériosclérose.

Le premier signe ophtalmoscopique de la rétinopathie hypertensive est la diminution de calibre artériel difficile à apprécier lorsqu'elle est diffuse. Elle est plus apparente lorsqu'il s'agit de **vasoconstriction focale**. Les modifications de calibre artériel sont plus faciles à apprécier sur des clichés du fond d'œil qu'à l'examen ophtalmoscopique ; ils sont réversibles avec le traitement de l'HTA.

En présence d'une HTA sévère, ou d'installation rapide, les capacités d'autorégulation sont dépassées :

- **la BHR est rompue**. Cela se traduit cliniquement par des *hémorragies rétiniennes superficielles*, un *œdème maculaire associé à des exsudats secs* souvent de disposition stellaire dans la région maculaire, un œdème maculaire, un *œdème papillaire*.

- **l'occlusion des artérioles précapillaires** est responsable de *nodules cotonneux* et d'*hémorragies rétiniennes profondes*.

- Les **hémorragies** sont de deux types :

- ◊ *en flammèches* dans les couches superficielles, de disposition péripapillaire, elles traduisent la rupture de la barrière hémato-rétinienne,

- ◊ *profondes, rondes*, disposées sur toute la rétine, elles traduisent la présence d'infarctus rétiens par occlusions artériolaires.

- **Les exsudats profonds** (« exsudats secs ») sont liés à une rupture durable de la BHR et sont d'apparition plus tardive. Ils sont situés dans les couches profondes, au pôle postérieur ; dans la région périfovéolaire, leur disposition stellaire donne une image typique « d'étoile maculaire ».

- Les **nodules cotonneux**, comme les hémorragies rétiniennes profondes, sont secondaires à des occlu-

sions artériolaires responsables de l'accumulation dans les fibres optiques de matériel axoplasmique dont le transport actif est interrompu ; ils se présentent comme des lésions de petite taille, blanches, superficielles, d'aspect duveteux et à contours flous. Ils régressent en trois à quatre semaines avec le traitement de l'HTA.

- **L'œdème papillaire (OP)** est l'élément principal du stade III de la classification de la rétinopathie hypertensive. Il est dû à une hypertension artérielle sévère, ou à une élévation rapide et importante de la TA. La papille est hyperhémique, l'OP peut-être entouré d'hémorragies en flammèches et d'exsudats secs péripapillaires ou associé à des exsudats secs maculaires formant une étoile maculaire.

Au début, l'OP n'entraîne pas ou peu de modifications fonctionnelles en dehors d'un agrandissement de la tache aveugle. Si l'OP persiste, la papille devient atrophique et l'acuité visuelle chute.

Tous ces signes, non spécifiques lorsqu'ils sont isolés, sont très évocateurs d'HTA lorsqu'ils sont associés ; ils sont facilement identifiables, mais ne s'accompagnent habituellement pas de diminution d'acuité visuelle. Malgré la présence d'exsudats maculaires, un œdème maculaire symptomatique avec baisse d'acuité visuelle est rare.

IV. CHOROÏDOPATHIE HYPERTENSIVE

Les vaisseaux choroïdiens sont dépourvus de mécanisme d'autorégulation mais subissent une vasoconstriction dépendante du système nerveux sympathique en présence d'une HTA : des occlusions de la choriocapillaire peuvent apparaître, responsables d'une *ischémie* et d'une *nécrose de l'épithélium pigmentaire*.

A la phase aiguë, ces lésions sont profondes et blanchâtres au fond d'œil ; elles cicatrisent en laissant de petites taches pigmentées profondes (« *taches d'Elschnig* »).

Les formes les plus sévères de la choroïdopathie hypertensive avec ischémie choroïdienne étendue s'accompagnent d'un décollement de rétine exsudatif du pôle postérieur, responsable d'une baisse d'acuité visuelle ; on peut en rapprocher les décollements de rétine exsudatifs de la *toxémie gravidique*, qui relèvent des mêmes altérations choroïdiennes. Avec le traitement de l'HTA, le décollement de rétine exsudatif se réapplique et l'acuité visuelle se normalise.

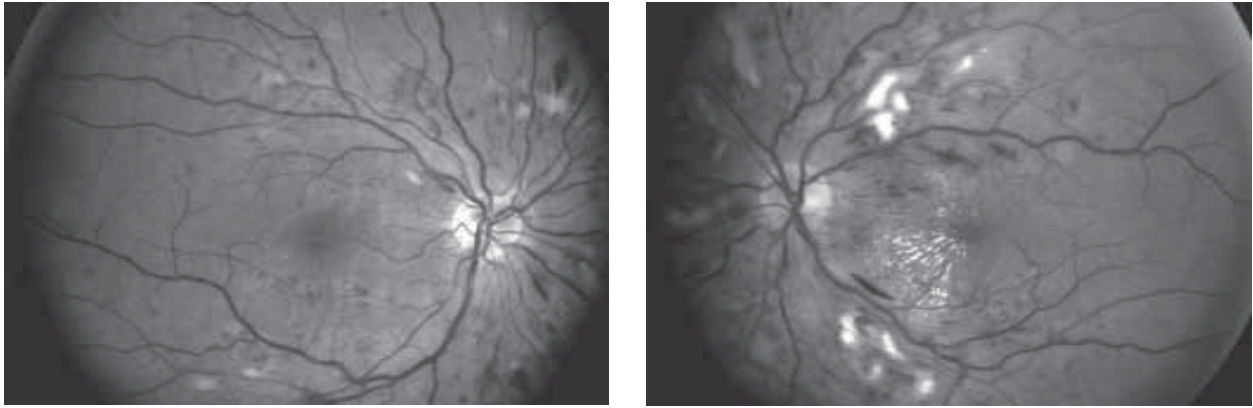


Fig. 1 - Rétinopathie hypertensive de stade II : présence aux deux yeux de nodules cotonneux, d'hémorragies en flammèches, ainsi qu'à l'œil gauche d'exsudats profonds («exsudats secs») à disposition stellaire.



Fig. 2 - Rétinopathie hypertensive de stade II : présence de nodules cotonneux et d'hémorragies en flammèches.

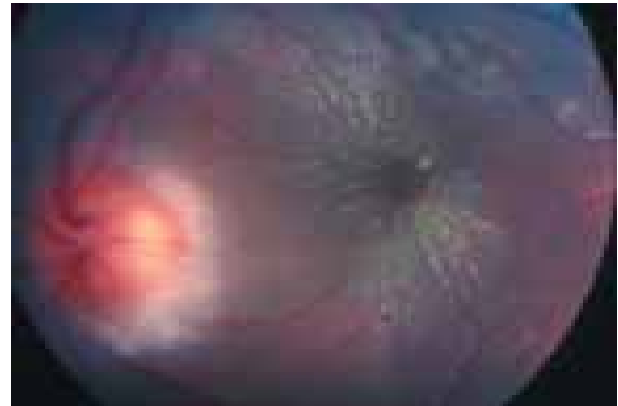


Fig. 3 - Rétinopathie hypertensive de stade III : œdème papillaire et exsudats profonds formant une étoile maculaire.

V. ARTÉRIOSCLÉROSE

Les artères rétiniennes peuvent être le siège de lésions d'artériosclérose. Elles se traduisent par des lésions chroniques, irréversibles, mais asymptomatiques en dehors des complications.

Les principaux signes de l'artériosclérose sont :

- *l'accentuation du reflet artériolaire* au fond d'œil, dû à l'épaississement pariétal ; normalement la paroi vasculaire est transparente et seule la colonne sanguine est visible à l'examen du fond d'œil. L'accentuation du reflet artériolaire donne à l'artère un aspect argenté ou cuivré. On peut observer également la présence d'engainements artériels.

- dans le *signe du croisement*, la veine rétinienne apparaît écrasée au niveau du croisement artérioveineux, et dilatée en amont ; ceci correspond à un rétrécissement du calibre veineux par la paroi de l'ar-

tère artérioscléreuse, du fait d'une gaine adventicielle commune ; à un stade de plus, on observe la présence d'hémorragies rétiniennes au niveau du signe du croisement : on parle de « *préthrombose* ».

- l'occlusion de la veine au niveau du croisement peut aboutir à un tableau *d'occlusion de branche veineuse* (OBV ; voir chapitre « Occlusions veineuses rétiniennes »).

VI. CLASSIFICATIONS DE LA RÉTINOPATHIE HYPERTENSIVE ET DE L'ARTÉRIOSCLÉROSE

A la classique **classification de Keith et Wagener**, qui ne faisait pas la part entre les signes directement liés à l'élévation des chiffres tensionnels et les signes liés à l'artériosclérose, ont succédé

la **classification de Hogan** et la **classification de Kirkendall**.

La **classification de Kirkendall** est la plus simple et la plus utilisée :

- **Rétinopathie hypertensive**

STADE I : rétrécissement artériel sévère et disséminé,

STADE II : en plus des modifications du stade I, présence d'hémorragies rétinienne, d'exsudats secs et de nodules cotonneux,

STADE III : en plus des modifications du stade II, présence d'un œdème papillaire.

- **Artériosclérose rétinienne**

STADE I : signe du croisement artério-veineux,

STADE II : signe du croisement artério-veineux marqué, associé en regard à un rétrécissement artériolaire localisé,

STADE III : en plus des modifications du stade II, présence d'engainements vasculaires ou d'occlusion de branche veineuse au niveau d'un croisement artério-veineux.

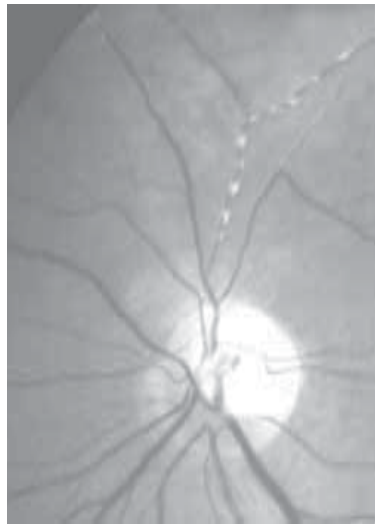


Fig. 4 - Artériosclérose : engainements artériels

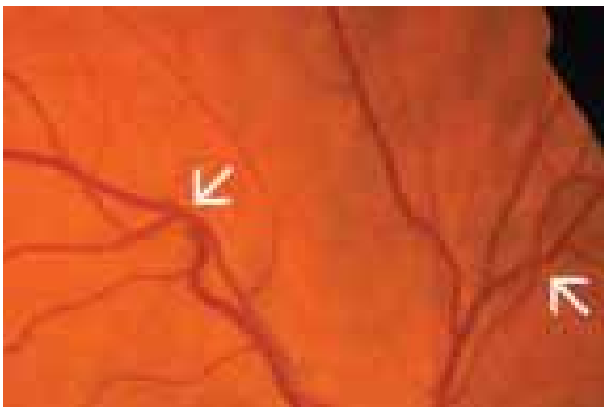


Fig. 5 - Artériosclérose : signes du croisement.

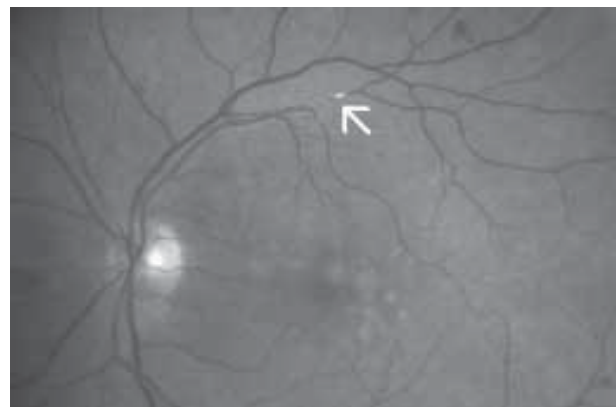


Fig. 6 - Artériosclérose : engainement artériel (⌘).

Classification de Kirkendall		
	<i>Rétinopathie hypertensive</i>	<i>Artériosclérose</i>
I	Rétrécissement artériel	Signe du croisement
II	Stade I + : - hémorragies rétinienne - nodules cotonneux - «exsudats secs»	Signe du croisement + rétrécissement artériel en regard
III	Stade II + œdème papillaire	Stade II + : - engainements vasculaires - occlusion de branche veineuse

Classification de la rétinopathie hypertensive et de l'artériosclérose.

LES POINTS FORTS

☞ Il faut bien distinguer :

- les modifications liées directement à l'élévation des chiffres tensionnels, réversibles par le traitement de l'hypertension artérielle,
- les modifications chroniques, irréversibles, liées à l'artériosclérose.

☞ La rétinopathie hypertensive est rare, le plus souvent asymptomatique.

☞ L'hypertension artérielle peut occasionnellement provoquer une ischémie choroïdienne, pouvant entraîner un décollement de rétine exsudatif, que l'on peut également observer au cours de la toxémie gravidique.

☞ Les manifestations vasculaires liées à l'artériosclérose sont par contre fréquentes ; elles peuvent se compliquer d'occlusions artérielles ou veineuses rétinienne (occlusion de l'artère centrale de la rétine ou de ses branches, occlusion de la veine centrale de la rétine ou de ses branches).

130 - 2 - NEUROPATHIE OPTIQUE ISCHÉMIQUE ANTÉRIEURE (NOIA)

Ce qu'il faut savoir

1. Connaître succinctement la vascularisation de la tête du nerf optique,
2. Connaître les signes oculaires évocateurs de Maladie de Horton
3. Connaître le pronostic fonctionnel d'une NOIA,
4. Savoir prendre en charge une NOIA (bilan ophtalmologique et traitement).

I. VASCULARISATION PHYSIOPATHOGÉNIE

Les artères ciliaires postérieures (ACP) sont la principale source de la vascularisation de la tête du nerf optique. Les ACP sont, comme l'artère centrale de la rétine, des branches de l'artère ophtalmique, branche unique de la carotide interne. La NOIA est due à une ischémie aiguë de la tête du nerf optique par occlusion des ACP ou de leurs branches.

II. ÉTIOLOGIE DES NOIA

La **maladie de Horton** ou artérite giganto-cellulaire (on parle de **neuropathie optique artéritique**) est la plus connue mais pas la plus fréquente des causes; elle nécessite un diagnostic et une prise en charge urgents. L'**artériosclérose** (on parle de **neuropathie optique non-artéritique**) est la cause la plus fréquente des NOIA par occlusion des ACP ou d'une de leurs branches par une thrombose in situ.

III. DIAGNOSTIC DES NOIA

Le diagnostic de NOIA est **CLINIQUE**.

A. Signes d'appel

Le patient présente une *baisse d'acuité visuelle unilatérale, brutale* et indolore, souvent découverte le matin au réveil. Parfois des épisodes d'amaurose fugace ont précédé cet épisode.

B. Examen clinique

1. acuité visuelle: elle peut varier de l'absence de perception lumineuse à 10/10^{èmes} ; une acuité visuelle normale n'élimine donc pas le diagnostic de NOIA.

2. examen de la pupille: il existe le plus souvent une asymétrie pupillaire par diminution du réflexe photomoteur direct (avec conservation du réflexe consensuel à l'éclairement de l'œil controlatéral sain).

3. examen du fond d'œil : l'œdème papillaire est le signe diagnostique initial le plus évident et le plus important de la NOIA. Il peut ne toucher qu'un secteur ou être total, en fonction du territoire de l'ACP occlus; la papille a souvent une coloration pâle et il existe souvent une ou plusieurs hémorragies en flammèches sur le bord papillaire. Il est donc différent de l'œdème papillaire de l'hypertension intracrânienne : œdème papillaire bilatéral, avec une papille bien colorée, sans hémorragies, présence sur l'examen du champ visuel d'un simple élargissement des taches aveugles.

C. Examens complémentaires :

1. examen du champ visuel : C'est l'examen le plus important pour évaluer l'atteinte de la fonction visuelle de la NOIA. Le champ visuel retrouve typiquement un *déficit fasciculaire* (cf. chapitre «SÉMILOGIE OCULAIRE»). Une limite horizontale du déficit du champ visuel («déficit altitudinal») est très en faveur d'une atteinte vasculaire de la tête du nerf optique.

Dans tous les cas, les déficits du champ visuel sont rattachés à la tache aveugle, ce qui traduit l'atteinte du nerf optique.

2. angiographie fluorescéinique du fond d'œil: l'angiographie du fond d'œil est utile dans le diagnostic de NOIA:

- elle confirme la présence de l'*œdème papillaire*,
- elle peut mettre en évidence des signes d'*ischémie choroïdienne* associée, très en faveur d'une origine artéritique (maladie de Horton) de la NOIA.

IV. DIAGNOSTIC ÉTIOLOGIQUE

A. Il est essentiel de reconnaître aussi précocement que possible, c'est-à-dire pratiquement en urgence, une **MALADIE DE HORTON** («NOIA artéritique»), ceci pour instituer un traitement urgent du fait du risque très important de bilatéralisation et donc de cécité bilatérale complète et définitive.

Il faut donc rechercher systématiquement les arguments en faveur d'une maladie de Horton:

- 1. signes systémiques** de la maladie.
- 2. modifications des artères temporales.**

3. signes oculaires évocateurs: parmi les signes oculaires de la NOIA, plusieurs sont évocateurs d'une NOIA artéritique, notamment:

- le ou les épisode(s) d'*amaurose fugace* précédant la NOIA constituée,
- un défaut de remplissage choroïdien à l'angiographie du fond d'œil, témoin d'une ischémie choroïdienne (l'association NOIA - ischémie choroïdienne est très évocatrice de maladie de Horton).

4. signes biologiques: accélération de la VS et élévation de la CRP,

5. biopsie de l'artère temporale: Elle doit être pratiquée chez tout patient chez qui existe une suspicion de maladie de Horton pour infirmer ou confirmer le diagnostic, même si le tableau clinique est caractéristique. Cette preuve histologique de la maladie de Horton est indispensable pour justifier la corticothérapie prolongée.

Elle doit être pratiquée le plus tôt possible mais il n'y a aucune justification à l'attendre pour commencer la corticothérapie qui ne la négative pas.

Elle doit intéresser un long segment d'artère.

Elle doit être refaite du côté opposé en cas de négativité de la première.

La biopsie de l'artère temporale met en évidence la présence de cellules géantes, un épaississement de l'intima et une diminution de la taille de la lumière artérielle.

B. La deuxième cause est l'**ARTÉRIOSCLÉROSE** (on parle de « NOIA non-artéritique).

C'est en fait la cause la plus fréquente des NOIA, loin devant la maladie de Horton.

On retrouve en règle un ou plusieurs facteur(s) de risque: tabagisme, hypertension artérielle, diabète, hypercholestérolémie.

V. ÉVOLUTION DE LA NOIA

L'œdème papillaire se résorbe habituellement spontanément et complètement en 6 à 8 semaines environ, laissant place à une atrophie optique en secteur ou totale, en fonction de l'étendue de l'œdème papillaire à la phase aiguë.

Dans tous les cas, il ne faut pas espérer de récupération visuelle au décours d'une NOIA.

La récurrence est plus fréquente sur le deuxième œil que sur le même œil. Cette bilatéralisation est plus fréquente chez les patients atteints de maladie de Horton et peut survenir en seulement quelques jours, justifiant l'urgence de la mise en route d'une corticothérapie.



Fig. 1 - NOIA : papille œdémateuse, de coloration pâle.

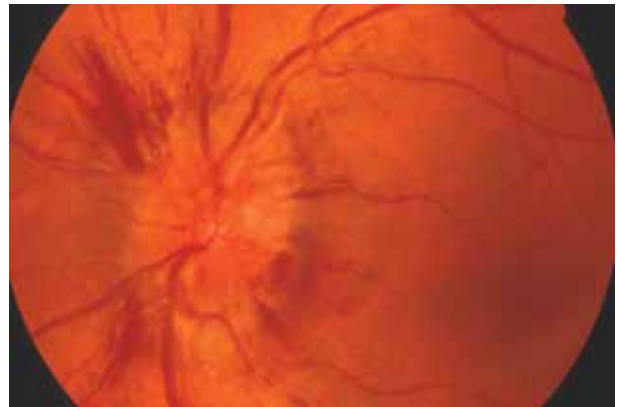
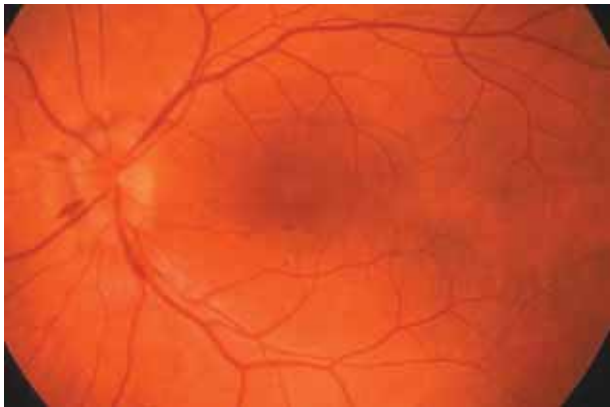


Fig. 2 - NOIA : œdèmes papillaires associés à des hémorragies en flammèches

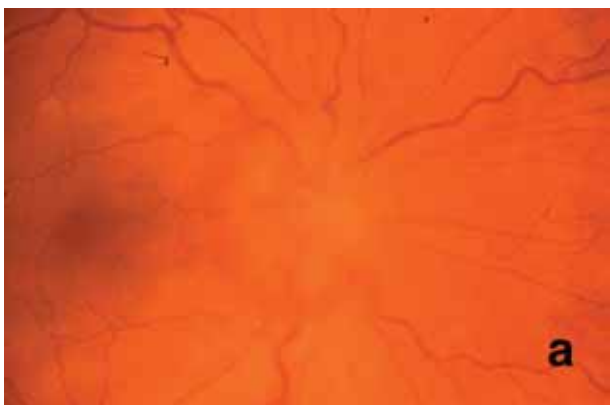


Fig. 3 - Œdème papillaire de stase de l'hypertension intracrânienne : œdème papillaire bilatéral, papilles de coloration normale, absence d'hémorragies.

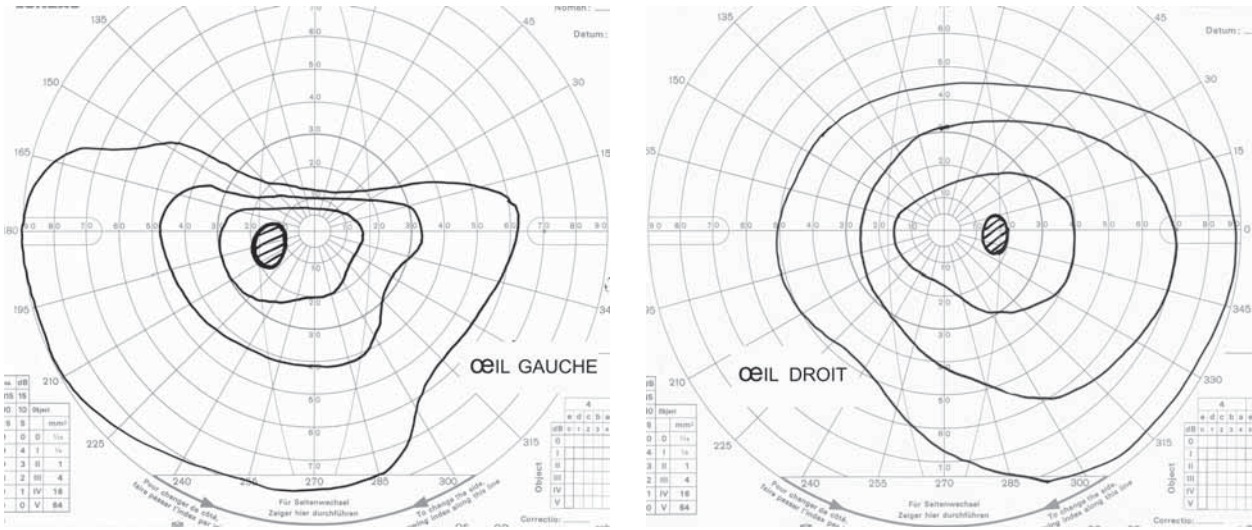


Fig. 4 - Examen du champ visuel en périmétrie cinétique : déficit altitudinal supérieur, à limite horizontale, de l'œil gauche (champ visuel de l'œil droit normal)

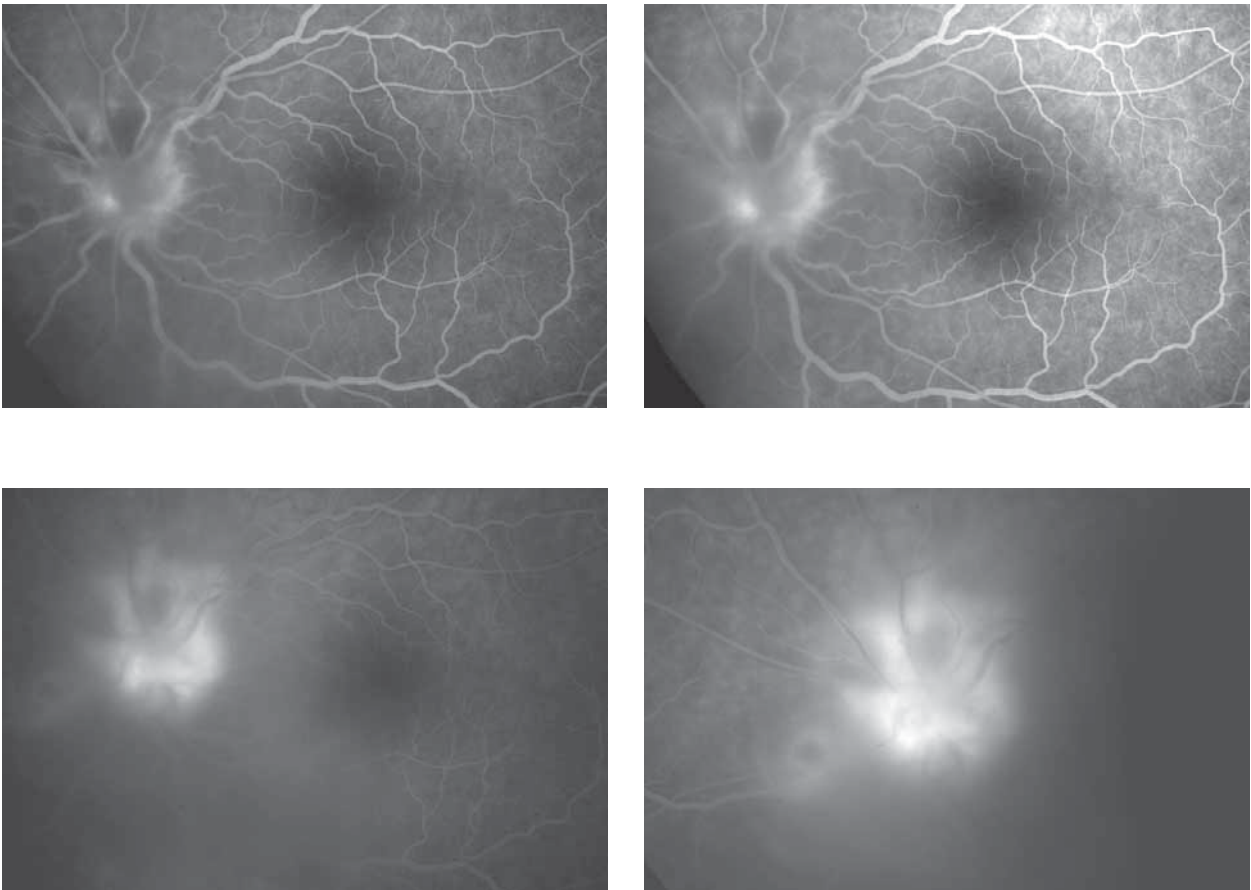


Fig. 5 - Angiographie fluorescéinique d'une NOIA : œdème papillaire, s'imprégnant de façon intense de fluorescéine.

VI. DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

Le diagnostic de NOIA est habituellement simple, il est clinique ; l'important est surtout de reconnaître une maladie de Horton pour une prise en charge précoce.

Le diagnostic différentiel comprend les autres causes d'œdème papillaire, notamment l'hypertension intra-crânienne, mais il s'agit d'un œdème papillaire bilatéral sans baisse d'acuité visuelle, sans anomalies du champ visuel en dehors d'un élargissement des taches aveugles.

VII. TRAITEMENT DE LA NOIA

La **NOIA artéritique** doit être traitée *en urgence* par une *corticothérapie par voie générale* pour prévenir une aggravation de l'œil atteint ou une bilatéralisation (+++).

Devant toute suspicion de maladie de Horton avec ou sans baisse d'acuité visuelle, il faut commencer la corticothérapie générale immédiatement, avant même de réaliser la biopsie de l'artère temporale.

Le traitement est institué au début par perfusions de corticoïdes à fortes doses («bolus»), avec un relai par une corticothérapie per os à la dose d'1 mg /kg/jour.

La corticothérapie est diminuée rapidement le premier mois, puis lentement sous contrôle de la clinique, de la VS et de la CRP.

Au cours de la **NOIA non-artéritique**, il n'y a aucun traitement efficace. Le traitement des facteurs de risque a pour but de réduire le risque de bilatéralisation. Généralement est prescrite de l'aspirine au long cours.

Les points forts

- ☞ La NOIA se caractérise par une *baisse d'acuité visuelle unilatérale brutale*, associée à un *œdème papillaire* et à une atteinte du champ visuel, typiquement à type de *déficit altitudinal* .
- ☞ La cause à évoquer en premier est la *maladie de Horton* - même si elle n'est pas la cause la plus fréquente - du fait de la nécessité d'une corticothérapie par voie générale instaurée en urgence.
- ☞ Le *risque de bilatéralisation* et de cécité complète, bilatérale, définitive, impose en effet devant tout suspicion de maladie de Horton la mise en route d'une *corticothérapie à fortes doses en urgence*.

130 - 3 - OCCLUSIONS ARTÉRIELLES RÉTINIENNES

Ce qu'il faut savoir

1. Connaître la pathogénie des occlusions artérielles rétiniennes.
2. Connaître les signes d'appel et les signes cliniques d'une occlusion artérielle.
3. Connaître les principales étiologies.
4. Connaître le pronostic d'une occlusion artérielle.
5. Connaître les principes du traitement.

I. PHYSIOPATHOGÉNIE

La rétine est vascularisée par deux circulations différentes, alimentées toutes deux par des branches de l'artère ophtalmique :

• **La circulation choroïdienne** est sous-jacente à la rétine. Elle est alimentée par les artères ciliaires postérieures, et assure la nutrition et l'oxygénation des couches externes (profondes) de la rétine, c'est à dire l'épithélium pigmentaire de la rétine et les photorécepteurs.

• **La circulation rétinienne** proprement dite est issue de l'artère centrale de la rétine et vascularise les couches internes de la rétine, c'est-à-dire les cellules bipolaires, les cellules ganglionnaires et les fibres optiques :

◊ l'artère centrale de la rétine se divise en deux branches supérieure et inférieure se divisant elles-mêmes, chacune, en branche temporale et branche nasale. La division se poursuit ensuite sur un mode dichotomique.

La vascularisation rétinienne est de type terminal, c'est-à-dire que tout le sang qui pénètre par l'artère centrale ressort de l'œil par la veine centrale de la

rétine. Il n'y a pas d'anastomose possible avec une circulation de voisinage.

◊ l'arrêt circulatoire dans le territoire de l'artère centrale de la rétine entraîne des lésions ischémiques définitives de la rétine interne en 90 minutes :

- de ce fait, les occlusions artérielles rétiniennes entraînent souvent une perte d'acuité visuelle sévère de l'œil atteint malgré la mise en route d'un traitement en urgence.

- de plus, elles sont le plus souvent la traduction d'une atteinte vasculaire sur l'axe carotidien ou d'une cardiopathie emboligène. Elles devront être l'occasion d'un bilan étiologique pour éviter qu'une urgence fonctionnelle visuelle ne se transforme en une urgence vitale.

II. OCCLUSION DE L'ARTÈRE CENTRALE DE LA RÉTINE (OACR)

L'occlusion de l'artère centrale de la rétine ou OACR est une pathologie rare ; sa fréquence est estimée à une consultation sur 10 000. Les OACR atteignent le plus souvent des sujets autour de la soixantaine. L'accident n'est bilatéral que dans 1 à 2% des cas.

A. Diagnostic

1. Tableau clinique :

Les patients décrivent une **baisse d'acuité visuelle brutale**. Certains patients décrivent à l'interrogatoire un ou plusieurs épisodes antérieurs d'amaurose tranisitoire, témoin le plus souvent d'embolies spontanément résolutive à partir d'une plaque d'athérome carotidien.

2. Examen :

L'œil est blanc, indolore.

L'acuité visuelle est effondrée, le plus souvent limitée à une perception lumineuse.

Dès les premières minutes suivant l'occlusion artérielle, **la pupille est en mydriase aréflexive** : le réflexe photomoteur direct est aboli, le réflexe photomoteur consensuel à l'éclairement de l'œil sain conservé.

3. Fond d'œil :

Dans les tous premiers instants, la rétine peut avoir encore un aspect normal, mais il existe un **rétrécissement diffus du calibre artériel** et parfois un courant granuleux. Ce n'est que dans les heures qui suivent qu'apparaît un **œdème blanc rétinien ischémique** traduisant la souffrance ischémique des couches internes de la rétine. La fovéola, qui n'est vascularisée que par la choroïde, garde sa coloration normale et apparaît plus rouge par contraste avec tout le reste de la rétine (« **tache rouge cerise de la macula** »).

4. Angiographie à la fluorescéine :

Elle n'est pas indispensable au diagnostic, et sa réalisation ne doit pas retarder la mise en route du traitement.

L'angiographie à la fluorescéine est marquée :

- par un retard extrême de perfusion des branches de l'artère centrale de la rétine,
- et par un allongement du temps de remplissage artério-veineux rétinien.

B. Étiologie

Le bilan étiologique sera d'autant plus exhaustif que le sujet est plus jeune.

On peut classer les causes dans plusieurs grandes classes selon le mécanisme en cause :

1. Les embolies
2. Les thromboses
3. Les troubles de la coagulation

1. Les embolies :

Même quand un mécanisme embolique est fortement suspecté, un embole n'est pas nécessairement visible au fond d'œil. Dans d'autres cas, l'embole est parfaitement individualisable au fond d'œil.

Les pathologies emboligènes les plus fréquentes sont :

- **L'athérome carotidien, cause la plus fréquente,**
- **les cardiopathies emboligènes.**

Beaucoup plus rarement, il s'agit d'embolies lipidiques consécutifs à une fracture des os longs (« embolie graisseuse » se traduisant à l'examen du fond d'œil par des nodules cotonneux [voir paragraphe IV]) ou d'embolies tumoraux (myxome de l'oreillette).

2. Les thromboses :

Entrent dans ce cadre la maladie de Horton et les maladies de système.

• **La maladie de Horton** est une urgence : elle doit être recherchée systématiquement chez les sujets de plus de 50 ans, bien que 2% seulement des Horton se compliquent d'OACR, alors qu'il s'agit d'une cause plus fréquente de neuropathies optiques ischémiques antérieures (voir chapitre NOIA).

• **Maladies de système** : plus occasionnelles, il s'agit notamment du lupus érythémateux disséminé, de la maladie de Wegener, de la maladie de Takayasu, de la maladie de Kawasaki, du syndrome de Churg-Strauss.

3. Les troubles de la coagulation : ils sont les mêmes que dans les occlusions veineuses rétinienues (voir chapitre OVCR).

C. Évolution spontanée

L'évolution spontanée est quasiment toujours défavorable en l'absence d'une repermeabilisation rapide : des lésions rétinienues définitives apparaissent en effet après 90 minutes d'ischémie. On ne peut espérer un récupération visuelle à des degrés variables que quand l'ischémie rétinienne a été brève.

Dans la plupart des cas, on assiste à une régression de l'œdème rétinien sur une période allant de 4 à 6 semaines. Progressivement la papille devient pâle, atrophique et les artères rétinienues deviennent grêles, filiformes.

D. Conduite à tenir

L'OACR est une des rares véritables urgences en ophtalmologie. En effet, non seulement la fonction visuelle est menacée à très court terme, mais de plus cet accident peut être le témoin d'une pathologie systémique sous-jacente. C'est pourquoi le bilan étiologique et le traitement de l'occlusion artérielle doivent être menés dans le même temps, en urgence.

1. Bilan étiologique :

C'est notamment la recherche d'un *athérome carotidien* et d'une *cardiopathie emboligène* : la pratique de l'échographie cardiaque trans-œsophagienne augmente la découverte d'anomalies emboligènes ; la recherche d'une cause embolique curable est cruciale pour éviter la récurrence d'embolies dans le territoire cérébral.

Comme nous l'avons vu, la maladie de Horton est rare.

2. Traitement de l'OACR :

Le traitement des OACR reste décevant. L'objectif de tous les traitements proposés est d'obtenir une reperméabilisation artérielle le plus tôt possible avant l'apparition de lésions rétinienne ischémiques définitives, ce qui ne laisse que quelques heures après la survenue de l'accident :

- **traitement hypotonisant** par l'acétazolamide (Diamox®) IV ou per os, dont le but est de diminuer la pression intra-oculaire afin de diminuer la résistance intra-oculaire du flux sanguin.

- **traitement vasodilatateur** en perfusion intra-veineuse.

- **traitement anticoagulant** (héparinothérapie IV à la seringue électrique) : il n'a pas fait la preuve de son efficacité ; une héparinothérapie par héparine à bas poids moléculaire est par contre de mise pendant la réalisation du bilan étiologique dans l'hypothèse d'une affection emboligène.

- **fibrinolytiques**, par voie générale ou injectés localement par cathétérisme de l'artère ophtalmique ; seul traitement susceptible d'être réellement efficace, il doit être instauré très précocement (ce qui est en pratique très rarement réalisable), en l'absence de contre-indication.

E. Indications thérapeutiques

Les indications thérapeutiques sont controversées.

Seules les OACR chez un sujet jeune et en bon état général, vues dans les 6 premières heures,

doivent faire envisager un traitement maximum (Diamox, vasodilatateurs IV, fibrinolytiques) visant à une reperméabilisation rapide.

III. OCCLUSION DE BRANCHE DE L'ARTÈRE CENTRALE DE LA RÉTINE (OBACR)

A. Diagnostic

1. Tableau clinique :

Il est variable selon la localisation de l'occlusion, selon l'étendue du territoire ischémique et selon l'atteinte maculaire. L'atteinte maculaire conditionne le pronostic de cette affection.

Le début des signes fonctionnels est brutal et indolore. Les patients décrivent une **amputation du champ visuel** souvent à limite horizontale. Une **baisse d'acuité visuelle** s'observe dans les cas où la branche occluse vascularise la macula. L'examen du fond d'œil affirme le diagnostic en retrouvant un **œdème rétinien ischémique en secteur** localisé au territoire de la branche occluse.

Il est important de préciser les rapports exacts avec la macula :

- ◇ l'œdème ischémique peut intéresser la macula, entraînant une baisse d'acuité visuelle, cependant moins importante que dans les OACR.

- ◇ absence d'atteinte maculaire : ce sont les formes de meilleur pronostic, avec une acuité visuelle conservée.

Le site de l'obstruction se situe souvent au niveau d'une bifurcation artérielle et celle-ci est fréquemment soulignée par la présence d'un embolus.

2. Angiographie à la fluorescéine :

Elle n'est pas indispensable au diagnostic, elle permet de mieux préciser le degré et l'étendue de l'occlusion ; l'occlusion de branche se manifeste par un retard de perfusion ou une absence complète de perfusion dans la branche occluse.

B. Évolution

Une reperméabilisation de la branche occluse en quelques jours est l'évolution habituelle.

Après quelques semaines, on assiste à une résorption de l'œdème rétinien et à une remontée de l'acuité visuelle. Le pronostic visuel est bon, avec une acuité visuelle supérieure à 5/10^{èmes} dans plus de 80% des cas. L'amputation du champ visuel persiste par contre à titre de séquelle.

C. Étiologie

Les causes sont les mêmes que celles retrouvées dans les cas d'OACR, à l'exclusion de la maladie de Horton (les branches de l'artère centrale de la rétine n'étant pas des artères musculaires contrairement à l'artère centrale elle-même).

Un patient qui présente une occlusion de branche doit, à l'exclusion de la recherche d'une maladie de Horton, bénéficier du même bilan étiologique qu'une OACR.

D. Traitement

Les moyens thérapeutiques sont les mêmes que ceux utilisés dans des cas d'OACR. Les indications doivent être plus restreintes en raison de la bonne récupération habituelle ; néanmoins, un patient en bonne santé qui présente une OACR avec atteinte maculaire et vu suffisamment tôt peut faire discuter un traitement maximum.

IV. NODULES COTONNEUX

L'occlusion d'artéριοles rétinienne précapillaires n'entraîne habituellement pas de signes fonctionnels ; leur traduction clinique est le **nodule cotonneux** (cf. chapitre rétinopathie hypertensive) : les occlusions artériolaires sont responsables de l'accumulation dans les fibres optiques de matériel axoplasmique dont le transport actif est interrompu.

Les nodules cotonneux se présentent comme des lésions de petite taille, blanches, superficielles, d'aspect duveteux et à contours flous.

Il peut exister un ou plusieurs nodules cotonneux selon le nombre d'artéριοles précapillaires occluses.

Les *principales causes* sont l'*HTA*, les occlusions veineuses rétinienne, le *diabète*, le *SIDA*, certaines *collagénoses*, notamment *lupus érythémateux disséminé* et *périartérite noueuse*, les *embolies graisseuses*, la *pancréatite aiguë* et le *syndrome de Purtscher*.

LES POINTS FORTS

- ☞ L'occlusion de l'artère centrale de la rétine ou d'une de ses branches est ***le plus souvent due à une affection emboligène***.
- ☞ Le pronostic visuel dépend de l'atteinte ou non de la macula, et du caractère plus ou moins complet et prolongé de l'ischémie.
- ☞ L'occlusion de l'artère centrale de la rétine doit alerter sur le ***risque de récidiives emboligènes dans le territoire cérébral***.
- ☞ Le traitement de l'occlusion de l'artère centrale de la rétine est en général décevant.

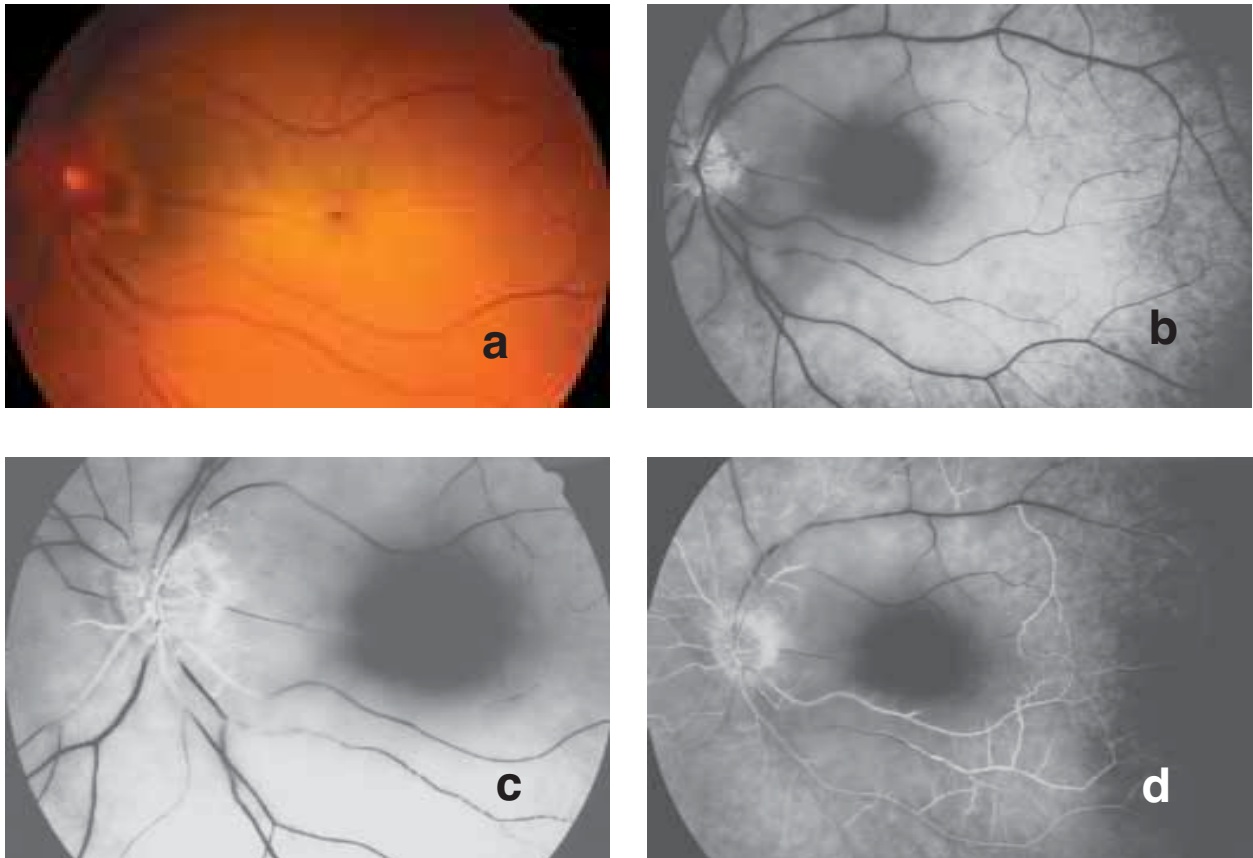


Fig.1 - Occlusion de l'artère centrale de la rétine :

- a : cliché du fond d'œil. Rétine de coloration blanchâtre, sauf au niveau de la fovéola (tache rouge cerise de la macula),

- b, c et d : angiographie fluorescéinique du fond d'œil : retard extrême de remplissage des branches de l'artère l'artère centrale de la rétine (b et c), et allongement du temps de remplissage artério-veineux (d : il n'existe encore qu'un début de remplissage veineux plus de six minutes après l'injection de fluorescéine).

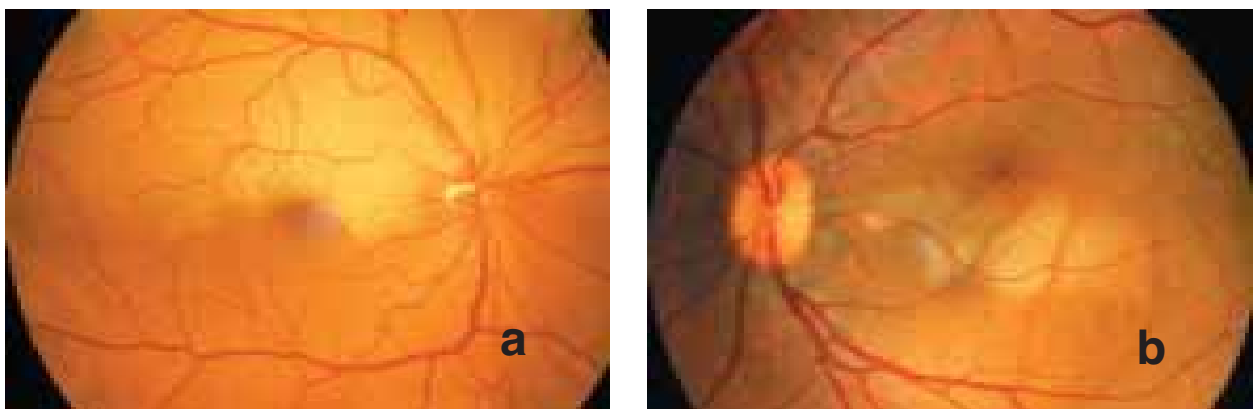


Fig. 2 (a et b) - Occlusions de branche de l'artère centrale de la rétine

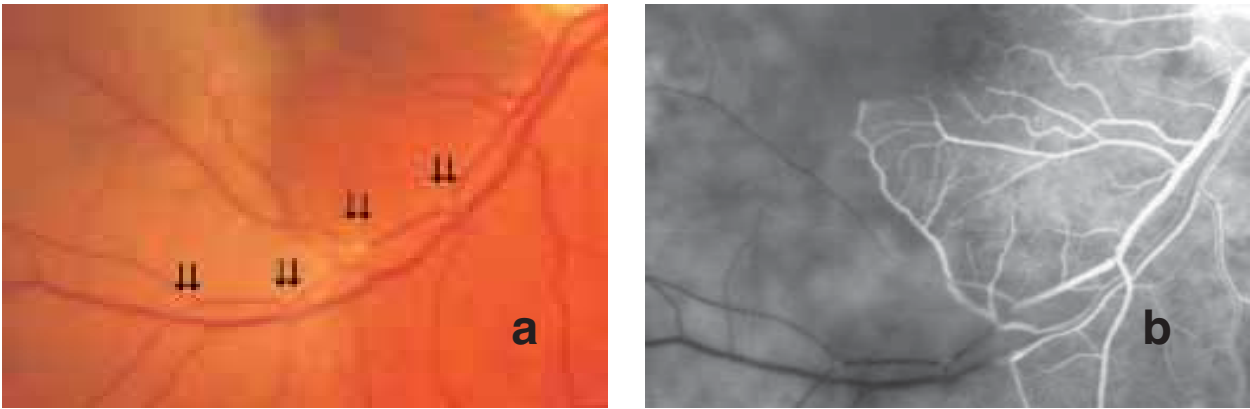


Fig. 3 - Occlusion de branche de l'artère centrale de la rétine d'origine embolique (emboles à point de départ carotidien, complication d'une artériographie carotidienne) :
 - a : plusieurs emboles visibles à l'examen du fond d'œil (⇓),
 - b : angiographie fluorescéinique : absence de perfusion dans le territoire de l'artère occluse.

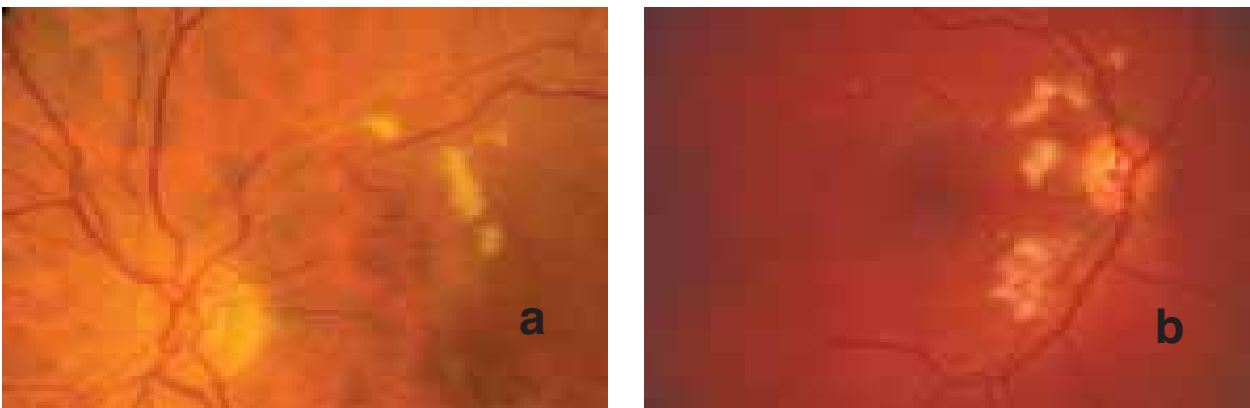


Fig. 4 (a et b) - Nodules cotonneux : lésions de petite taille, blanches, superficielles, d'aspect duveteux et à contours flous ; chaque nodule correspond à une interruption du flux axoplasmique dans les fibres optiques secondaire à l'occlusion d'une artériole précapillaire.

Ce qu'il faut savoir

1. Connaître les signes cliniques cardinaux au fond d'œil,
2. Connaître les facteurs de risque généraux et oculaires et les éléments du bilan systémique en présence d'une occlusion veineuse rétinienne,
3. Connaître le pronostic des différentes formes cliniques,
4. Connaître les principes du traitement médical,

Les occlusions veineuses rétiniennes sont une pathologie fréquente, en particulier chez le sujet âgé présentant des facteurs de risque vasculaire ; elles représentent l'affection vasculaire rétinienne la plus fréquente après la rétinopathie diabétique.

I. OCCLUSION DE LA VEINE CENTRALE DE LA RÉTINE (OVCR)

L'aspect ophtalmoscopique est dominé par les signes liés à la gêne au retour veineux dans les veines rétiniennes se rendant à la papille (dilatation veineuse, œdème papillaire, hémorragies rétiniennes).

Le pronostic fonctionnel dépend de la forme clinique de l'OVCR : on décrit en effet deux formes principales d'OVCR : une *forme ischémique* de mauvais pronostic visuel, une forme bien perfusée (dite *forme non-ischémique*) de meilleur pronostic.

A. Signes cliniques

Les signes fonctionnels sont essentiellement l'*apparition brutale d'une vision trouble* : la *baisse d'acuité visuelle* est plus ou moins importante, l'acuité visuelle est comprise entre une perception lumineuse et une acuité visuelle normale ; l'acuité visuelle est corrélée avec la qualité de perfusion du lit capillaire, et varie donc en fonction de la forme clinique et de la sévérité de l'OVCR : une acuité visuelle effondrée, inférieure à 1/20^{ème} traduit le plus souvent une forme ischémique sévère ; une acuité

visuelle supérieure à 2/10^{èmes} est en faveur d'une forme non-ischémique.

L'œil est blanc, indolore.

B. Examen du fond d'œil

Les signes cardinaux de l'OVCR sont :

- l'œdème papillaire,
 - des veines rétiniennes tortueuses et dilatées
 - les hémorragies disséminées sur toute la surface rétinienne :
- superficielles, en flammèches
 - ou profondes, «en tache»,
 - les nodules cotonneux,

Le **diagnostic positif** d'une OVCR est simple, il *repose sur l'examen clinique*.

En revanche, le **diagnostic de la forme clinique**, *non-ischémique* (forme bien perfusée) *ou ischémique*, nécessite le plus souvent le recours à l'angiographie fluoresceïnique.

Les *formes non-ischémiques* sont les plus fréquentes, 3/4 environ de l'ensemble des OVCR.

On peut les apparenter à un stase veineuse rétinienne. L'acuité visuelle est habituellement supérieure à 2/10^{èmes}, le réflexe pupillaire n'est pas modifié.

Au fond d'œil, les hémorragies ont une forme en flammèches traduisant leur topographie dans les

couches superficielles de la rétine, le long des fibres optiques. Les nodules cotonneux sont rares.

En angiographie, il existe une importante dilatation veineuse associée à des dilatations capillaires ; les territoires d'ischémie rétinienne sont peu étendus.

Les *formes ischémiques* représentent environ 1/4 des OVCR. On peut les apparenter à un infarctissement hémorragique de la rétine.

L'acuité visuelle est effondrée, habituellement inférieure à 1/20^{ème}, le réflexe pupillaire direct est diminué (avec conservation du réflexe consensuel à l'éclairement de l'œil controlatéral sain).

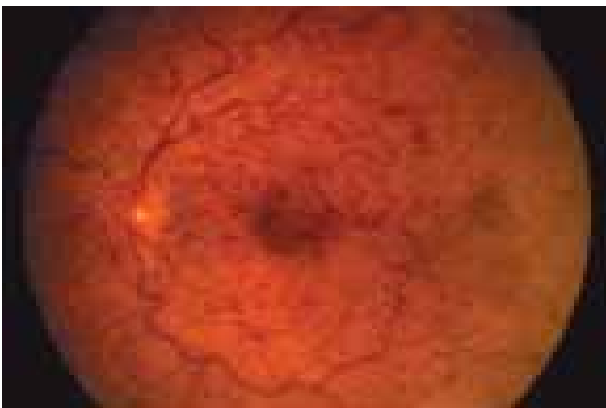


Fig. 1 - OVCR de forme non-ischémique : dilatation et tortuosités veineuses ; nombreuses hémorragies en flammèches de petite taille.

À l'examen du fond d'œil, les hémorragies sont plus volumineuses profondes, «en tache», de situation profonde dans la rétine, il existe souvent de nombreux nodules cotonneux (signes d'ischémie rétinienne).

L'angiographie fluorescéinique confirme la présence de vastes territoires d'ischémie rétinienne.

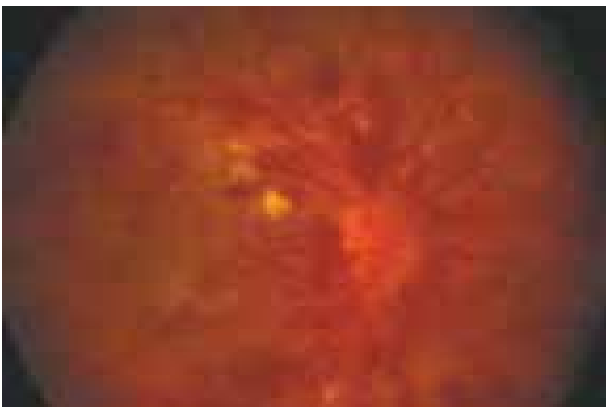


Fig. 2 - OVCR de forme ischémique : nombreuses hémorragies de grande taille et présence de nodules cotonneux.

Le *passage d'une forme non-ischémique à une forme ischémique* peut être observé (environ 1/4 des formes non-ischémiques).

C. Examens complémentaires ophtalmologiques

L'angiographie fluorescéinique est toujours nécessaire (cf. supra). C'est elle qui permet le mieux de différencier les formes non-ischémiques des formes ischémiques (soit d'emblée, soit secondairement par aggravation d'une forme non-ischémique).

D. Bilan étiologique

La *pathogénie des OVCR* n'est pas complètement élucidée, mais il a été suggéré que l'épaississement de la paroi de l'artère centrale de la rétine, athéroscléreuse, pourrait entraîner un compression de la veine centrale adjacente et son occlusion.

Quoiqu'il en soit, les OVCR surviennent le plus souvent chez des *sujets de plus de cinquante ans* (dans 75% des cas après 60 ans) *présentant des facteurs de risque vasculaire*.

1. chez le **sujet de plus de 50 ans**, le bilan étiologique se résume donc le plus souvent

a) à la **recherche de facteurs de risque** : tabagisme, HTA, diabète, hypercholestérolémie,

b) ainsi (voir plus loin) qu'à la recherche d'une **hypertension oculaire** (+++).

2. dans certains cas, un **bilan plus poussé** est nécessaire :

a) ce bilan est indiqué :

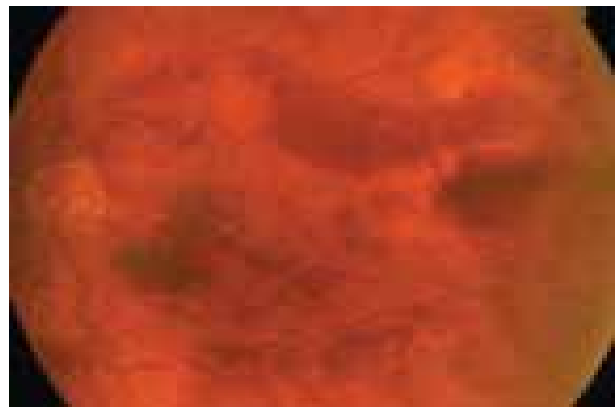


Fig. 3 - OVCR de forme ischémique : présence de nombreuses hémorragies en tache.

- ◇ chez les sujets de moins de cinquante ans,
- ◇ en l'absence de facteurs de risque même chez un sujet de plus de 50 ans,
- ◇ devant une OVCR bilatérale (qui survient généralement en deux temps).

b) *ce bilan devra rechercher :*

- ◇ une anomalie primitive de la coagulation :
 - résistance à la protéine C activée,
 - déficit en protéine C, protéine S, ou en anti-thrombine III.
- ◇ un syndrome des antiphospholipides,
- ◇ une hyperhomocystéinémie,
- ◇ chez une femme jeune, un traitement hormonal à visée contraceptive doit également être recherché, bien qu'en l'absence de trouble de la coagulation associé, il n'est pas prouvé qu'il constitue isolément un facteur de risque de survenue d'une OVCR. Quant aux traitements hormonaux substitutifs de la ménopause, ils auraient au contraire un effet protecteur.

3. hypertension oculaire (+++) : le glaucome chronique à angle ouvert et l'hypertension oculaire, même non compliquée de glaucome (cf 240 – glaucome chronique), sont des facteurs de risques de survenue d'une OVCR.

La recherche d'une hypertension oculaire au cours du cycle nyctéméral doit faire partie du bilan systématique de tout patient présentant une OVCR, même en présence d'autres facteurs de risque, car elle est malgré cela un facteur favorisant l'OVCR.

E. Évolution des OVCR.

L'évolution des OVCR dépend de la forme clinique :

1. les **formes non-ischémiques**, les plus fréquentes, ont dans la moitié des cas une **évolution favorable**, avec une normalisation de l'acuité visuelle et de l'aspect du fond d'œil en 3 à 6 mois.

L'évolution est ailleurs moins favorable :

- soit par le *passage vers une forme ischémique* (environ 1/4 des cas),

- soit par la persistance d'un *œdème maculaire cystoïde (OMC)*, responsable d'une baisse d'acuité visuelle permanente : l'OMC après OVCR est dû à une diffusion de l'ensemble du lit capillaire maculaire péri-fovéolaire ; il peut persister de façon prolongée, malgré la régression de la dilatation veineuse et son pronostic fonctionnel est médiocre.

2. les **formes ischémiques** d'emblée ou secondairement sont de pronostic beaucoup plus sévère. L'AV est d'emblée effondrée, habituellement inférieure à 1/20^{ème}, sans espoir de récupération fonctionnelle du fait de l'ischémie maculaire majeure.

-le développement d'une **néovascularisation irienne** est la complication la plus redoutable des OVCR de type ischémique par son risque d'évolution rapide vers un glaucome néovasculaire ou GNV, secondaire au blocage de l'écoulement de l'humeur aqueuse à travers le trabéculum tapissé par des néovaisseaux développés à partir de la racine de l'iris dans l'angle irido-cornéen. La néovascularisation irienne peut survenir très rapidement, en quelques jours ou quelques semaines après une OVCR ischémique, et aboutir à un GNV dès le troisième mois (on parle classiquement de



Fig. 4 - Néovascularisation irienne : présence sur la face antérieure de l'iris de nombreux vaisseaux anormalement visibles (flèches).

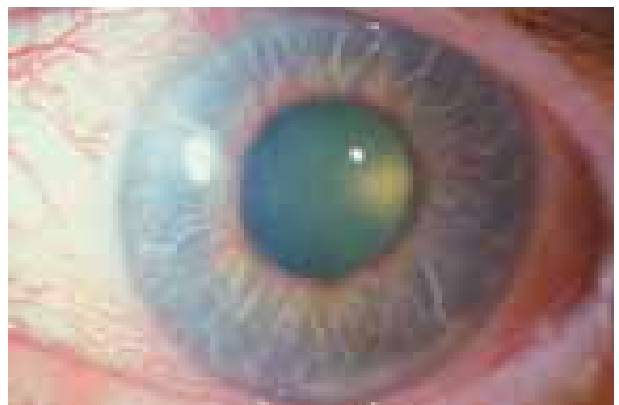


Fig. 5 - Glaucome néovasculaire : pupille en semi-mydriase, diminution diffuse de la transparence de la cornée par œdème cornéen dû à l'hypertension oculaire.

« *glaucome du 100^{ème} jour* »). Cette évolution spontanée rapide vers le glaucome néovasculaire doit-être prévenue par une photocoagulation panrétinienne, mise en route dès le diagnostic de forme ischémique d'OVCR.

- la ***néovascularisation pré-rétinienne et/ou pré-papillaire*** est retrouvée dans 25% des cas d'OVCR ischémique ; son mécanisme d'apparition est similaire à celui de la rétinopathie diabétique proliférante (voir 233 – rétinopathie diabétique) ; elle peut se compliquer d'*hémorragie intravitréenne*, responsable d'une baisse d'acuité visuelle brutale.

F. Traitement

Le but du traitement d'une OVCR non-ischémique est de faciliter le retour d'une circulation veineuse rétinienne normale, d'éviter le passage à une forme ischémique et de prévenir ou de traiter les complications maculaires en particulier l'œdème maculaire cystoïde.

Le but du traitement d'une OVCR ischémique est de prévenir ou de traiter les complications néovasculaires et en premier lieu la néovascularisation irienne et le glaucome néo-vasculaire, ces formes ischémiques ayant en effet peu ou pas d'espoir de récupération fonctionnelle.

1. Méthodes

a) *Traitements médicaux*

• *anticoagulants* : ils n'ont pas d'efficacité prouvée et ne sont pas indiqués en dehors des rares cas d'anomalie de la coagulation.

• *fibrinolytiques* : ils ont été utilisés dans le but de dissoudre un éventuel thrombus, soit par voie générale, soit par injection directe dans l'artère ophthalmique ; le bénéfice de ces traitements, quelque soit la voie d'administration, est difficile à prouver et, compte tenu de leur risques de complications, ils ne sont pas rentrés dans la pratique courante.

• *hémodilution isovolémique* : le principe de l'hémodilution isovolémique est de diminuer la viscosité sanguine et donc d'améliorer la circulation veineuse rétinienne en abaissant l'hématocrite entre 30 et 35% ; son efficacité est plus largement admise.

• *anti-agrégants plaquettaires* : ils ont été proposés mais n'ont pas fait la preuve de leur efficacité dans le traitement des OVCR.

• *triamcinolone en injection intravitréenne* : elle a été proposée car elle a un effet prolongé sur l'œdème maculaire, mais son utilisation est en cours d'évaluation.

• *traitement chirurgical* : lui aussi en cours d'évaluation, il consiste à lever par voie intraoculaire l'obstacle à la circulation veineuse.

b) Photocoagulation au laser : son principe et ses indications sont similaires à celles de la photocoagulation dans la rétinopathie diabétique (cf 233 – rétinopathie diabétique)

• *photocoagulation pan rétinienne (PPR)*

La PPR vise à détruire les territoires ischémiques et à prévenir les néovascularisations prérétiniennes, prépapillaires et iriennes dans le cas particulier des OVCR ischémiques. Les formes ischémiques majeures d'OVCR se compliquent très rapidement de néovascularisation irienne et de GNV. Il est donc nécessaire en présence d'une OVCR ischémique de ***pratiquer préventivement de façon systématique une PPR.***

• *photocoagulation maculaire*

Le but du traitement par photocoagulation maculaire est de faire régresser l'œdème maculaire cystoïde (OMC) et de stabiliser l'acuité visuelle.

La photocoagulation maculaire est proposée aux patients souffrant d'une diminution persistante de l'acuité visuelle, directement liée à l'œdème maculaire. En raison de la régression spontanée d'un grand nombre d'OMC, ce traitement par photocoagulation ne doit pas être envisagé avant le 3^{ème} mois.

2. Indications

a) formes non-ischémiques : elles peuvent bénéficier d'un traitement médical, en particulier l'*hémodilution isovolémique* si elle peut être pratiquée dans le premier mois après la survenue de l'OVCR.

La photocoagulation maculaire peut être proposée en présence d'un OMC avec baisse d'acuité visuelle persistant plus de trois mois.

Dans tous les cas, une surveillance clinique et angiographique tous les mois au début permettra de

déceler précocément les passages vers une forme ischémique.

b) formes ischémiques : en dehors du traitement médical, une PPR doit être pratiquée d'emblée, lorsque l'ischémie est très étendue sans attendre l'apparition de la néovascularisation irienne. Le patient est prévenu que le but du traitement n'est pas de rétablir la vision mais d'éviter le glaucome néovasculaire.

c) glaucome néovasculaire :

Si un GNV est déjà installé, la PPR devra être réalisée en urgence, après avoir fait baisser le tonus oculaire par un traitement hyptonisant local et de l'acétazolamide (Diamox®) per os ou par voie intraveineuse. Une intervention chirurgicale à visée hypotonisante peut être nécessaire dans les cas les plus graves.

II. OCCLUSION DE BRANCHE VEINEUSE RÉTINIENNE (OBVR)

Les modifications du fond d'œil au cours des OBV sont identiques à celles des OVCR, mais limitées au territoire drainé par la veine occluse : l'occlusion est située à un croisement artério-veineux ; le territoire concerné par l'occlusion a une forme triangulaire correspondant au territoire drainé par la veine rétinienne en amont du croisement artério-veineux.

Plus le croisement responsable de l'OBV est proche de la papille, plus le territoire concerné est important.



Fig. 6 - Physiopathogénie des OBV : l'OBV se développe en amont d'un croisement artério-veineux (flèche) ; elle est la conséquence de la compression de la veine par la paroi épaissie d'une artère artérioscléreuse.

Le retentissement visuel de l'OBV dépend plus de sa topographie que de son étendue : ainsi, des occlusions de veines maculaires, même si elle ne concernent qu'un petit territoire, sont habituellement symptomatiques.

A. Physiopathogénie

L'artère et la veine partagent une gaine adventicielle commune à l'endroit du croisement artério-veineux ; pratiquement toutes les OBV sont liées à un signe du croisement et sont une complication de l'artériosclérose : elles sont le « stade + » du signe du croisement (voir rétinopathie hypertensive), liées à la compression de la veine rétinienne par la paroi épaissie de l'artère artérioscléreuse : ainsi, les OBV s'observent le plus souvent chez les sujets âgés de plus de 60 ans, présentant des facteurs de risque d'artériosclérose : HTA, facteur le plus fréquemment retrouvé dans les OBV, diabète, tabagisme.

B. Aspects cliniques

La **baisse de vision** dépend de l'importance et du type d'atteinte maculaire ; au stade aigu des OBV intéressant la macula, la baisse d'acuité visuelle est due aux hémorragies, à l'ischémie, ou à l'œdème maculaire.

Les signes des OBV à l'**examen du fond d'œil** sont les mêmes que ceux des OVCR : hémorragies rétiniennes, nodules cotonneux, dilatation veineuse et œdème rétinien, localisés au territoire rétinien normalement drainé par la veine occluse.

L'**angiographie fluorescéinique** contribue à préciser la **forme clinique de l'OBV** : forme non-ischémique ou forme ischémique, comme dans les OVCR.

C. Évolution

1. Évolution favorable

Dans la majorité des cas, l'évolution est spontanément favorable, par reperméabilisation de la veine rétinienne ou par développement d'une circulation de suppléance permettant le drainage du territoire de l'OBV par une veine rétinienne de voisinage.

2. Évolution défavorable

a) soit du fait d'une **maculopathie ischémique**, au cours d'une forme ischémique intéressant la

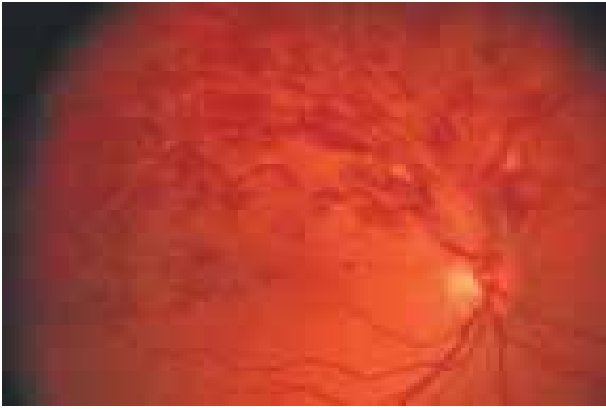


Fig. 7 - OBV de forme non-ischémique : nombreuses hémorragies en flammèches, rares nodules cotonneux.

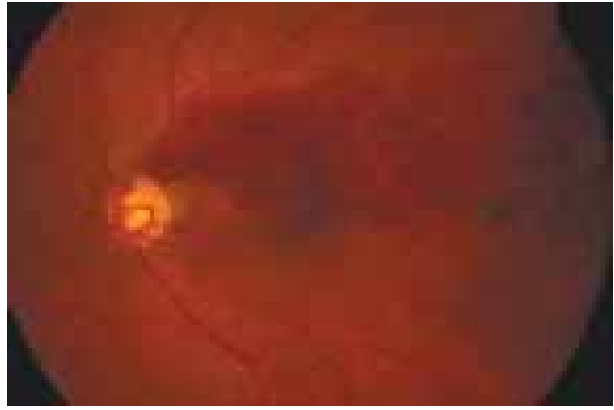


Fig. 8 - OBV de forme ischémique : nombreuses hémorragies de grande taille, en plaques, dans le territoire de la veine occluse.

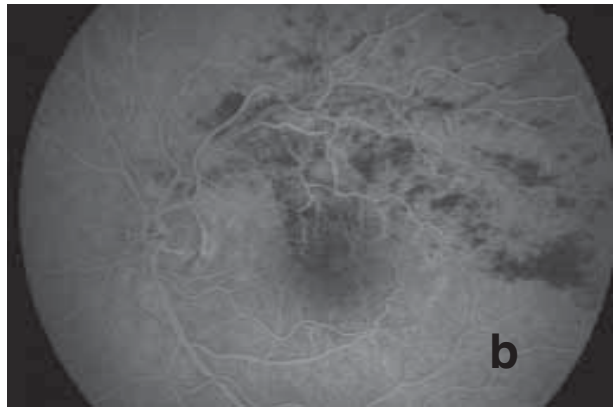
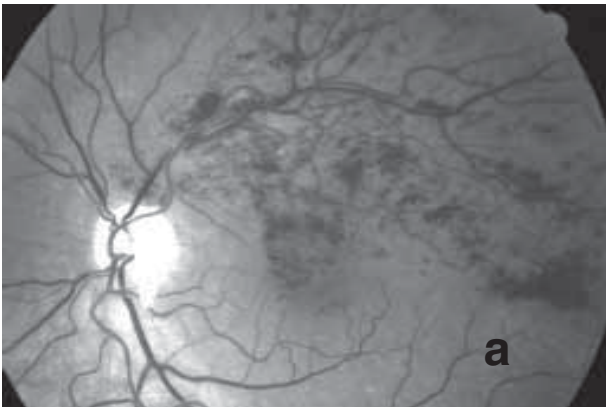


Fig. 9 - Examen angiographique d'une OBV de forme non-ischémique :
 - a : cliché avant injection ; présence d'hémorragies de petite taille, la plupart en flammèches.
 - b : cliché tardif après injection de fluorescéine, confirmant l'absence de territoires d'ischémie rétinienne.

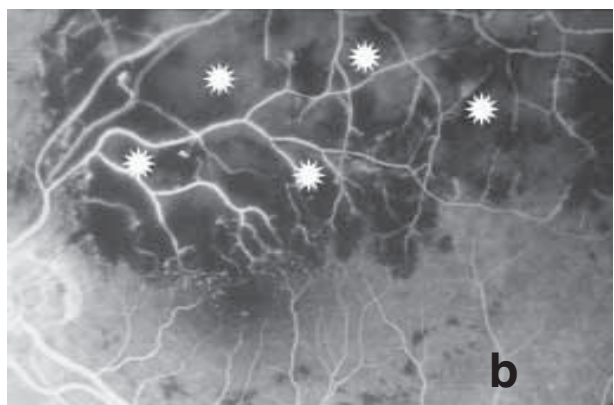
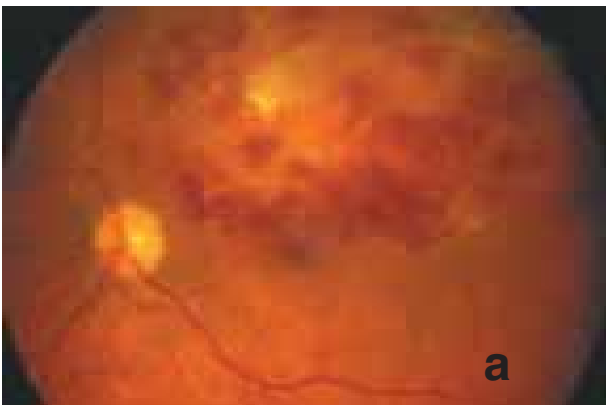


Fig. 10 - OBV de forme ischémique :
 - a : à l'examen du fond d'œil, présence d'hémorragies rétinienne en plaques et d'un volumineux nodule cotonneux.
 - b : présence sur l'angiographie d'une importante ischémie rétinienne (*) : les zones ischémiques restent sombres, du fait de l'absence de perfusion en dehors des gros vaisseaux rétiniens.

macula,

b) soit du fait d'un *œdème maculaire persistant*, de la même façon que dans les OVCR, mais moins sévère car sectoriel, limité au territoire maculaire intéressé par l'occlusion veineuse,

c) soit du fait de *néovaisseaux prérétiniens* secondaires à une forme ischémique suffisamment étendue ; les néovaisseaux prérétiniens peuvent entraîner la survenue d'une *hémorragie du vitré*, responsable d'une baisse d'acuité visuelle brutale dans les mois suivant la survenue de l'occlusion. L'ischémie rétinienne des OBV n'est par contre pas suffisamment étendue pour provoquer l'apparition de néovaisseaux prépapillaires ni d'une néovascularisation irienne et d'un glaucome néovasculaire.

D. Traitement des OBV

1. le **traitement des facteurs de risque** et le

traitement médical sont les mêmes que dans les OVCR.

2. deux types de traitement par **photocoagulation au laser** peuvent être indiqués :

a) *traitement de l'ischémie rétinienne* pour prévenir la survenue d'une hémorragie du vitré par néovaisseaux prérétiniens ; c'est une photocoagulation sectorielle, analogue à la PPR, mais limitée au territoire de la veine occluse.

b) *photocoagulation maculaire*, indiquée en présence d'une OBV datant d'au moins trois mois, compliquée d'un œdème maculaire persistant avec une acuité visuelle $\leq 5/10^{\text{èmes}}$. Ce traitement donne de meilleurs résultats que la photocoagulation de l'œdème maculaire des OVCR et permet la stabilisation ou l'amélioration de l'acuité visuelle dans la majorité des cas.

3. la **levée chirurgicale de la compression** de la veine au niveau du croisement artério-veineux est

LES POINTS FORTS

☞ Les occlusions veineuses rétiniennes (OVCR, OBV) surviennent le plus souvent chez des sujets de plus de cinquante ans présentant un ou plusieurs *facteurs de risque vasculaire (HTA, hypercholestérolémie, diabète, tabagisme)*. Leur survenue peut être favorisée par une *hypertonie oculaire*.

☞ Elles sont facilement diagnostiquées par le simple examen du fond d'œil du fait d'un *tableau clinique typique*.

☞ L'examen du fond d'œil et l'angiographie fluorescéinique permettent d'individualiser *deux formes cliniques* : forme bien perfusée dite *forme non-ischémique*, et *forme ischémique*.

☞ *Dans certains cas*, (sujet jeune, absence de facteurs de risque vasculaire ou formes bilatérales), il est nécessaire de pratiquer un *bilan plus poussé* à la recherche d'une affection systémique : anomalies primitives de la coagulation, syndrome des antiphospholipides, hyperhomocystéinémie.

☞ Le *traitement médical* des occlusions veineuses rétiniennes est décevant.

☞ Le *traitement par photocoagulation au laser* a deux buts : traitement de l'*œdème maculaire* d'une part, prévention des complications de l'*ischémie rétinienne* d'autre part.

187 - ANOMALIES DE LA VISION D'APPARITION BRUTALE

Ce qu'il faut savoir

1. Savoir énumérer les étiologies des baisses brutales de la vision :
 - en cas d'œil blanc et indolore,
 - en cas d'œil rouge et douloureux,
 - en cas d'œil rouge non douloureux.
2. Savoir s'orienter vers une étiologie d'après l'interrogatoire et l'examen (en milieu non spécialisé) et évaluer le degré d'urgence de la prise en charge ophtalmologique.
3. Connaître les principaux examens complémentaires ophtalmologiques et non ophtalmologiques permettant le diagnostic et le traitement.
4. Savoir expliquer au patient le pronostic et la surveillance requise selon l'étiologie.

Les traumatismes étant traités par ailleurs, ce chapitre sera limité aux anomalies brutales de la vision d'apparition spontanée.

I. DIAGNOSTIC

Le diagnostic repose sur l'interrogatoire, l'examen clinique et éventuellement des examens complémentaires, guidés par la clinique.

A. L'interrogatoire précise :

1. le **type de l'altération visuelle** :
 - existe-t-il une baisse d'acuité visuelle ?
 - une altération du champ visuel (scotome, déficit périphérique) ?
 - le patient décrit-il une sensation de « mouches volantes » = myodésopsies ?
 - a-t-il vu des éclairs lumineux = phosphènes ?
 - a-t-il une vision déformée des objets = métamorphopsies ?
2. sa **rapidité d'installation** :
 - s'agit-il d'une baisse d'acuité visuelle réellement brutale, apparue d'une seconde à l'autre ?
 - ou d'une baisse d'acuité visuelle d'installation rapidement progressive, en quelques heures ou jours ?

3. son **uni- ou bilatéralité**,
4. la présence ou non de **douleurs associées** et leur type :
 - sagit-t-il de douleurs superficielles, évoquant une affection du segment antérieur ?
 - de douleurs profondes, irradiant dans le territoire du trijumeau, évoquant un glaucome aigu ?
 - ou de céphalées, évoquant une cause neuro-ophtalmologique ?
5. les **antécédents oculaires et généraux**,
6. les **traitements oculaires et généraux** suivis,
7. il recherche une **notion de traumatisme**, même minime.

B. Examen ophtalmologique

- Il comprend **aux deux yeux** :
- la mesure de l'**acuité visuelle** de loin et de près, avec correction optique si nécessaire,
 - la **réactivité pupillaire** : réflexe photomoteur direct et réflexe photomoteur consensuel à l'éclairement de l'œil controlatéral,
 - l'**examen du segment antérieur** : cornée, chambre antérieure, et cristallin,
 - la mesure du **tonus oculaire**,
 - l'**examen du fond d'œil** après dilatation pupillaire : nerf optique, vaisseaux rétiniens, rétine.

C. Examens complémentaires

Ils ne sont pas systématiques et sont orientés par l'interrogatoire et l'examen clinique :

- examens complémentaires *ophtalmologiques* (cf. chapitre «SÉMIOLOGIE OCULAIRE»),
- examens complémentaires *non ophtalmologiques* : qu'il s'agisse d'examens biologiques ou d'examens radiologiques, ils sont guidés par les premières orientations diagnostiques.

II. ÉTIOLOGIE

Au terme de ces examens, plusieurs cas de figures peuvent se présenter :

A. Baisse d'acuité visuelle avec un œil rouge et douloureux

Il s'agit d'une affection aiguë du segment antérieur (cf « œil rouge et/ou douloureux ») :

1. *Kératite aiguë* :

- la baisse d'acuité visuelle s'accompagne de douleurs superficielles importantes, avec photophobie et blépharospasme,
- il existe une diminution de transparence de la cornée, un cercle périkératique,
- et une ou plusieurs ulcérations cornéennes.

2. *Glaucome aigu par fermeture de l'angle* :

- la baisse d'acuité visuelle est majeure,
- les douleurs sont profondes, intenses, oculaires et périoculaires irradiant dans le territoire du trijumeau,
- il existe souvent des nausées ou des vomissements,
- la chambre antérieure est aplatie,
- il existe une élévation majeure du tonus oculaire, appréciable par la palpation bidigitale du globe oculaire à travers la paupière supérieure,
- l'examen de l'autre œil met en évidence un angle irido-cornéen étroit.

3. *Uvéite antérieure* :

- il existe une baisse d'acuité visuelle et des douleurs en général modérées,
- un cercle périkératique,
- une pupille en myosis ;
- l'examen à la lampe à fente met en évidence la présence de cellules inflammatoires dans la chambre antérieure (phénomène de Tyndall), ± précipités rétrocornéens et synéchies irido-cristalliniennes,

- l'examen du fond d'œil après dilatation pupillaire recherche des signes d'uvéite postérieure associés.

B. Baisse d'acuité visuelle avec œil blanc et indolore

L'examen du fond d'œil oriente le diagnostic :

1. *fond d'œil non visible ou mal visible par « trouble des milieux »* :

a) *hémorragie intravitréenne* :

Elle entraîne une baisse d'acuité visuelle souvent précédée d'une impression de « pluie de suie ».

La *baisse d'acuité visuelle* est très variable suivant l'importance de l'hémorragie : une hémorragie intravitréenne minime peut se manifester principalement par des *myodésopsies*, sans baisse d'acuité visuelle ou avec une baisse d'acuité visuelle minime ; une hémorragie intravitréenne massive entraîne une baisse d'acuité visuelle sévère, au maximum acuité visuelle réduite à la perception lumineuse.

La *cause de l'hémorragie* est facile à reconnaître quand la rétine reste visible ; ailleurs, une hémorragie massive rend la rétine invisible à l'examen du fond d'œil : l'*échographie B* peut alors parfois orienter vers une étiologie (par exemple, mise en évidence d'une déchirure rétinienne). L'échographie B est de toute façon toujours indiquée quand la rétine n'est pas visible pour *éliminer la présence d'un décollement de la rétine* (+++).

Principales causes des hémorragies intravitréennes :

- rétinopathie diabétique proliférante,
- occlusions de forme ischémique de la veine centrale de la rétine ou d'une de ses branches,



Fig.1 - Hémorragie intravitréenne ; la rétine est masquée par l'hémorragie intravitréenne, et on ne perçoit plus que la papille et quelques cicatrices de laser dans le secteur temporal (bord gauche du cliché).

- déchirure rétinienne : une déchirure rétinienne, compliquée ou non de décollement de la rétine (voir plus loin), peut entraîner lors de sa survenue une hémorragie intravitréenne par rupture d'un vaisseau rétinien,

- syndrome de Terson : hémorragie intravitréenne uni- ou bilatérale associée à une hémorragie méningée par rupture d'anévrisme intracrânien (le syndrome de Terson peut également être associée à une hémorragie méningée d'origine traumatique).

b) « *hyalite* » : on désigne par ce terme un trouble inflammatoire du vitré au cours des uvéites postérieures (inflammation du vitré, de la choroïde et/ou de la rétine).

La baisse d'acuité visuelle n'est en général pas brutale mais peut être d'installation rapidement progressive, en quelques jours.

L'examen met en évidence un trouble du vitré avec présence de cellules inflammatoires à l'examen à la lampe à fente.

Les étiologies sont celles des uvéites postérieures comme la toxoplasmose (une des causes les plus fréquentes).

2. fond d'œil bien visible et anormal :

a) occlusion de l'artère centrale de la rétine ou d'une de ses branches (voir 130 - 3 - Occlusions artérielles rétinienne) :

- baisse d'acuité visuelle brutale, très profonde (perception lumineuse) ;
- pupille en mydriase aréfléctique,
- rétrécissement diffus du calibre artériel
- œdème blanc rétinien ischémique de la rétine avec *tache rouge cerise de la macula* ;
- tableau clinique variable selon la localisation de l'occlusion en cas d'occlusion d'une branche de l'artère centrale de la rétine.

b) occlusion de la veine centrale de la rétine ou d'une de ses branches (voir 130 - 4 - Occlusions veineuses rétinienne) :

- baisse d'acuité visuelle très variable en fonction de la forme clinique
- à l'examen du fond d'œil, œdème papillaire, hémorragies rétinienne disséminées, nodules cottonneux, tortuosités et dilatation veineuses,
- examen du fond d'œil et angiographie fluorescéinique permettent de préciser la forme clinique de l'occlusion veineuse : forme bien perfusée, dite *forme œdémateuse*, ou *forme ischémique* ;
- tableau clinique variable selon la localisation de l'occlusion en cas d'occlusion d'une branche de la veine centrale de la rétine.

c) DMLA compliquée de néovaisseaux choroïdiens maculaires (voir 60 – Dégénérescence maculaire liée à l'âge) :

- survenue brutale d'une baisse d'acuité visuelle et de métamorphopsies,
- décollement exsudatif de la rétine maculaire ± hémorragies sous-rétiniennes et exsudats profonds («exsudats secs»).

d) décollement de la rétine (DR) rhégmato-gène : il s'agit d'un décollement de rétine secondaire à une déchirure rétinienne (du grec *rhegma* = déchirure), s'opposant aux décollements de rétine exsudatifs (comme au cours de l'HTA ou de la toxémie gravidique – voir 130 - 1 - Rétinopathie hypertensive) et aux décollements de rétine par traction (au cours notamment de la rétinopathie diabétique).

- la survenue d'une *déchirure* au niveau de la rétine périphérique (cf. chapitre «SÉMILOGIE OCULAIRE») peut permettre le passage de liquide depuis la cavité vitréenne dans l'espace sous-rétinien ; ce liquide sous-rétinien (LSR) va soulever la rétine de proche en proche : c'est le décollement de la rétine (DR).

- il reconnaît *trois étiologies principales* :
 - décollement de la rétine idiopathique, le plus souvent chez le sujet âgé,
 - myopie, notamment myopie forte (myopie supérieure à – 6 dioptries) ; le risque de DR rhégmato-gène croît avec le degré de myopie,
 - chirurgie de la cataracte (DR de l'aphaque ou du pseudophaque), qui se complique d'un DR dans environ 2% des cas, dans un délai variable, parfois plusieurs années après l'intervention sur le cristallin.

- l'*évolution spontanée* est très péjorative : elle se fait vers l'extension inexorable du DR, qui englobe la macula, puis intéresse la totalité de la rétine ; la rétine décollée subit en quelques semaines des lésions irréversibles responsables d'une cécité.

- le *traitement* est uniquement chirurgical : son principe est d'obturer la déchirure rétinienne périphérique, permettant de stopper le passage de liquide sous-rétinien ; le LSR résiduel est ensuite résorbé par l'épithélium pigmentaire et la choroïde, permettant à la rétine de se réappliquer. Le pronostic anatomique (environ 90% de succès) et fonctionnel

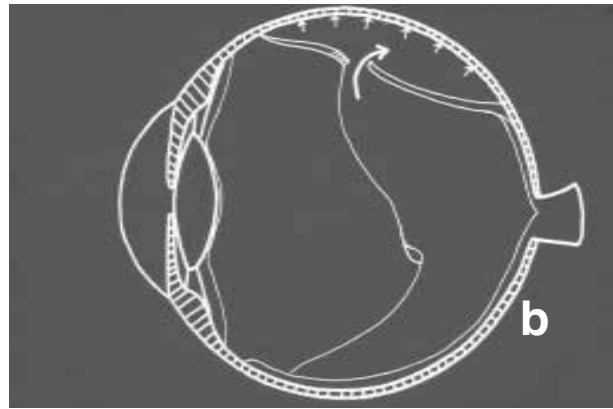
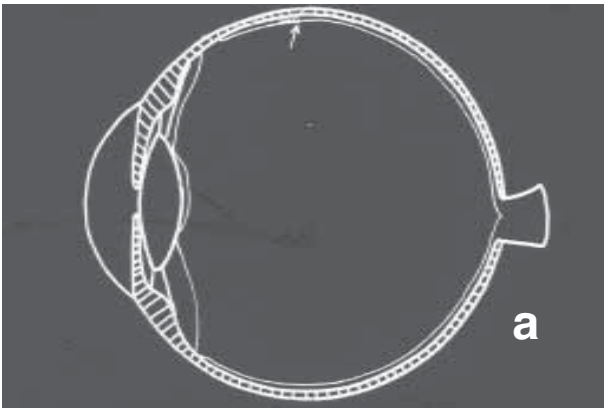


Fig. 2 - Physiopathologie du décollement de la rétine (DR) : la survenue d'une déchirure en périphérie rétinienne permet le passage de liquide dans l'espace sous-rétinien ; l'épithélium pigmentaire assure la résorption de ce liquide sous-rétinien, mais son débit est insuffisant et le liquide s'accumule sous la rétine, entraînant l'extension du DR.

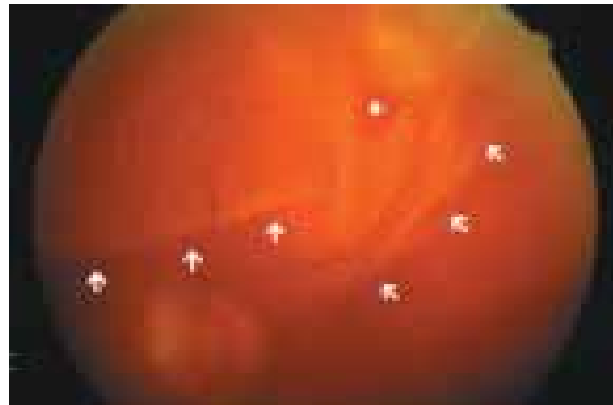


Fig. 3 - Le traitement chirurgical du DR consiste à obturer la déchirure, ce qui permet au liquide sous-rétinien d'être résorbé par l'épithélium pigmentaire, et à la rétine de se réappliquer.

Fig. 4 - Aspect du fond d'œil dans un DR secondaire à une volumineuse déchirure située en temporal supérieur ; limites du décollement :↑ , déchirure : .*

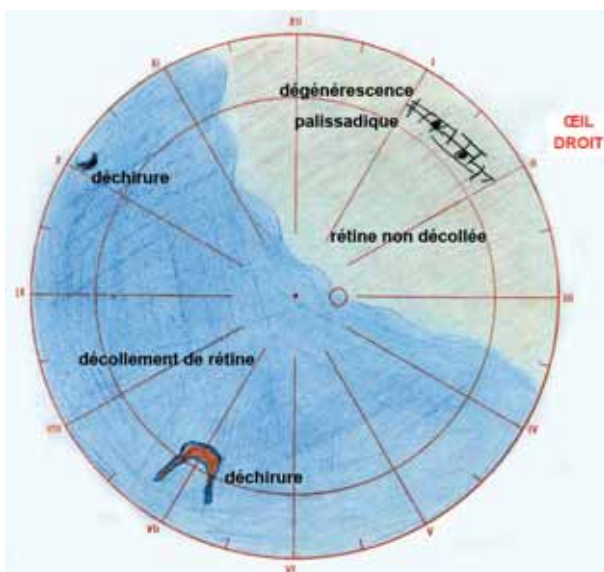


Fig. 4 bis - Représentation schématisique d'un décollement de rétine

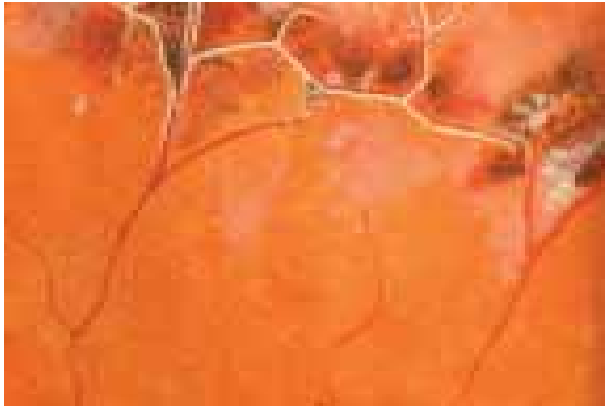


Fig. 5 - Représentation schématique d'une dégénérescence palissadique (lésion prédisposant au décollement de la rétine, surtout chez des sujets à risque,

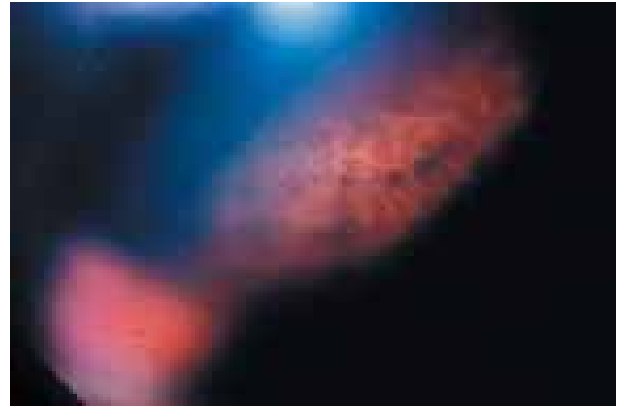


Fig. 6 - Dégénérescence palissadique (examen de la périphérie du fond d'œil à la lampe à fente).

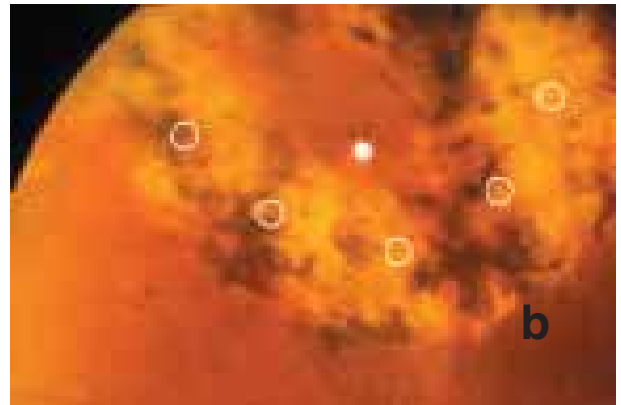
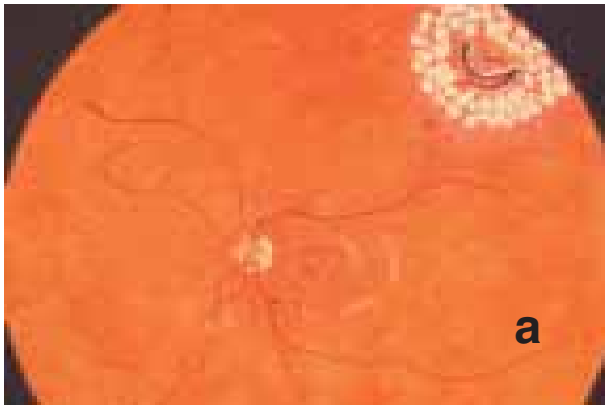


Fig. 7 - Traitement préventif du décollement de la rétine :

- a : représentation schématique d'une photocoagulation préventive d'une déchirure rétinienne non compliquée de DR.

- b : cicatrices de photocoagulation autour d'une déchirure rétinienne (déchirure : *, cicatrices de photocoagulation : O.)

- c : aspect d'une photocoagulation récente autour d'une palissade.

du traitement chirurgical est d'autant meilleur qu'il est précoce, surtout lorsque la macula est soulevée par le DR. Le DR est ainsi considéré comme une « semi-urgence », justifiant une intervention dans les quelques jours suivant le diagnostic.

• signes cliniques :

- signes fonctionnels : myodésopsies, suivies de phosphènes correspondant à la survenue de la déchirure rétinienne, puis d'une amputation du champ visuel périphérique, correspondant à la constitution du DR ; lorsque le DR soulève la macula, il entraîne alors une baisse d'acuité visuelle.

- examen du fond d'œil :

◇ il fait le diagnostic : la rétine apparaît en relief, mobile, formant de volumineux plis.

◇ il recherche la déchirure causale ; il doit s'attacher à rechercher plusieurs déchirures, les déchirures multiples étant fréquentes et la méconnaissance d'une ou plusieurs déchirures exposant à un échec du traitement chirurgical,

◇ un examen de la rétine périphérique de l'œil *controlatéral* doit être systématiquement pratiqué, à la recherche de *déchirure(s)* non compliquée(s) de décollement de rétine ou de lésions prédisposantes (zones de *dégénérescence palissadique* au niveau desquelles peuvent survenir des déchirures

rétiniennes) ; ces lésions peuvent en effet bénéficier d'un traitement préventif par photocoagulation au laser afin de diminuer le risque de bilatéralisation du DR (risque de bilatéralisation > 10%). Ce traitement prophylactique par photocoagulation au laser peut également se discuter, mais il est plus controversé, en l'absence de décollement de la rétine chez des sujets porteurs de lésions de dégénérescence palisadique et par ailleurs à risque de DR (notamment sujets myopes forts).



Fig. 8 - Aspect typique d'une chorio-rétinite toxoplasmose : foyer récent blanchâtre jouxtant un petit foyer ancien, cicatriciel, pigmenté.

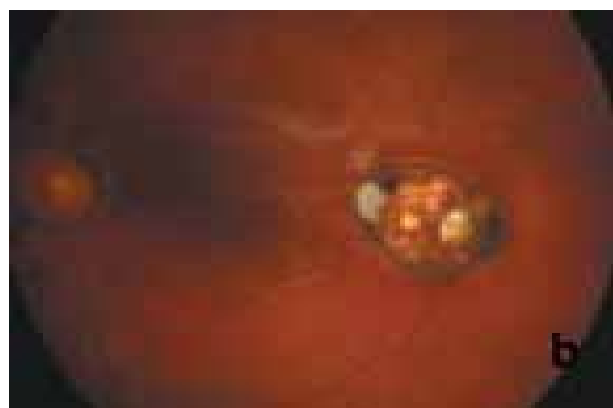
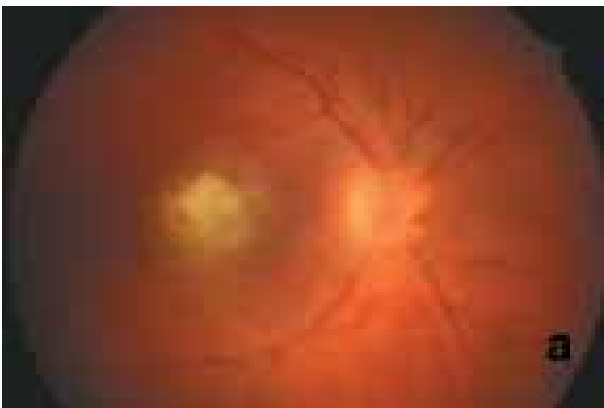


Fig. 9 - Toxoplasmose oculaire bilatérale : foyer récent de l'œil droit (a), foyer cicatriciel de l'œil gauche (b).

e) neuropathie optique ischémique antérieure (cf 130 - 2 - NOIA) :

- baisse d'acuité visuelle unilatérale brutale, le plus souvent massive,
- diminution du réflexe photomoteur direct,
- œdème papillaire total ou en secteur,
- déficit fasciculaire (ou scotome central) à l'examen du champ visuel.
- la cause la plus fréquente est l'artériosclérose, mais la NOIA doit faire systématiquement rechercher

une maladie de Horton nécessitant une corticothérapie par voie générale en urgence.

f) toxoplasmose oculaire : elle est responsable d'une chorio-rétinite récidivante, qui s'accompagne de signes inflammatoires vitréens : elle se manifeste par des myodésopsies et une baisse d'acuité variable, d'autant plus importante que le foyer est à proximité de la macula ; à l'examen du fond d'œil, il s'agit d'un foyer blanchâtre qui évolue vers une cicatrice atrophique, à partir de laquelle peuvent survenir des récidives ; le traitement repose sur les antiparasitaires (association Malocid® et Adiazine®), prescrits s'il existe une menace sur l'acuité visuelle.

3. Anomalies de la vision d'apparition brutale avec fond d'œil visible et normal :

a) NORB (voir 125 – œil et sclérose en plaques) :

- importante baisse d'acuité visuelle unilatérale brutale,
- douleurs oculaires augmentées lors des mouvements oculaires,

- réflexe photomoteur direct diminué,
- examen du fond d'œil normal (plus rarement, œdème papillaire modéré),
- scotome central ou cœco-central à l'examen du champ visuel.

b) atteintes des voies optiques chiasmiques et rétro-chiasmiques (voir « altérations de la fonction visuelle ») :

- une atteinte chiasmique donne le plus souvent une hémianopsie bitemporale d'installation progres-

sive, la cause étant le plus souvent une compression d'origine tumorale.

- devant une hémianopsie ou une quadranopsie latérale homonyme par atteinte des voies optiques rétrochiasmiques, l'installation brutale évoque une étiologie vasculaire, alors qu'une installation progressive évoque une étiologie tumorale.

C. Anomalies transitoires de la vision

1. **CMT** (Cécité Monoculaire Transitoire) : disparition totale de la vision, durant quelques minutes, spontanément résolutive : c'est l'amaurose fugace, qui évoque un **accident ischémique transitoire de**

cause embolique, devant faire rechercher un athérome carotidien ou une cardiopathie emboligène ; une cécité transitoire bilatérale évoque quant à elle une insuffisance vertébro-basilaire.

2. « **Éclipses visuelles** » durant quelques secondes par œdème papillaire de l'**hypertension intracrânienne**.

3. **Scotome scintillant** accompagné de flashes colorés s'étendant progressivement à un héli-champ visuel, évoquant une **migraine ophtalmique**, même si cette « aura visuelle » n'est pas suivi de céphalées typiques qui sont inconstantes.

201 - 1 - ÉVALUATION DE LA GRAVITÉ ET RECHERCHE DES COMPLICATIONS PRÉCOCES DEVANT UN TRAUMATISME OCULAIRE

Ce qu'il faut savoir

1. Connaître les principales lésions observées au cours des contusions oculaires,
2. Connaître le pronostic des plaies perforantes du globe oculaire,
3. Savoir suspecter et reconnaître un corps étranger intraoculaire.

Devant un traumatisme oculaire récent, (qui peut toujours exposer à des suites médico-légales), il faut distinguer 3 situations : les contusions oculaires, les traumatismes perforants et les corps étrangers.

Les *contusions du globe* ne présentent souvent pas de caractère d'urgence thérapeutique immédiate.

Les *traumatismes perforants* nécessitent par contre dans tous les cas une prise en charge en urgence afin de réaliser la suture de la ou des plaies du globe oculaire.

Les *corps étrangers* constituent une pathologie très fréquente. Il faut distinguer les corps étrangers superficiels, bénins, et les corps étrangers intraoculaires, qui mettent en jeu le pronostic visuel.

I. CONTUSIONS DU GLOBE OCULAIRE

A. Interrogatoire

Il permet de préciser les circonstances du traumatisme ; les agents contondants sont d'autant plus dangereux que leur volume est petit : ainsi un ballon est freiné par le relief orbitaire, alors qu'un bouchon de champagne peut directement atteindre le globe oculaire.

Le patient présente des douleurs oculaires, et une baisse d'acuité visuelle, d'importance variable. On vérifie toujours que le traumatisme est strictement oculaire, et qu'il n'y a pas de lésions associées (trau-

matisme crânien, traumatisme facial, etc...).

B. Examen

Il permet de distinguer les contusions du segment antérieur et les contusions du segment postérieur, qui peuvent être associées.

1. contusions du segment antérieur

a) *cornée* :

- une contusion légère entraîne une simple érosion superficielle (visible après instillation de fluorescéine) ; elle nécessite, pour éviter une kératite microbienne par surinfection, un traitement antibiotique local par collyre et/ou pommade antibiotique à large spectre pendant quelques jours (par exemple, Gentamycine collyre quatre fois par jour et Gentamycine pommade le soir au coucher pendant cinq jours).

Les collyres cicatrisants n'ont aucune efficacité.

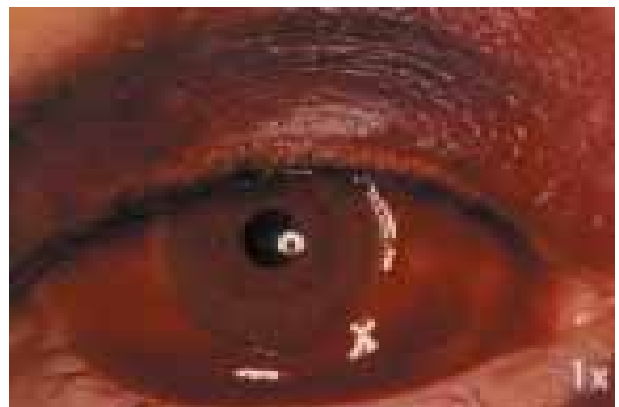


Fig. 1 - Hémorragie sous-conjonctivale traumatique étendue.

b) conjonctive : hémorragie sous-conjonctivale: elle peut être isolée, mais il faut toujours devant une hémorragie conjonctivale penser à rechercher des signes évoquant une plaie sclérale sous-jacente ou un corps étranger intra-oculaire.

c) chambre antérieure : hyphéma ; fréquente, l'hémorragie de la chambre antérieure ou hyphéma survient immédiatement après le traumatisme : il se traduit par un niveau liquide hématique dans la chambre antérieure ; son évolution se fait en général spontanément vers la résorption, mais le risque est la récurrence hémorragique. Un hyphéma récidivant massif, peut être responsable d'une « infiltration hématique de la cornée » (hématocornée) irréversible.

d) iris : on peut observer :

- une iridodialyse (désinsertion à la base de l'iris),
- une rupture du sphincter de l'iris (au bord de la pupille),
- ou une mydriase post-traumatique (avec diminution du réflexe photomoteur).



Fig. 3 - Hyphéma.

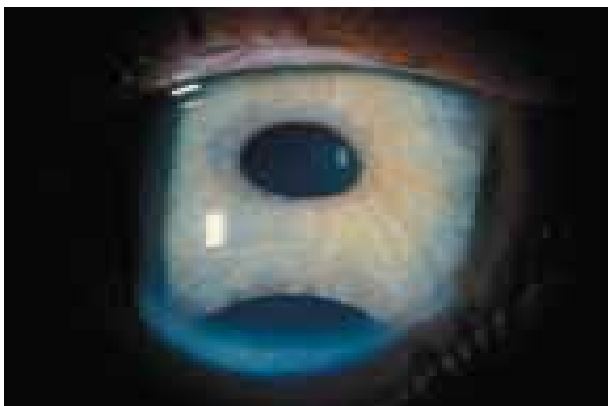


Fig. 4 - Iridodialyse.

e) crystallin : selon l'importance du traumatisme, et la résistance des fibres de la zonule, on peut observer

- une subluxation du cristallin, luxation incomplète par rupture partielle de la zonule,
- une luxation complète du cristallin dans la chambre antérieure ou dans la cavité vitréenne par rupture totale de la zonule,
- une cataracte contusive (apparaissant plusieurs mois ou années après le traumatisme).

f) une hypertonie oculaire peut être provoquée par des lésions traumatiques de l'angle irido-cornéen,

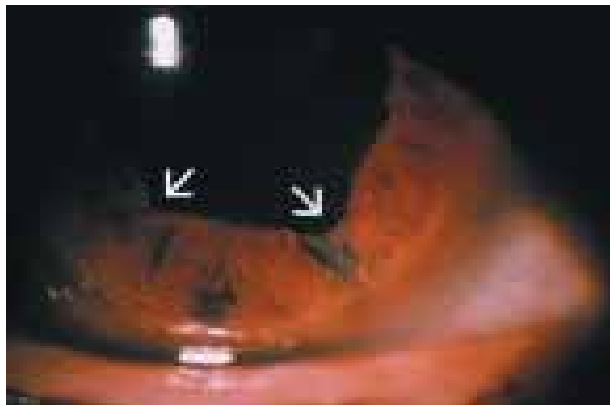


Fig. 5 - Ruptures du sphincter irien (flèches).

bien visibles en gonioscopie (examen de l'angle irido-cornéen à la lampe à fente).

2. contusions du segment postérieur

a) œdème rétinien du pôle postérieur ou « œdème de Berlin » : responsable d'une baisse d'acuité visuelle initiale, il évolue en général spontanément vers la guérison, mais il peut parfois évoluer vers la constitution d'un trou maculaire avec une baisse d'acuité visuelle sévère et définitive.

b) hémorragie intravitréenne par rupture vasculaire rétinienne traumatique : elle évolue en général favorablement, vers la résorption spontanée ; lorsqu'elle empêche la visualisation de la rétine, elle doit faire pratiquer une échographie B à la recherche d'un décollement de rétine associé.

c) déchirures rétinienne périphériques : elles peuvent aboutir à la constitution d'un décollement de la rétine ; celui-ci peut survenir à distance du traumatisme, parfois plusieurs mois après, posant un problème médico-légal d'imputabilité, surtout chez les sujets prédisposés comme les myopes forts.



Fig. 6 - Subluxation du cristallin.



Fig. 7 - Luxation du cristallin dans la chambre antérieure.

Un traitement prophylactique des déchirures par photocoagulation au laser avant la constitution d'un décollement de rétine peut parfois en prévenir l'apparition : d'où l'importance d'un examen systématique de la rétine périphérique aussi précoce que possible au décours de tout traumatisme.

d) ruptures de la choroïde : des ruptures traumatiques de la choroïde peuvent laisser une baisse d'acuité visuelle séquellaire définitive lorsqu'elles siègent en regard de la macula.

3. ruptures du globe oculaire : enfin, les traumatismes très violents peuvent provoquer une ou plusieurs ruptures du globe oculaire au niveau des zones de moindre résistance (rupture au niveau du limbe scléro-cornéen, rupture sclérale radiaire), révélées par une hypotonie, une hémorragie sous-conjonctivale, et une hémorragie intra-vitréenne. Le pronostic, même après suture de la plaie, est très mauvais.

II. TRAUMATISMES PERFORANTS

Des plaies directes du globe oculaire peuvent être observées au cours d'accidents de la voie publique

(cause devenue rare avec les pare-brises actuels), d'accidents du travail ou d'accidents domestiques.

Il s'agit parfois de plaies évidentes, larges, de mauvais pronostic, se compliquant très fréquemment de décollement de rétine ou d'atrophie du globe oculaire avec une cécité complète définitive.

Ailleurs, il s'agit de plaies de petite taille, de meilleur pronostic :

- petites plaies cornéennes qui peuvent s'associer à des lésions de l'iris ou du cristallin – cataracte d'apparition précoce et d'évolution rapide par plaie du cristallin,

- ou petites plaies sclérales.

Le risque est de méconnaître la plaie en absence d'un examen soigneux, notamment de méconnaître une plaie sclérale masquée par une hémorragie sous-conjonctivale : dans certains cas, une exploration chirurgicale peut être indiquée.

Le risque est également de **méconnaître un corps étranger intraoculaire** : au moindre doute doivent être pratiquées des radiographies à la recherche d'un corps étranger intraoculaire, leur méconnaissance pouvant avoir des conséquences graves (voir ci-dessous III. CORPS ÉTRANGERS).

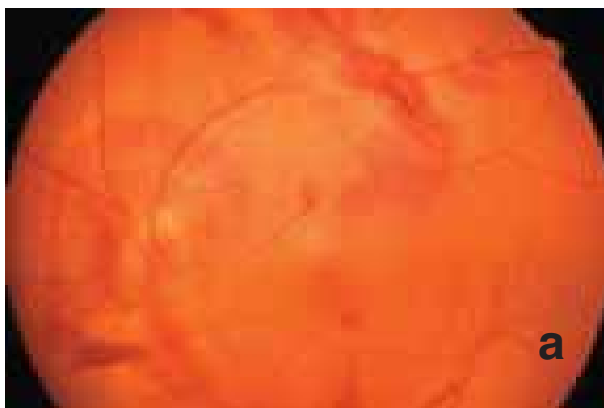


Fig. 8 : Rupture de la choroïde :

- a : aspect immédiat au décours du traumatisme.

- b : aspect cicatriciel : la rupture de la choroïde, siégeant loin de la macula, n'a aucun retentissement visuel .

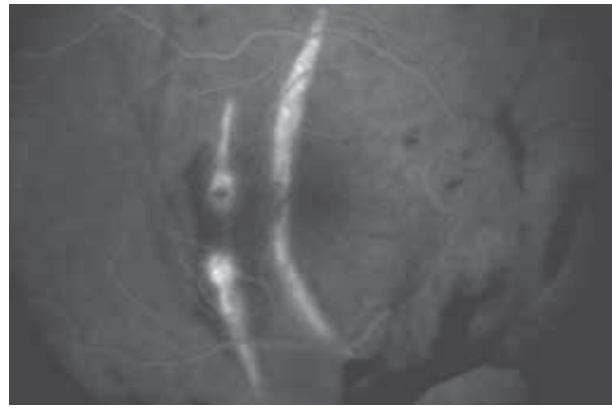
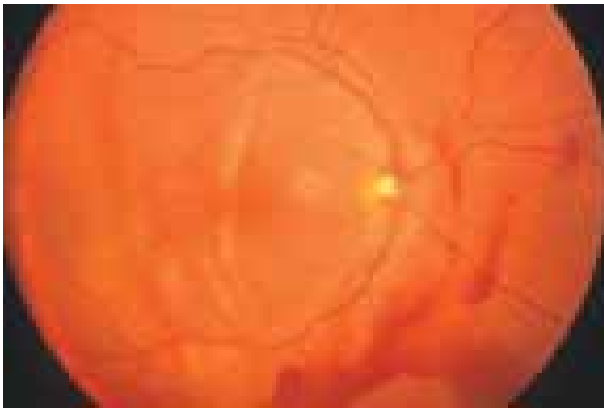


Fig. 9 - Rupture de la choroïde (aspect du fond d'œil et angiographie) ; la rupture de la choroïde intéresse le centre de la macula et entraîne de ce fait une baisse d'acuité visuelle sévère et définitive.

III. CORPS ÉTRANGERS

Il faut bien distinguer les corps étrangers superficiels et les corps étrangers intraoculaires (CEIO), de pronostic tout à fait différent.

A - Le diagnostic peut être évident :

1. En faveur d'un corps étranger superficiel plaident :

a) les circonstances de survenue, en particulier meulage

b) des symptômes unilatéraux :

- soit à type de conjonctivite : démangeaisons sans baisse d'acuité visuelle, hyperhémie conjonctivale prédominant autour ou en regard du corps étranger, larmolement

- soit à type de kératite superficielle : douleurs superficielles et photophobie, cercle périkératique

c) à l'examen,

- le corps étranger est souvent visible, cornéen superficiel (c'est notamment le cas des « grains de meule », très fréquents) ou conjonctival ;

- ailleurs, il est masqué sous la paupière supérieure : toujours penser à retourner la paupière supérieure à la recherche d'un corps étranger sous-palpébral.

d) le pronostic est favorable avec un traitement qui associe ablation à l'aide d'une aiguille à corps étranger et pansement occlusif pendant 24 à 48 heures, associé à un traitement local antibiotique.

2. Ailleurs, on est orienté vers un corps étranger intra-oculaire (CEIO) :

Il existe parfois un tableau évocateur :

- o circonstances de survenue

- évidentes : agression par grenaille de plomb

- ou évocatrices : projection d'un corps étranger ferrique par un marteau lors de bricolage, ou lors du travail sur une pièce métallique - carrelet de charrue chez l'agriculteur.

- o certains signes cliniques sont également évocateurs :

- porte d'entrée visible, souvent punctiforme, cornéenne ou sclérale (penser à la rechercher par un examen clinique soigneux devant une hémorragie sous-conjonctivale),

- trajet de pénétration visible : perforation cristallinienne et/ou irienne.

- le corps étranger est parfois directement visible, sur l'iris, dans le cristallin, dans l'angle irido-cornéen, dans le vitré, ou sur la rétine.

B - Le diagnostic de corps étranger intra-oculaire est cependant souvent moins évident :

- car le traumatisme initial n'a pas été remarqué par le patient,

- car aucune porte d'entrée n'est retrouvée,

- car ne sont visibles ni le trajet de pénétration ni le corps étranger.

C - Examens complémentaires :

- dans tous les cas, à la moindre suspicion de corps étranger intraoculaire, doivent être pratiqués des *radiographies de l'orbite* de face, de profil, et en incidence de Blondeau ; elles confirment la présence d'un corps étranger dans l'orbite ; elles constituent un document médico-légal.

- lorsque l'examen radiologique a confirmé le diagnostic de corps étranger de situation orbitaire, doit être pratiquée avec précaution une *échogra-*

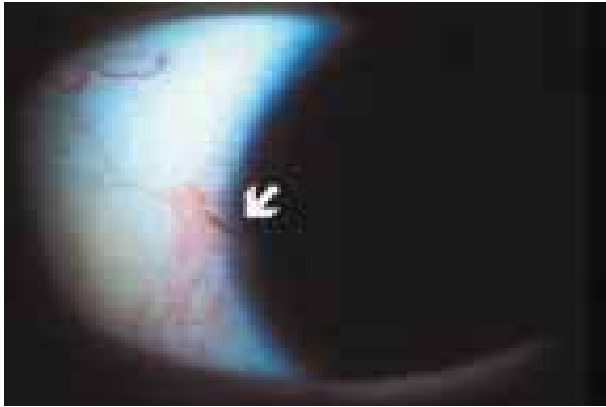


Fig. 10 - Petite plaie cornéo-sclérale (flèche).

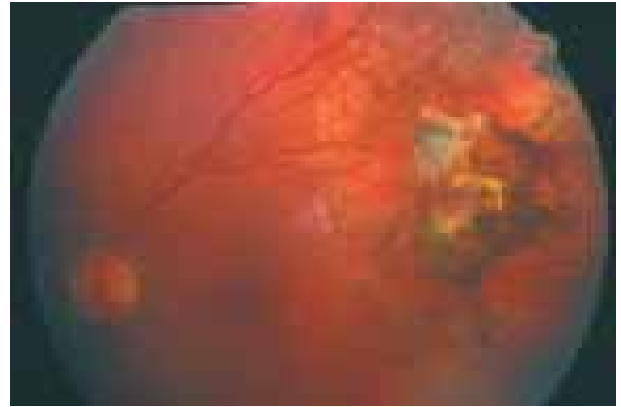


Fig. 11 - Importante cicatrice de traumatisme perforant en temporal supérieur de la macula.

phie B : elle permet de localiser avec précision le corps étranger et de confirmer sa situation intraoculaire ; elle permet de plus ce visualiser des corps étrangers non radio-opaques (CEIO non métalliques).



- la localisation peut encore être effectuée par **examen tomodensitométrique**, notamment si l'on ne dispose pas d'échographie B oculaire ; l'IRM est par contre contre-indiquée en raison du risque de mobilisation d'un corps étranger aimantable durant l'examen.

D - Complications précoces des corps étrangers intraoculaires

Elles peuvent révéler un CEIO méconnu, mais peuvent également survenir même après le traitement correctement conduit d'un corps étranger diagnostiqué lors du traumatisme :

- **endophtalmie** (infection intraoculaire) : complication très grave, pouvant aboutir à une cécité complète.



Fig. 12 - Corps étranger cornéen superficiel

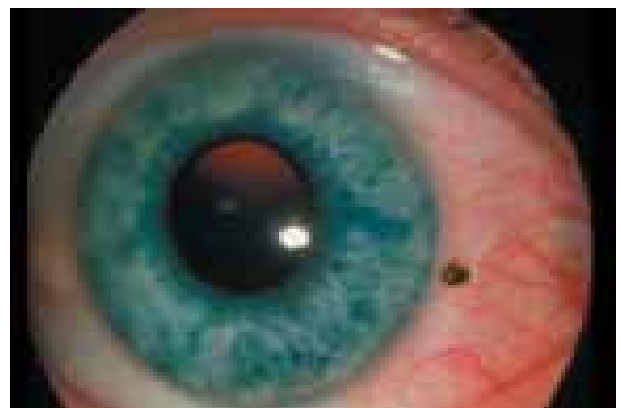


Fig. 13 - Corps étranger conjonctival superficiel

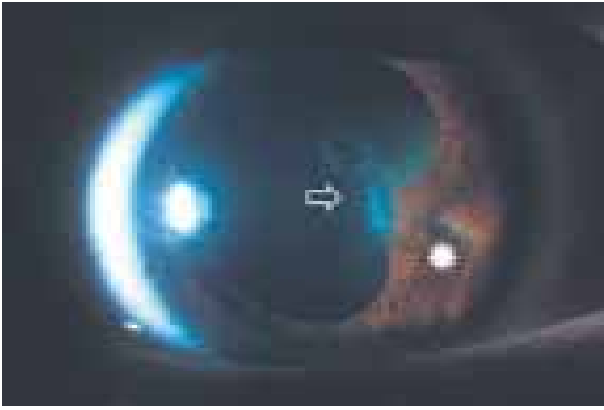


Fig. 14 - Trajet de pénétration irien (*) et cristallinien (⇒) évocateur d'un corps étranger intraoculaire.

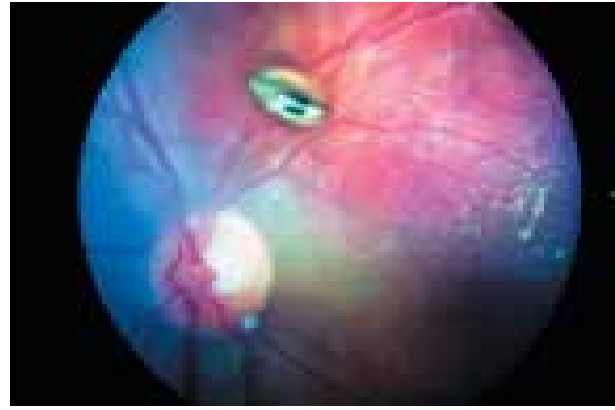


Fig. 15 - Corps étranger intraoculaire, de situation pré-rétinienne, directement visible à l'examen du fond d'œil.

- *décollement de la rétine (DR)*, de pronostic moins sévère mais réservé (les résultats du traitement chirurgical des DR secondaires à un CEIO étant moins bons que les résultats du traitement des DR spontanés et des DR secondaires à une contusion oculaire).

- *cataracte traumatique*, dont le pronostic peut être favorable par un traitement chirurgical en l'absence de lésions associées (notamment rétiniennes) ayant un retentissement visuel.

E - Nous ne ferons que mentionner les complications tardives :

- *ophtalmie sympathique* : uvéite auto-immune sévère de l'œil controlatéral, survenant de quelques semaines à plusieurs années après le traumatisme initial.

- *sidérose et chalcose* : atteintes rétiniennes toxiques très sévères survenant plusieurs années après un CEIO méconnu, ferrique (sidérose) ou cuivrique (chalcose) : cette dernière s'accompagne typiquement d'un anneau cornéen de Kayser-Fleisher (identique à celui que l'on observe dans la maladie de Wilson).

Signes faisant suspecter un corps étranger oculaire

Corps étranger superficiel

- ◇ mécanisme
- ◇ conjonctivite
- ◇ kératite superficielle par corps étranger sous-palpébral : toujours penser à retourner la paupière supérieure (++).
- ◇ corps étranger cornéen : directement visible

Corps étranger intraoculaire (CEIO)

- ◇ mécanisme
- ◇ porte d'entrée : sclérale (hémorragie sous-conjonctivale) ou cornéenne
- ◇ trajet visible : cristallinien et/ou irien
- ◇ corps étranger visible : iris, cristallin, angle irido-cornéen, vitré, rétine (visible en l'absence d'hémorragie intravitréenne)

201 - 2- ÉVALUATION DE LA GRAVITÉ ET RECHERCHE DES COMPLICATIONS PRÉCOCES DEVANT UNE BRÛLURE OCULAIRE

Ce qu'il faut savoir

1. Connaître les principales circonstances de survenue des brûlures oculaires,
2. Connaître la gravité respective des brûlures thermiques, acides et basiques,
3. Savoir évaluer et classer la gravité initiale,
4. Savoir effectuer les premiers gestes d'urgence.

I - CIRCONSTANCES DE SURVENUE

Trois grands types de circonstances de survenue s'opposent :

1- **Les accidents industriels** : les brûlures liées à des accidents en milieu industriel sont souvent graves, car font intervenir des produits concentrés (*gravité des brûlures par bases* +++), ou sont associées à d'autres lésions traumatiques, en cas d'explosion (blast).

2- **Les accidents domestiques** sont souvent moins graves, car liés à des éclaboussures, ouvertures accidentelles de bouteilles,... Les explosions rejoignent le risque des accidents industriels.

3- **Les agressions** constituent une part non négligeable des brûlures oculaires chimiques dans certaines communautés, souvent perpétrés avec des produits alcalins concentrés et donc potentiellement graves.

III - BRÛLURES THERMIQUES, ACIDES ET BASIQUES

A. Les brûlures oculaires thermiques provoquées par la chaleur dégagée par une combustion ou par la projection d'un liquide, de métal en fusion ..., sont rarement graves, car le film de larmes constitue une protection efficace contre la chaleur. Le cas le plus fréquent est celui de la brûlure accidentelle par cigarette. Elle provoque une lésion épithéliale localisée, voire une lésion stromale superficielle. La cicatrisation est rapide et le plus souvent sans séquelles visuelles.

Les brûlures thermiques sont parfois graves par l'atteinte des paupières et des annexes (notamment voies lacrymales).

B. Les acides forment des complexes avec les protéines du stroma, qui retardent et gênent leur pénétration : les lésions sont d'emblée installées et ne progressent pas. L'épithélium intact permet une

protection modérée contre la pénétration d'acides faibles ou dilués, avec peu de dommages si le pH est $>$ à 2,5. Ce n'est qu'en deçà d'un pH 2,5 que des dommages sévères peuvent survenir dans les zones désépithélialisées : les brûlures chimiques par acides usuels sont donc de gravité modérée à moyenne ; elles peuvent être graves en milieu industriel avec l'emploi d'acides très concentrés.



Fig. 1 - Brûlure par base de gravité modérée : opacification minimale de la cornée, pas d'ischémie conjonctivale.

C. Les alcalins réagissent avec les acides gras (saponification), détruisant les membranes cellulaires ce qui leur permet de pénétrer très rapidement dans les tissus sous-jacents. Après contact, ils pénètrent dans le stroma, puis en chambre antérieure et cette progression se poursuit pendant 48 heures. L'alcalin qui pénètre le plus rapidement est l'ammoniaque. Toutes les brûlures par bases concentrées sont potentiellement graves, même en milieu domestique (produits pour déboucher les siphons,...).

En cas de doute sur la nature acide ou basique d'un produit en cause, après le lavage (+++), il est parfois utile d'utiliser des bandelettes de pH (utilisées habituellement pour les urines) pour connaître le pH des larmes.

III - CLASSIFICATION PRONOSTIQUE

Elle s'apprécie après instillation d'une goutte de fluorescéine dans le cul de sac lacrymal et par l'inspection en lumière bleue. Les zones désépithélialisées prennent la fluorescéine. Les zones de conjonctive ischémique sont très blanches, sans les habituels vaisseaux conjonctivaux.

Ceci permet de classer les brûlures suivant la classification de Roper-Hall, qui comporte quatre grades de gravité croissante, en fonction de :

- la désépithélialisation cornéenne,
- l'atteinte du stroma cornéen,
- l'ischémie conjonctivale.

Une autre classification, la classification de Dua, reprend les mêmes éléments mais décrit six grades.



Fig. 1 - Brûlure sévère par base : opacification totale de la cornée, ischémie de la conjonctive limbique inférieure, avasculaire et de coloration blanchâtre.

IV - TRAITEMENT D'URGENCE

Le **traitement d'urgence par lavage (+++)** est particulièrement important en cas de brûlure chimique. Il consiste essentiellement à laver l'œil atteint, en dépliant soigneusement les culs de sacs conjonctivaux, abondamment et longuement (**20 à 30 minutes**) ; on peut également s'aider de la mesure du pH des larmes par des bandelettes jusqu'à obtention d'un pH neutre. Ce lavage s'effectue au mieux avec une poche de 500 ou 1000 ml de sérum physiologique, à défaut avec de l'eau.

Ce traitement doit être **le plus précoce possible** après la brûlure. Il doit permettre d'éliminer totalement le produit caustique encore présent. Il est souvent nécessaire d'instiller une goutte d'un collyre anesthésique pour permettre l'ouverture correcte des paupières.

La gravité de la brûlure sera ensuite évaluée selon la classification de Roper-Hall.

Un traitement par collyre corticoïde doit être débuté le plus précocement possible afin de limiter

la réaction inflammatoire intense, elle-même source de complications.

V - FORMES PARTICULIÈRES

◇ Brûlures dues aux ultraviolets (ski, lampes à UV) : c'est la classique « **ophtalmie des neiges** », qui apparaît avec 6 à 8 heures de décalage : on observe une kératite ponctuée superficielle (piqueté fluorescéine positif), à l'origine de douleurs, photophobie, larmoie-

ment, et blépharospasme. Elle guérit sans séquelle en 48 heures.

◇ « **Coup d'arc** » : donne un tableau analogue au précédent, après soudure à l'arc sans lunettes de protection.

◇ Le **phototraumatisme** réalisé lors de l'observation d'une éclipse peut entraîner une atteinte maculaire qui peut évoluer vers une lésion cicatricielle avec baisse d'acuité visuelle définitive.

Les points forts

- ☞ La gravité des brûlures oculaires est maximale pour les brûlures caustiques, et parmi celles-ci, pour les *brûlures par bases*.
- ☞ L'appréciation de la gravité s'effectue par une instillation de fluorescéine pour visualiser l'étendue de la désépithélialisation, et par l'inspection pour quantifier l'ischémie du limbe.
- ☞ Le *traitement d'urgence* associe *lavage soigneux* après instillation de collyre anesthésique, puis instillation de collyre corticoïde.
- ☞ Toute brûlure oculaire avérée doit faire l'objet d'une prise en charge ophtalmologique rapide.

212 - ŒIL ROUGE ET/OU DOULOUREUX-2010

Ce qu'il faut savoir

1. Connaître les gestes à faire et à ne pas faire.
2. Savoir énumérer les étiologies d'un œil rouge :
 - douloureux, avec ou sans baisse de l'acuité visuelle,
 - non douloureux, avec ou sans baisse de l'acuité visuelle.
3. Savoir s'orienter vers une étiologie d'après l'interrogatoire et l'examen non spécialisé.
4. Savoir évaluer le degré d'urgence de la prise en charge ophtalmologique.
5. Connaître les principaux examens complémentaires ophtalmologiques et non ophtalmologiques permettant le diagnostic et le traitement.
6. Savoir expliquer au patient le pronostic et la surveillance requise selon l'étiologie.

I - INTRODUCTION

Devant un œil rouge et/ou douloureux, il faut savoir identifier une pathologie simple ne menaçant pas la vision (comme une hémorragie sous-conjonctivale ou une conjonctivite) d'une pathologie grave menaçant la «vision» et/ou l'intégrité du globe oculaire comme une infection cornéenne, une uvéite antérieure, ou un glaucome aigu.

II - EXAMEN

A. L'Interrogatoire

- *précise le mode d'apparition de la rougeur oculaire :*

- récente ou ancienne,
- aiguë ou chronique,
- d'apparition brutale ou d'installation progressive,
- unilatérale ou bilatérale soit d'emblée soit avec un intervalle libre.

- *précise le type de la douleur :*

- douleurs superficielles
 - ◇ modérées, à type de sensation de grains de sable, évoquant une conjonctivite,
 - ◇ ou plus importantes, accompagnées de photophobie et d'un blépharospasme évoquant une kératite aiguë ;
- douleurs plus profondes,
 - ◇ modérées évoquant une uvéite antérieure ou une épisclérite,
 - ◇ intenses avec des irradiations dans le territoire du trijumeau évoquant un glaucome aigu.

- *recherche une baisse d'acuité visuelle ;* l'absence de baisse d'acuité visuelle oriente vers une conjonctivite ou encore une épisclérite (moins fréquente).

- *précise les antécédents* ophtalmologiques et généraux.

- *recherche une notion de traumatisme*, même minime.

B. Examen clinique

Bilatéral et comparatif.

1. Acuité visuelle

- de loin et de près,
- avec correction optique éventuelle.

2. Topographie et aspect de la rougeur oculaire :

- en nappe, hémorragique (hémorragie sous-conjonctivale spontanée) ; devant une hémorragie sous-conjonctivale dans un contexte traumatique, toujours penser à un corps étranger intraoculaire (CEIO) passé inaperçu : au moindre doute, demander des radiographies de l'orbite ou un scanner orbitaire à la recherche d'un CEIO.
- diffuse : conjonctivite.
- en secteur : épisclérite
- autour du limbe sclérocornéen (vasodilatation concentrique des vaisseaux conjonctivaux limbiques, péricornéens, sur 360° = *cercle péricératique*) : kératite aiguë, uvéite antérieure.



Fig. 1 - Cercle péricératique.

3. Appréciation de la transparence cornéenne :

recherche d'une diminution de transparence

- localisée (kératite)
- ou diffuse (évoquant l'œdème cornéen par hypertension du glaucome aigu).

4. Examen après instillation d'un collyre à la fluorescéine (test à la fluorescéine) à la recherche d'une ulcération cornéenne : l'épithélium cornéen normal ne retient pas la fluorescéine qui par contre se fixe sur le stroma en absence de l'épithélium ; ceci permet de colorer électivement les ulcérations cornéennes, qui peuvent être

- une ulcération cornéenne unique évoquant une kératite bactérienne,
- un ulcère dendritique évoquant une kératite herpétique,

- de petites ulcérations disséminées (kératite ponctuée superficielle = KPS) évoquant une kératite à adénovirus ou un syndrome sec oculaire.

5. Examen de la pupille :

- aspect (pupille déformée par des synéchiés irido-cristalliniennes évoquant une uvéite),
- taille (myosis évoquant une kératite aiguë ou une uvéite antérieure, semi-mydriase aréflexique évoquant un glaucome aigu).

6. Examen de la chambre antérieure :

- appréciation de la profondeur (chambre antérieure étroite évoquant un glaucome aigu),
- recherche à la lampe à fente des signes inflammatoires d'une uvéite antérieure (effet Tyndall, précipités rétrocornéens).

7. Mesure du tonus oculaire

- au tonomètre,
- ou par palpation bidigitale du globe oculaire à



travers la paupière supérieure, qui peut retrouver un globe oculaire « dur » en cas de glaucome aigu.

8. Examen de la conjonctive palpébrale :

- recherche de follicules (conjonctivite virale), ou de papilles (conjonctivite allergique) ;
- par ailleurs, toujours penser par ailleurs devant un œil rouge à retourner la paupière supérieure à la recherche d'un corps étranger sous-palpébral dont la projection a pu passer inaperçue.

9. Un examen du fond d'œil sera pratiqué devant une pathologie pouvant s'accompagner d'une atteinte vitréenne ou rétinienne : par exemple, recherche de signes d'uvéite postérieure en présence d'une uvéite antérieure.



Conjonctivite folliculaire : présence de follicules (flèches) sur la conjonctive palpébrale inférieure.



Volumineuses papilles sur la conjonctive palpébrale supérieure.

III. ÉTIOLOGIE

Les causes d'œil rouge rentrent dans plusieurs cadres :

A. Œil rouge, non douloureux, sans baisse d'acuité visuelle

- *Rougeur conjonctivale localisée, en nappe : hémorragie sous-conjonctivale spontanée* ; fréquente, banale, elle régresse en quelques semaines

sans traitement ; elle doit faire rechercher une hypertension artérielle.

+++ : ne pas méconnaître un corps étranger intraoculaire (cf. paragraphe Examen clinique).

- *Rougeur conjonctivale diffuse : conjonctivite*

1. *Conjonctivite bactérienne* :

◇ Rougeur conjonctivale diffuse, prédominant dans le cul-de-sac conjonctival inférieur,

◇ Le plus souvent bilatérale, parfois avec un intervalle libre.

◇ L'acuité visuelle est conservée

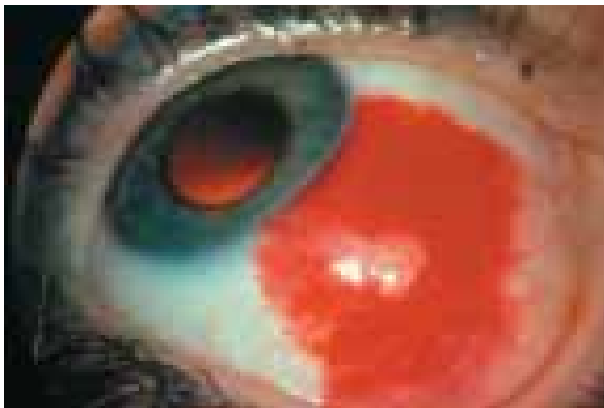


Fig. 3 - Hémorragies sous-conjonctivales spontanées.

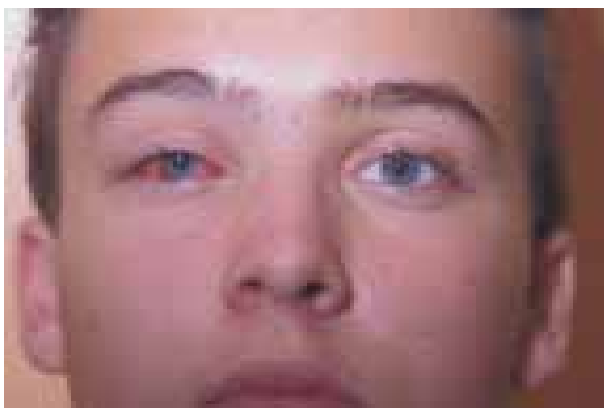


Fig. 4 - Conjonctivite unilatérale.

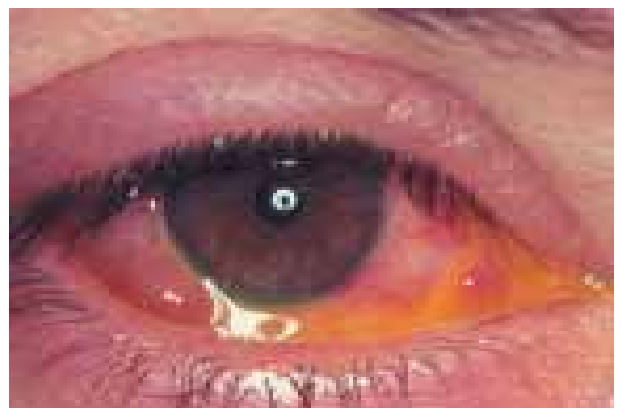


Fig. 5 - Conjonctivite bactérienne ; présence de sécrétions conjonctivales.

◇ Il existe des sécrétions muco-purulentes, collant les paupières le matin au réveil

◇ Le patient se plaint de douleurs superficielles modérées, à type de sensation de grains de sable.

◇ Un prélèvement pour examen bactériologique n'est pas nécessaire en première intention.

◇ Les conjonctivites bactériennes sont dues le plus souvent à des germes Gram positif (notamment streptocoque ou staphylocoque) ; elles guérissent sans séquelles ; le traitement repose sur :

- des lavages fréquents au sérum physiologique afin d'éliminer les sécrétions et les germes,

- un collyre antibiotique à large spectre type Rifamycine ou Gentamycine 4 à 6 fois par jour auquel on peut associer le soir au coucher une pommade antibiotique qui assure une couverture pendant la nuit (par exemple, Gentamycine collyre quatre à six fois par jour et Gentamycine pommade le soir au coucher pendant sept jours).

2. Conjonctivites virales à adénovirus :

◇ Très fréquentes, très contagieuses, elles surviennent par épidémies.

◇ Elles sont bilatérales, en général en deux temps.

◇ Elles s'accompagnent de sécrétions claires.

◇ La présence d'une adénopathie prétragienne est très évocatrice.

◇ Elles sont parfois difficiles à différencier d'une conjonctivite bactérienne.

◇ Le traitement repose sur :

- les lavages au sérum physiologique pour éliminer le virus,

- un collyre antiseptique 3 ou 4 fois par jour (une antibiothérapie locale n'est indiquée qu'en cas de surinfection bactérienne).

◇ L'évolution est en règle spontanément favorable en 10 à 15 jours,

◇ Mais elle peut évoluer vers une kérato-conjonctivite à adénovirus (voir paragraphe «Kératite aiguë»).

3. Conjonctivite allergique :

◇ Conjonctivite pollinique, de survenue saisonnière, bilatérale et récidivante, typiquement papillaire, chez des sujets atopiques. Elle est traitée :

- par des lavages au sérum physiologique pour éliminer l'allergène,

- par un collyre anti-histaminique en traitement de la crise aiguë,

- et par un collyre anti-dégranulant mastocytaire en traitement de fond pendant la durée de l'exposition à l'allergène.

◇ Certaines conjonctivites de l'enfant (« conjonctivite printanière ») s'accompagnent sur la

conjonctive palpébrale de volumineuses papilles qui peuvent être invalidantes et entraîner des complications cornéennes.

◇ Dans les blépharo-conjonctivites allergiques, associant une conjonctivite à un eczéma des paupières, l'allergène est souvent un collyre ou un produit cosmétique.

4. Conjonctivites à chlamydia :

a) conjonctivite à inclusions de l'adulte : c'est une affection sexuellement transmissible, qui peut s'associer à une uréthrite ou une vaginite. Le traitement repose sur l'Azythromycine en monodose.

b) trachome (conjonctivite à chlamydia trachomatis) : très fréquent dans les pays du tiers-monde et responsable de complications cornéennes très sévères.

Il est une des principales causes de cécité dans le tiers monde (serait la deuxième cause mondiale de cécité après la cataracte). malgré des programmes de lutte internationaux ayant permis de réduire son incidence.

5. Conjonctivites néonatales :

a) conjonctivite gonococcique, de très mauvais pronostic, qui a heureusement disparue depuis l'instillation systématique d'un collyre antiseptique à la naissance.

b) conjonctivite à chlamydia, plus fréquente, secondaire comme la précédente à une infection maternelle génito-urinaire

c) imperforation du canal lacrymo-nasal : des conjonctivites à répétition chez le nouveau-né et le nourrisson doivent faire évoquer une imperforation congénitale du canal lacrymo-nasal.

6. Syndrome sec oculaire :

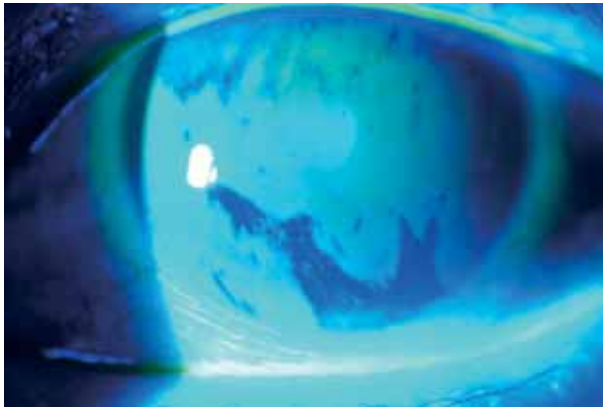
Très fréquente, l'*insuffisance de sécrétion lacrymale* peut être responsable d'une rougeur oculaire associée à une sensation de grains de sable ou à des douleurs oculaires superficielles ;

Ces signes fonctionnels sont secondaires une atteinte de l'épithélium conjonctival, associée ou non à une atteinte épithéliale cornéenne, par altération de la tropicité des cellules épithéliales.

Le diagnostic est fait par différents examens dont deux principaux :

- un examen quantitatif de la sécrétion lacrymale, le *test de Schirmer*

- un examen qualitatif de la qualité du film lacrymal : il étudie la stabilité du film lacrymal dont il mesure le temps de rupture (« *break-up time* » ou *BUT*)



BUT («break-up time) : mesure du temps de rupture du film lacrymal après instillation d'une goutte de fluorescéine

Étiologie :

- il s'agit le plus souvent d'un syndrome sec par involution sénile des glandes lacrymales,

- il peut s'agir également d'un syndrome sec dans le cadre d'un *syndrome de Gougerot-Sjögren* soit primaire, soit secondaire lorsqu'il s'associe à d'autres maladies auto-immunes,

- un syndrome sec peut aussi être dû à un *traitement parasympatholytique* par voie générale, notamment par antidépresseur tricyclique.

Le traitement repose sur l'instillation de substituts des larmes.

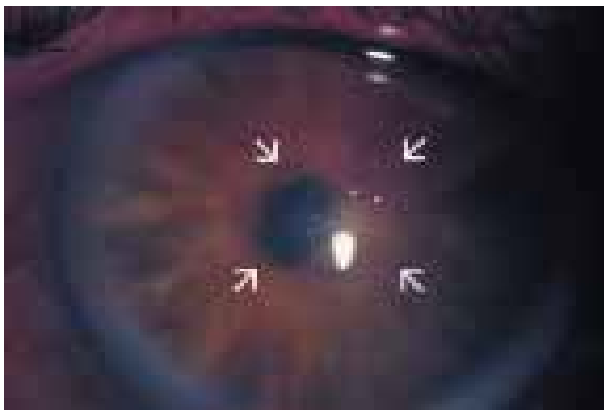


Fig. 6 - Ulcère cornéen (flèches = contours de l'ulcère).

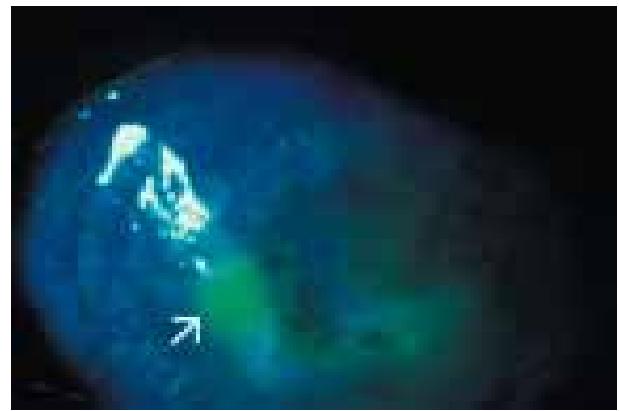
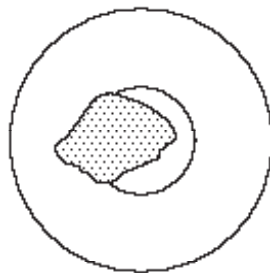
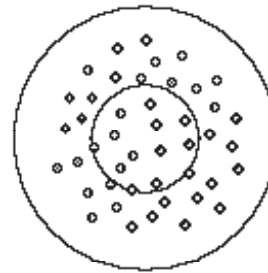


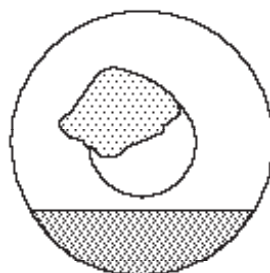
Fig.7 - Examen en lumière bleue après instillation d'une goutte de collyre à la fluorescéine.



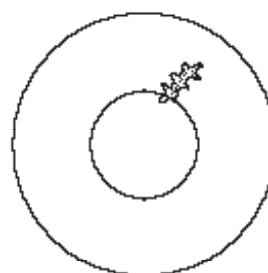
ulcère cornéen



kératite ponctuée superficielle



ulcère cornéen à hypopyon

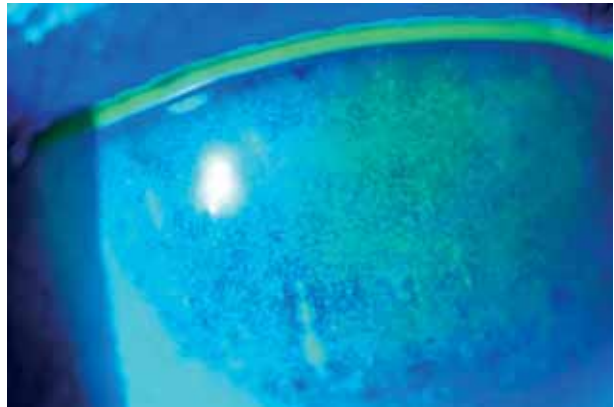


kératite herpétique dendritique

Fig.8 - Représentation schématique des principales formes de kératite



Fig. 9 - Ulcère cornéen



Kératite ponctuée superficielle (KPS)



Fig. 10 - Kératite herpétique : ulcère dendritique.

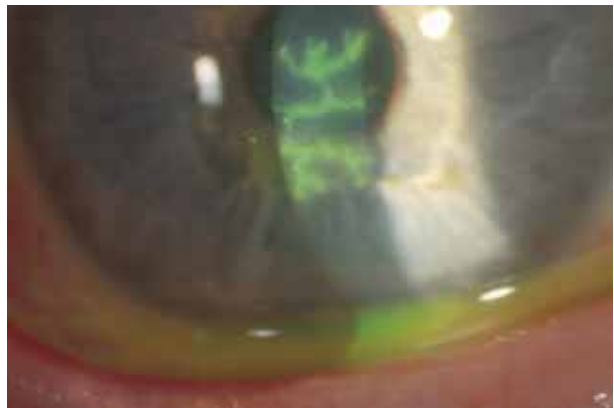


Fig. 10 - Ulcère dendritique après instillation de fluorescéine.

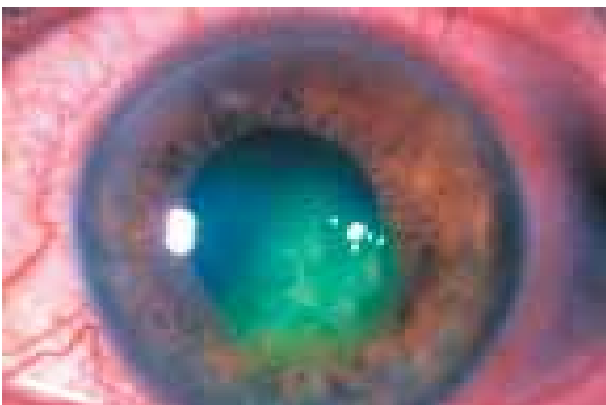


Fig. 10 - Kératite herpétique : ulcère géographique.

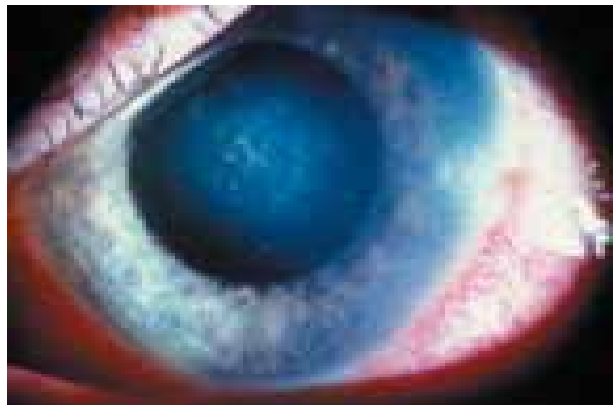


Fig. 10 - Kératite stromale.



Fig. 11 - Zona ophthalmique.

B. Œil rouge douloureux avec baisse d'acuité visuelle

1. Kératite aiguë : c'est une atteinte cornéenne qui s'accompagne d'ulcération(s) superficielle(s).

Il existe:

◇ une baisse d'acuité visuelle, très variable suivant la localisation de l'atteinte cornéenne par rapport à l'axe visuel,

◇ des douleurs oculaires superficielles importantes, accompagnées d'une photophobie et d'un blépharospasme.

À l'examen existe une diminution de transparence de la cornée, souvent localisée au niveau de l'ulcération, et un cercle périkératique (voir paragraphe Examen clinique) ; la chambre antérieure est de profondeur et d'aspect normaux.

L'instillation d'un collyre à la fluorescéine permet de mieux voir la ou les ulcérations : celles-ci s'imprègnent de fluorescéine et prennent une teinte jaune vert ; lors d'un examen en lumière bleue, elles

prennent une teinte vert franc et deviennent mieux visibles. Cet examen, en précisant l'aspect des ulcérations, oriente vers leur étiologie.

Principales causes :

a) une *kératite à adénovirus* peut compliquer une conjonctivite à adénovirus (voir plus haut paragraphe conjonctivite) : on parle de kérato-conjonctivite à adénovirus ou kérato-conjonctivite épidémique, car elle est extrêmement contagieuse ; elle se traduit par de petites ulcérations disséminées (« **kératite ponctuée superficielle = KPS** » fluo +). Son évolution est toujours favorable, mais elle peut laisser des opacités dans les couches antérieures du stroma cornéen qui peuvent mettre plusieurs mois ou plusieurs années à régresser et s'accompagner pendant ce délai d'une baisse d'acuité visuelle.

Son traitement est le même que celui de la conjonctivite à adénovirus.

b) *kératite herpétique* (+++)

Elle se traduit par une ulcération cornéenne d'aspect typique, de forme arborescente, en feuille de fougère = « **ulcère dendritique** », parfois plus étendue, moins typique, « **en carte de géographie** ».

Le traitement repose sur les antiviraux par voie-générale (Zelitrex®) pouvant être associés à des antiviraux locaux (ex. aciclovir en pommade) pendant une à deux semaines.

Les kératites herpétiques peuvent être aggravées de façon majeure par une corticothérapie locale qui peut au maximum entraîner une perforation cornéenne : d'où la règle absolue de ne jamais prescrire une corticothérapie locale sans avoir éliminé une kératite herpétique, et de façon plus générale toute ulcération cornéenne.

L'évolution est le plus souvent favorable sous traitement, mais le risque est celui des récidives,

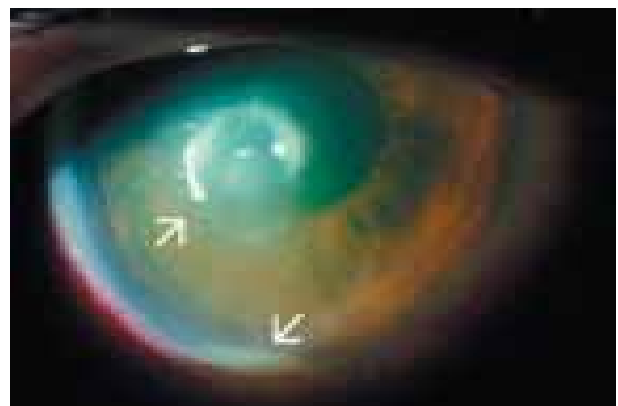
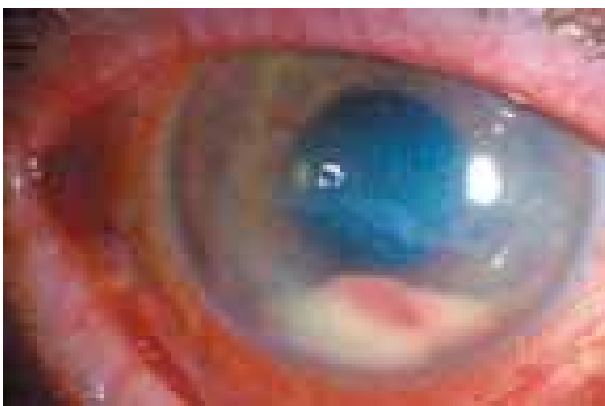


Fig. 12 - Ulcères à hypopyon.

ainsi que de l'évolution vers une kératite profonde par atteinte cornéenne stromale pouvant laisser une baisse d'acuité visuelle définitive.

c) kératites zostériennes : le zona ophtalmique peut se compliquer

◇ soit de kératites superficielles, contemporaines de l'épisode aigu du zona, directement liées à l'atteinte virale,

◇ soit secondairement d'une kératite neuro-paralytique, grave (kératite dystrophique secondaire à l'anesthésie cornéenne).

◇ par ailleurs, dans le zona ophtalmique, un traitement par valaciclovir (Zelitrex®) instauré précocement, dans les 3 premiers jours, permet de réduire la durée des douleurs zostériennes.

d) kératites bactériennes et amibiennes :

Il s'agit souvent de la surinfection bactérienne d'une ulcération traumatique (coup d'ongle, branche d'arbre) ou d'une ulcération bactérienne survenue sous une lentille de contact (+++).

L'examen retrouve une plage blanche d'infiltration cornéenne, colorée par la fluorescéine, parfois un niveau liquide purulent dans la chambre antérieure = hypopion (« ulcère à hypopion »).

Un prélèvement doit être effectué pour examen direct, mise en culture et antibiogramme.

L'évolution peut être favorable si un traitement est mis en route précocement :

◇ collyres antibiotiques administrés plusieurs fois par jour qui peuvent être suffisants dans les formes vus tôt et peu sévères,

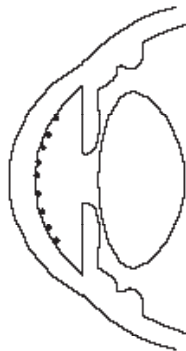
◇ pour les abcès importants, il est préférable d'hospitaliser le patient et d'instaurer un traitement par des «collyres fortifiés» toutes les heures («collyres fortifiés» : collyres à forte concentration préparés à partir de préparations pour injections intraveineuse .

L'évolution peut être défavorable,

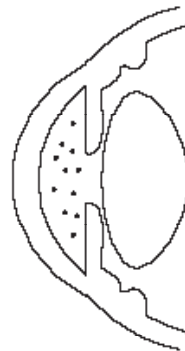
◇ soit à la phase aiguë :

- par l'extension postérieure de l'infection aboutissant à un tableau d'endophtalmie,

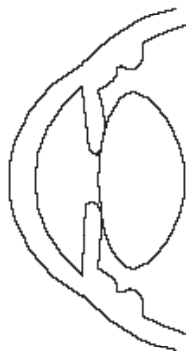
- ou par une perforation cornéenne.



précipités rétrocornéens



signe de Tyndall



synéchies postérieures avec déformation pupillaire

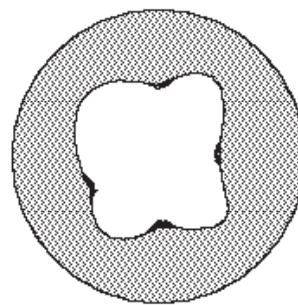


Fig. 13 - Représentation schématique des signes d'uvéite antérieure.

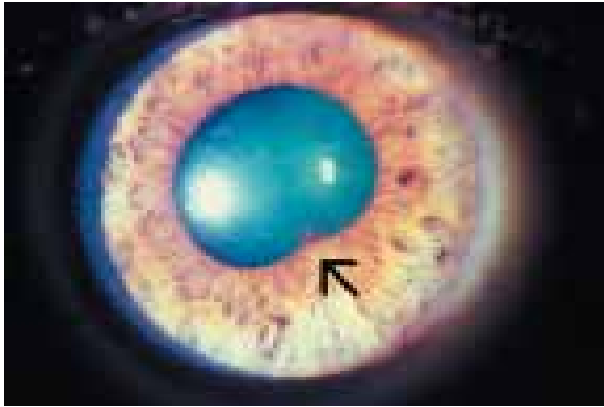


Fig. 14 - Uvéite antérieure : synéchie irido-cristallinienne.

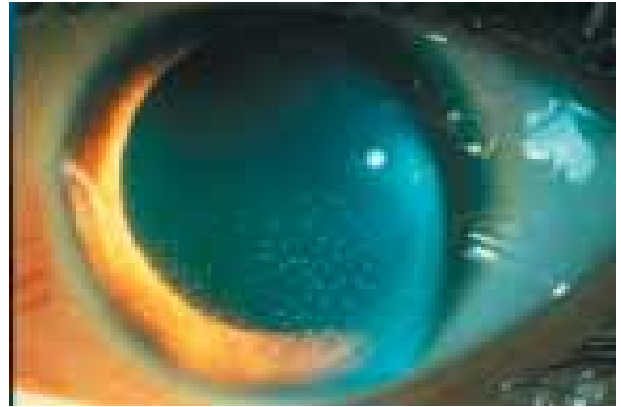


Fig. 15 - Uvéite antérieure : précipités rétro-cornéens.



Fig. 16 - Uvéite antérieure : précipités rétrocornéens (examen la lampe à fente).



Uvéite antérieure à hypopion au cours d'une spondylarthrite ankylosante.

◇ soit à distance par une taie cornéenne cicatricielle responsable d'une baisse d'acuité visuelle définitive si elle siège dans l'axe visuel.

En cas :

- de tableau atypique
- de survenue sous une lentille de contact
- ou de résistance au traitement,

il faut penser à une kératite amibienne : effectuer des prélèvements pour un traitement adapté en milieu hospitalier.

e) « kérato-conjonctivites sèches » : comme nous l'avons vu plus haut, le syndrome sec oculaire peut associer une atteinte cornéenne à l'atteinte conjonctivale.

f) kératites par innoclusion palpébrale, en particulier au cours des paralysies faciales : elles peuvent nécessiter une tarsorrhaphie : fermeture partielle de la fente palpébrale par la mise en place de points de suture, permettant d'assurer la protection de l'épithélium cornéen par la conjonctive palpébrale.

2. Uvéites antérieures. Ce sont des inflammations de l'iris (iritis) et du corps ciliaire (cyclite) : on parle d'irido-cyclite.

Le patient présente un œil rouge associé à une baisse d'acuité visuelle et à des douleurs profondes, le tout en général modéré.

On retrouve à l'examen un cercle périkeratique, une transparence cornéenne normale, une pupille en myosis, parfois des adhérences inflammatoires entre face postérieure de l'iris et capsule antérieure du cristallin (« synéchies irido-cristalliniennes » ou « synéchies postérieures »), responsables d'une déformation pupillaire

L'examen à la lampe à fente peut retrouver :

◇ le phénomène de Tyndall : présence de protéines et de cellules inflammatoires circulant dans l'humeur aqueuse,

◇ des dépôts de cellules inflammatoires à la face postérieure de la cornée : précipités rétrocornéens.

L'examen du fond d'œil doit être systématique à la recherche d'une atteinte vitréenne, rétinienne ou choroïdienne associée (= uvéite postérieure).

La recherche d'une cause est souvent négative au cours des uvéites antérieures (plus de la moitié des cas) ; l'enquête étiologique doit rechercher les **causes principales** que sont :



Fig. 17 - Kératite en bandelette (uvéite antérieure au cours d'une arthrite chronique juvénile de l'enfant).

◊ *la spondylarthrite ankylosante* : elle s'accompagne fréquemment d'une uvéite antérieure souvent à hypopion, de caractère récidivant mais de bon pronostic ; le diagnostic repose sur la recherche clinique et radiographique d'une sacroïléite et surtout sur la recherche de l'*antigène HLA B-27*, d'autant que l'uvéite antérieure peut précéder l'atteinte des sacro-iliaques.

◊ *L'uvéite herpétique* : suspectée chez des patients présentant déjà des antécédents d'herpès oculaire.

◊ *L'arthrite chronique juvénile* de l'enfant : donne une uvéite antérieure sévère qui s'accompagne d'une cataracte et d'une kératite d'aspect particulier (*kératite en bandelette*).

◊ *la sarcoïdose* : uvéite antérieure granulomateuse pouvant donner des nodules iriens ; elle est volontiers associée à une inflammation vitréenne (hyalite), à une choroïdite ou à une vasculite rétinienne.

◊ *la maladie de Behcet* : elle donne classiquement une uvéite antérieure récidivante à hypopion associée à une hyalite et à une vascularite rétinienne.

b) le **traitement** associe :

◊ traitement symptomatique local, systématique :

- par collyres mydriatiques, pour la prévention ou la suppression des synéchies postérieures,

- et par corticoïdes (et/ou des AINS) locaux le plus souvent en collyre, parfois dans des formes sévères en injections sous-conjonctivales.

◊ traitement étiologique éventuel.

3. Glaucome aigu par fermeture de l'angle

C'est une affection de pronostic très sévère en l'absence d'un traitement précoce, mais très rare (beaucoup plus rare que le glaucome chronique à angle ouvert).

Il survient chez des sujets prédisposés, en général hypermétropes, présentant une chambre antérieure et un angle irido-cornéen étroits ; la crise de glaucome aigu est due à la survenue d'un *blocage pupillaire* = blocage du passage de l'humeur aqueuse (sécritée par le corps ciliaire) vers la chambre antérieure à travers la pupille : ceci « pousse en avant » la racine de l'iris qui vient fermer l'angle irido-cornéen, et supprimer l'écoulement de l'humeur aqueuse à travers le trabéculum.

Le blocage pupillaire survient lors du passage à l'obscurité, l'anesthésie générale, tous les collyres mydriatiques, ainsi que tous les médicaments parasympatholitiques (antidépresseurs tricycliques,...) ou sympathomimétiques.

- Cliniquement existent des douleurs très profondes, irradiant dans le territoire du trijumeau, souvent associées à des nausées ou à des vomissements qui peuvent égarer le diagnostic. La baisse d'acuité visuelle est brutale et massive.

- À l'examen,

- l'œil est rouge,

- la transparence de la cornée est diminuée de façon diffuse par l'œdème cornéen dû à l'hypertonie oculaire majeure ;

- la pupille est en semi-mydriase aréflexique (abolition du RPM direct, et abolition du RPM consensuel à l'éclairement de l'œil sain) ;



Fig. 18 - Glaucome aigu par fermeture de l'angle : pupille en semi-mydriase, diminution diffuse de la transparence cornéenne par œdème cornéen secondaire à l'hypertonie oculaire.

- la chambre antérieure est étroite à l'examen à la lampe à fente, l'angle irido-cornéen (s'il est visible malgré l'œdème cornéen) est fermé.

- le tonus oculaire est très élevé, toujours supérieur à 50 mm Hg, souvent vers 80 mm Hg : on peut alors apprécier, sans tonomètre, la « dureté » du globe oculaire par une palpation bidigitale à travers la paupière supérieure.

- l'autre œil dont l'examen doit être systématique, présente le plus souvent une chambre antérieure étroite et à l'examen gonioscopique un angle irido-cornéen étroit.

• L'évolution se fait rapidement, en quelques jours, vers la cécité, en absence d'un **traitement** mis en route le plus précocément possible :

◇ traitement par voie générale :

- acétazolamide (Diamox®) par voie intraveineuse,

- Mannitol à 20% (par ex., 500 ml en 20 minutes) par voie intraveineuse,

◇ traitement par voie locale :

- collyres hypotonisants,

- collyre myotique instillé toutes les heures (instillé également, 3 ou 4 fois par jour à titre préventif, dans l'œil sain) : le myosis a pour but de lever le blocage pupillaire et de réouvrir l'angle irido-cornéen fermé.

- dès que la crise est jugulée - tonus oculaire revenu à la normale - et que l'état local le permet, est pratiquée une iridotomie périphérique au laser : perforation irienne de petite taille en périphérie de l'iris, qui permet de rétablir le passage d'humeur aqueuse en chambre antérieure même si survenait à nouveau un blocage pupillaire ; l'iridotomie au laser est le plus souvent également pratiquée, à titre préventif, sur l'autre œil.

• **Glaucome néovasculaire** : le glaucome néovasculaire (voir chapitres «RÉTINOPATHIE DIABÉTIQUE» et «OCCLUSIONS VEINEUSES RÉTINIENNES») donne un tableau clinique tout à fait similaire, si ce n'est en plus la présence d'une néovascularisation irienne ; son pronostic est très sévère.

C. Œil rouge, douloureux, sans baisse d'acuité visuelle :

Évoque une **épisclérite** (inflammation sclérale superficielle) :

L'œil présente une rougeur en secteur, associée à une douleur localisée.

La vision est conservée, l'examen du segment antérieur normal.

Un bilan étiologique doit être pratiqué à la recherche d'une maladie de système.

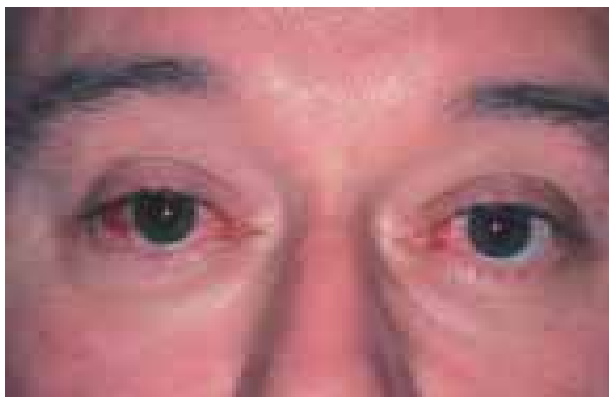


Fig. 19 - Épisclérite : rougeur localisée dans le secteur temporal de l'œil droit.

EN BREF

- Pas de baisse d'acuité visuelle, sécrétions conjonctivales, paupières collées le matin au réveil : *conjonctivite bactérienne banale* ; traitement antibiotique local à large spectre.
- Baisse d'acuité visuelle :
 - diminution de transparence cornéenne, cercle périkératique, ulcération fluo + : *kératite* ; **pas de corticoïdes locaux.**
 - myosis, cercle périkératique, cornée claire : *uvéite antérieure* ; traitement mydriatique et corticoïdes locaux + bilan étiologique
 - cécité unilatérale, douleurs +++, syndrome digestif, mydriase, cornée opaque, élévation+++ du tonus oculaire : glaucome aigu ; Diamox intraveineux, Mannitol en perfusion, collyre myotique (œil atteint et œil controlatéral).
- Dans tous les cas d'œil rouge, examen ophtalmologique spécialisé en l'absence d'amélioration rapide, en quelques jours.

233 - RÉTINOPATHIE DIABÉTIQUE (RD)-2010

Ce qu'il faut savoir

1. Connaître la prévalence de la rétinopathie diabétique en fonction du type et de l'ancienneté du diabète.
2. Comprendre la physiopathologie succincte de la rétinopathie diabétique.
3. Énumérer les complications oculaires du diabète.
4. Connaître les signes de la rétinopathie diabétique et ses principaux stades de gravité
5. Comprendre les principes du traitement.
6. Connaître les principes du dépistage de la RD et savoir le rythme de surveillance selon la gravité de la rétinopathie.

I.ÉPIDÉMIOLOGIE

De grandes études épidémiologiques ont permis de mieux cerner la prévalence des complications rétiniennes de la rétinopathie diabétique (RD).

On estime qu'environ 30% des diabétiques sont porteurs d'une rétinopathie, soit environ un million de patients en France.

La rétinopathie diabétique est aussi fréquente au cours du diabète de type 1 qu'au cours du diabète de type 2 :

- dans le diabète de type 1, la RD ne survient en général pas avant 7 ans d'évolution; après 20 ans d'évolution, 90 à 95 % des diabétiques de type 1 ont une RD, dont 40% une RD proliférante.
- dans le diabète de type 2, 20 % des diabétiques de type 2 ont une RD dès la découverte de leur dia-

bète. Après 15 ans d'évolution, 60% d'entre eux ont une rétinopathie diabétique. Le risque à long terme des diabétiques de type 2 est moins celui d'une rétinopathie proliférante que celui d'un œdème maculaire. *Les principaux facteurs de risque de rétinopathie diabétique sont l'ancienneté du diabète, le mauvais équilibre glycémique et l'hypertension artérielle.*

II. PHYSIOPATHOGÉNIE

- La rétinopathie diabétique est une **conséquence de l'hyperglycémie chronique**. Les **premières lésions histologiques** de la rétinopathie diabétique sont l'**épaississement de la membrane basale**, la **perte des péricytes** puis la **perte des cellules endothéliales** des capillaires rétiniens aboutissant à leur obstruction. À proximité des petits territoires de non-perfusion

capillaire ainsi créés, des *microanévrismes* se développent sur les capillaires de voisinage.

- De nombreux *mécanismes* sont impliqués dans la pathogénie de la RD (figure 1) : activation de la *voie de l'aldose-réductase* conduisant à l'accumulation intracellulaire de sorbitol, la *glycation des protéines* entraînant un épaississement des membranes basales, le stress oxydatif, l'activation du système rénine-angiotensine, l'inflammation, des *modifications du flux sanguin rétinien*, et une *hypoxie relative* entraînant la sécrétion locale de facteurs de croissance angiogéniques tel que le VEGF.

- La dilatation et l'occlusion des capillaires rétinien sont les *premières lésions cliniquement décelables* de la rétinopathie diabétique, aboutissant à deux phénomènes intriqués : hyper-perméabilité

créée une *ischémie rétinienne*. Lorsque celle-ci est étendue, il se produit une prolifération réactionnelle de néovaisseaux par production de *facteurs de croissance*, dont le VEGF : c'est la *rétinopathie diabétique proliférante*. Des complications peuvent alors survenir :

- *hémorragie intra-vitréenne* par saignement des néovaisseaux pré-rétiniens ou pré-papillaires,

- *décollement de la rétine* dû à la traction exercée sur la rétine par du tissu fibreux de soutien des néovaisseaux (prolifération fibro-vasculaire) : on parle de *décollement de rétine par traction*.

- voire une prolifération de néovaisseaux sur l'iris (*néovascularisation irienne*) et dans l'angle irido-cornéen, pouvant provoquer comme au cours

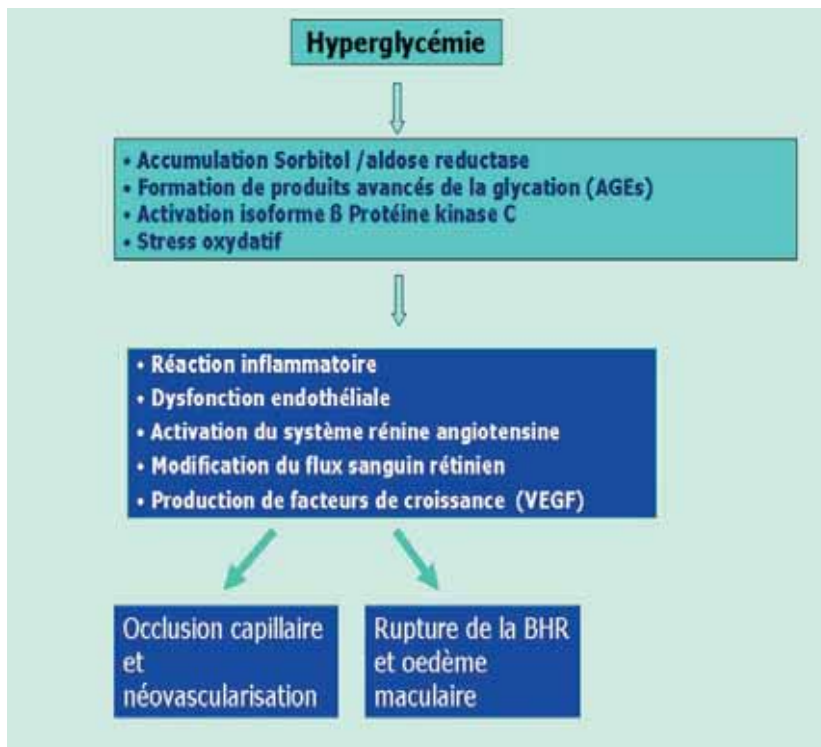


Fig. 1 - mécanismes impliqués dans la pathogénie de la rétinopathie diabétique

capillaire menant à l'*œdème rétinien*, et parallèlement occlusion capillaire menant à l'*ischémie rétinienne*. Les phénomènes occlusifs et œdémateux évoluent de façon concomitante, les phénomènes œdémateux prédominant dans la région centrale de la rétine, la macula, et les phénomènes occlusifs affectant surtout la rétine périphérique.

- *L'occlusion étendue des capillaires rétinien*

des occlusions de la veine centrale de la rétine un *glaucome néovasculaire par blocage de l'écoulement de l'humeur aqueuse*.

- *Au niveau de la macula*, l'accumulation de liquide dans le compartiment extra-cellulaire de la rétine habituellement virtuel aboutit à la constitution d'un *œdème maculaire*. Les *exsudats profonds* (ou «exsudats secs») sont secondaires à la précipitation de lipoprotéines plasmatiques dans l'épaisseur de la rétine.

III. DIAGNOSTIC

1/ Circonstances de découverte

- La rétinopathie diabétique (RD) peut être révélée par une *baisse d'acuité visuelle*. Celle-ci est en général tardive et ne survient qu'après une longue période d'évolution silencieuse de la rétinopathie diabétique, déclenchée par les complications de la RD.

- La rétinopathie diabétique doit être dépistée par l'*examen ophtalmologique systématique* réalisé lors de la découverte du diabète *ou lors de la surveillance ophtalmologique annuelle* de tout diabétique .

2/ Diagnostic de la rétinopathie diabétique

Le diagnostic de la RD repose sur l'examen biomicroscopique du fond d'oeil après dilatation pupillaire, complété par des photographies du fond d'oeil. Cet examen permet d'identifier les différents signes de la RD :

- les *microanévrismes rétiniens* et les *hémorragies rétiniennes punctiformes* sont les premiers signes ophtalmoscopiques de la RD. Ils apparaissent sous forme de lésions punctiformes rouges de petite taille. Ils prédominent au pôle postérieur. Les microanévrismes peuvent se thromboser et disparaître spontanément. Mais l'augmentation du nombre des microanévrismes est un bon indice de progression de la RD.

- les *nodules cotonneux* sont des lésions blanches, superficielles et de petite taille, d'axe perpendiculaire à l'axe des fibres optiques. Ils traduisent une occlusion des artérioles pré-capillaires rétiniennes. Lorsqu'ils sont nombreux en moyenne périphérie rétinienne, ils traduisent une poussée évolutive de la RD. Leur localisation peripapillaire doit faire suspecter une poussée d'*hypertension artérielle*.

- *d'autres signes, évocateurs d'ischémie rétinienne sévère* :

- les *hémorragies intra-rétiniennes* «en tache», de plus grande taille que les hémorragies punctiformes; elles traduisent une souffrance ischémique du tissu rétinien.

- les anomalies veineuses à type de *dilatation veineuse irrégulière* « en chapelet » ou de *boucles veineuses* (veines en oméga);

- les *anomalies microvasculaires intrarétiniennes* (ou AMIR) sont des dilatations et télangiectasies

vasculaires développées en périphérie des territoires d'occlusion capillaire; ce serait des néovaisseaux intra-rétiniens.

- les *néovaisseaux pré-rétiniens et prépapillaires* témoignent d'une RD proliférante. Ils apparaissent sous forme d'un lacis vasculaire à la surface de la rétine ou de la papille. Les néovaisseaux pré-rétiniens se développent à la limite postérieure des territoires ischémiques. Une *hémorragie pré-rétinienne ou intra-vitréenne* témoigne d'un saignement à partir des néovaisseaux, la contraction du tissu fibreux de soutien des néovaisseaux peut entraîner un *décollement de la rétine par traction*.

- *au niveau de la macula*, l'examen clinique recherche un *épaississement rétinien* témoin d'un œdème maculaire. Lorsque celui-ci est important, il prend un aspect d'*oedème maculaire cystoïde* (OMC) qui se traduit biomicroscopiquement par un épaississement de la rétine maculaire auquel s'ajoute un aspect de micro-kystes intra-rétiniens. Les *exsudats* sont des accumulations de lipoprotéines dans l'épaisseur de la rétine; ils apparaissent sous forme de dépôts jaunes, et sont habituellement disposés en couronne autour des anomalies microvasculaires dont ils sont issus (*exsudats circinés*). Lorsqu'ils sont très nombreux, les exsudats ont tendance à s'accumuler dans la macula et à réaliser un *placard exsudatif centromaculaire* de mauvais pronostic visuel.

3/ Examens complémentaires

- *La photographie du fond d'oeil* :

La photographie du fond est la base des classifications modernes de la RD; C'est l'examen de référence pour diagnostiquer la RD, elle permet d'avoir un document de référence. Des photographies du pôle postérieur et de toute la périphérie sont réalisées. La photographie permet de visualiser les différents signes de la RD, et de quantifier l'ischémie rétinienne périphérique. En effet, la gravité de celle-ci est estimée par le nombre et la sévérité d'un certain nombre de signes cliniques (hémorragies intra-rétiniennes «en taches», anomalies veineuses, AMIRs). La photographie du fond d'oeil est également utilisée pour le dépistage de la RD qui d'adresse aux patients sans RD connue. Les photographies peuvent être prises en général sans dilatation pupillaire par des techniciens non médecins, à l'aide de rétinographes non mydriatiques et être lues de façon différée par l'ophtalmologiste.

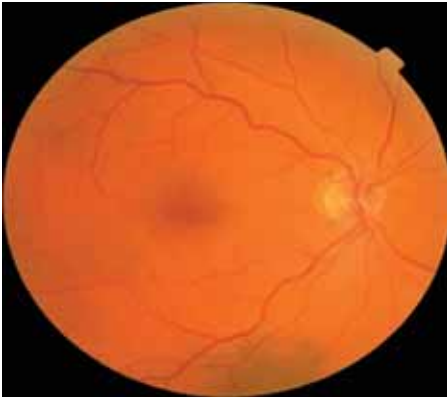


Fig. 2 - Rétinopathie diabétique minime : présence de microanévrismes et hémorragies punctiformes au pôle postérieur : à l'examen du fond d'œil, les microanévrismes apparaissent comme de petites lésions punctiformes, rouges, à la limite de la visibilité

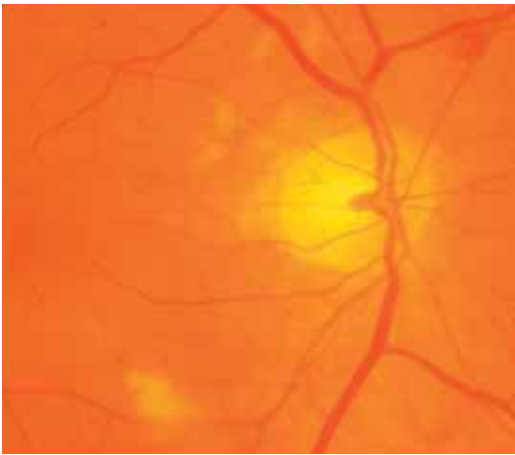


Fig. 3 - Nodule cotonneux

Cette méthode a une sensibilité pour dépister la RD au moins égale voire supérieure à celle de l'examen ophtalmoscopique.

- **Angiographie fluorescéinique** : elle n'est qu'un complément de l'examen et de la photographie du fond d'œil. Elle ne doit pas être démodée de façon systématique. Elle sert à aider au traitement par photocoagulation des œdèmes maculaires et à quantifier le degré d'ischémie maculaire. L'angiographie à la fluorescéine consiste, après injection de fluorescéine dans une veine du pli du coude, à observer et photographier grâce à des filtres appropriés le passage du colorant dans l'arbre vasculaire rétinien. La séquence angiographique permet d'apprécier la perfusion capillaire et donc l'étendue de l'ischémie rétinienne, et permet de déceler une hyperperméabilité capillaire.

- **Tomographie en cohérence optique (Optical Coherence Tomography ou OCT ; VOIR LE CHAPITRE SÉMILOGIE OCULAIRE)** : il est essentiel pour le diagnostic et le suivi de l'œdème

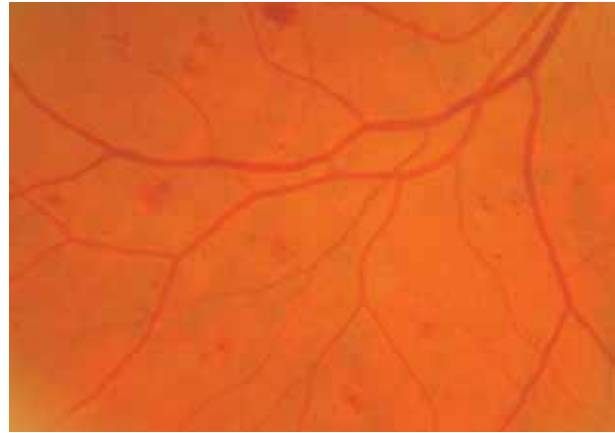


Fig. 4 - Hémorragies en taches et AMIRs

maculaire. En effet, il permet de visualiser les modifications intra-rétiniennes liées à l'œdème (kystes, exsudats...) et à quantifier l'œdème maculaire de façon précise et reproductible.

- **Échographie en mode B** : elle permet principalement, en cas d'hémorragie du vitré massive empêchant l'examen du fond d'œil, de dépister un éventuel décollement de rétine par traction sous-jacent.

4/ Modalités de dépistage et de surveillance de la RD

a) dépistage de la RD

Il s'adresse aux diabétiques sans RD. Un large consensus existe pour recommander une surveillance annuelle du fond d'œil de tout patient diabétique, de préférence par photographie du fond d'œil, à défaut par biomicroscopie à la lampe à fente, après dilatation pupillaire (www.has-santé.fr).

- chez un diabétique de type 1 : le début du

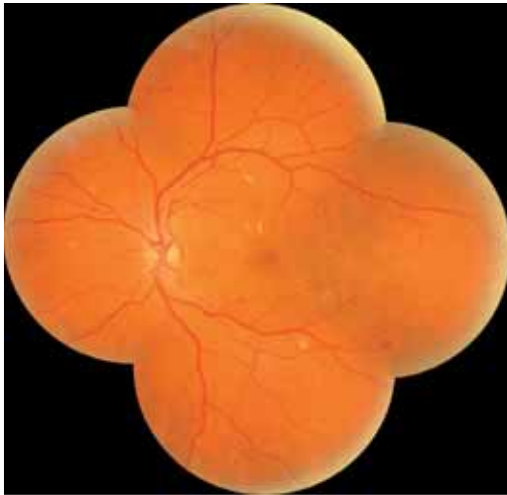


Fig. 5 - RD non proliférante modérée : hémorragie en tache peu nombreuses

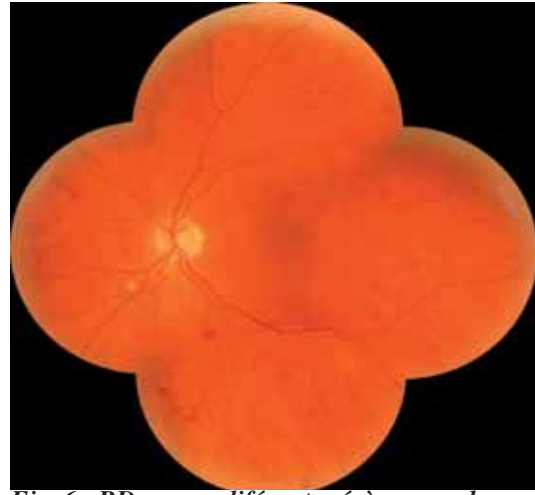


Fig. 6 - RD non proliférante sévère : nombreuses hémorragies en taches sur toute la périphérie

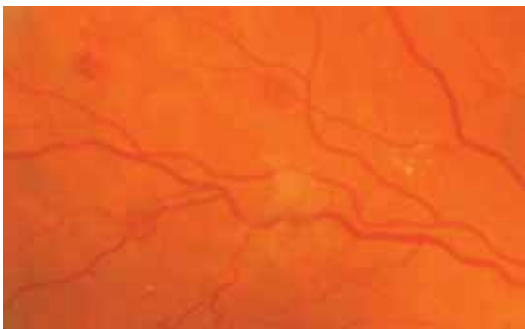


Fig. 7 - Néovaisseau pré-rétinien



Fig. 8 - Néovaisseaux pré-papillaires



Fig. 9 - oedème maculaire focal localisé, entouré d'exsudats

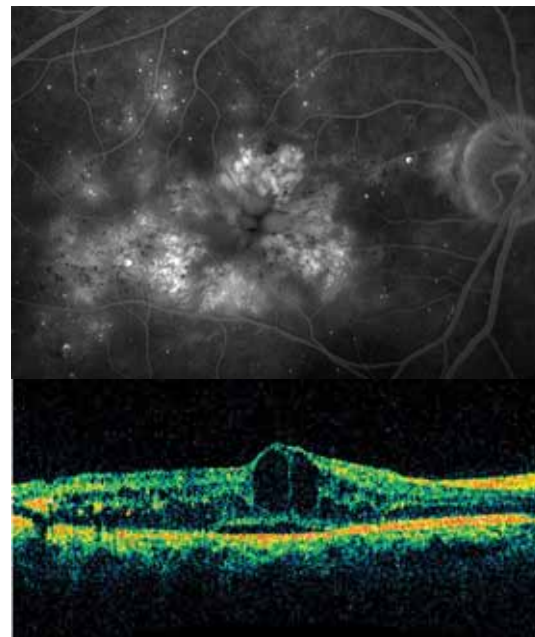


Fig. 10 - Oedème maculaire diffus = oedème rétinien étendu à toute la surface de la macula, s'imprégnant de fluorescéine, avec de nombreuses logettes, d'aspect kystique en angiographie, caractéristique de l'oedème maculaire diffus cystoïde. L'OCT montre l'épaississement rétinien maculaire associé à des kystes intra-rétiens

diabète est connu avec précision. La RD ne survient en général pas avant 7 ans d'évolution du diabète. Un examen du fond d'oeil par photographies du fond d'oeil sera réalisé à la découverte du diabète, puis tous les ans, ou éventuellement à partir de la 5^{ème} année de diabète.

Chez les enfants, il n'est pas nécessaire que le premier examen ophtalmologique soit réalisé avant l'âge de 10 ans.

- *chez un diabétique de type 2* : dépistage de la RD impératif dès la découverte du diabète qui est souvent présente à la découverte du diabète.

Dans tous les cas, un examen ophtalmologique complet périodique (acuité visuelle de loin et de près, examen du segment antérieur, mesure du tonus oculaire, examen du fond d'oeil après dilatation pupillaire) doit être recommandé.

b) surveillance de la RD

Le rythme de surveillance ophtalmologique des diabétiques dépend de la sévérité de la RD.

- **En l'absence de RD** : surveillance annuelle du FO + photographies

- **RD non proliférante minime** : surveillance annuelle du FO + photographies

- **RD non proliférante modérée à sévère** : FO + photographies +/- angiographie tous les 4 à 6 mois. Une photocoagulation panrétinienne est envisagée en cas de RD non proliférante sévère (RD pré-proliférante)

- **RD proliférante** : photocoagulation panrétinienne, contrôle 2 à 4 mois après la fin du traitement.

- **Surveillance renforcée car risque d'évolution rapide de la RD** :

- au cours de la *puberté et de l'adolescence*. Période à haut risque d'évolution, particulièrement entre 16 et 20 ans, surtout si le diabète

est ancien et mal équilibré. S'il existe une RD, un contrôle ophtalmologique tous les 3 à 6 mois est nécessaire.

- au cours de la *grossesse*.

Examen du FO nécessaire avant la grossesse si elle est programmée, sinon en début de grossesse. En l'absence de RD, surveillance tous les 3 mois. En présence d'un RD, surveillance tous les mois, surtout si la grossesse n'a pas été programmée.

- en cas d'une *équilibration trop rapide de la glycémie* (mise sous pompe à insuline ou injections multiples d'insuline pour les diabétiques de type 1 ou mise sous insuline pour les diabétiques de type 2).

S'il existe une RD proliférante ou une RD non proliférante sévère (préproliférante), une photocoagulation panrétinienne doit être réalisée avant ou pendant la période de normalisation glycémique.

- en cas de *chirurgie de la cataracte*.

Elle expose à un risque de progression de la RD durant l'année post-opératoire.

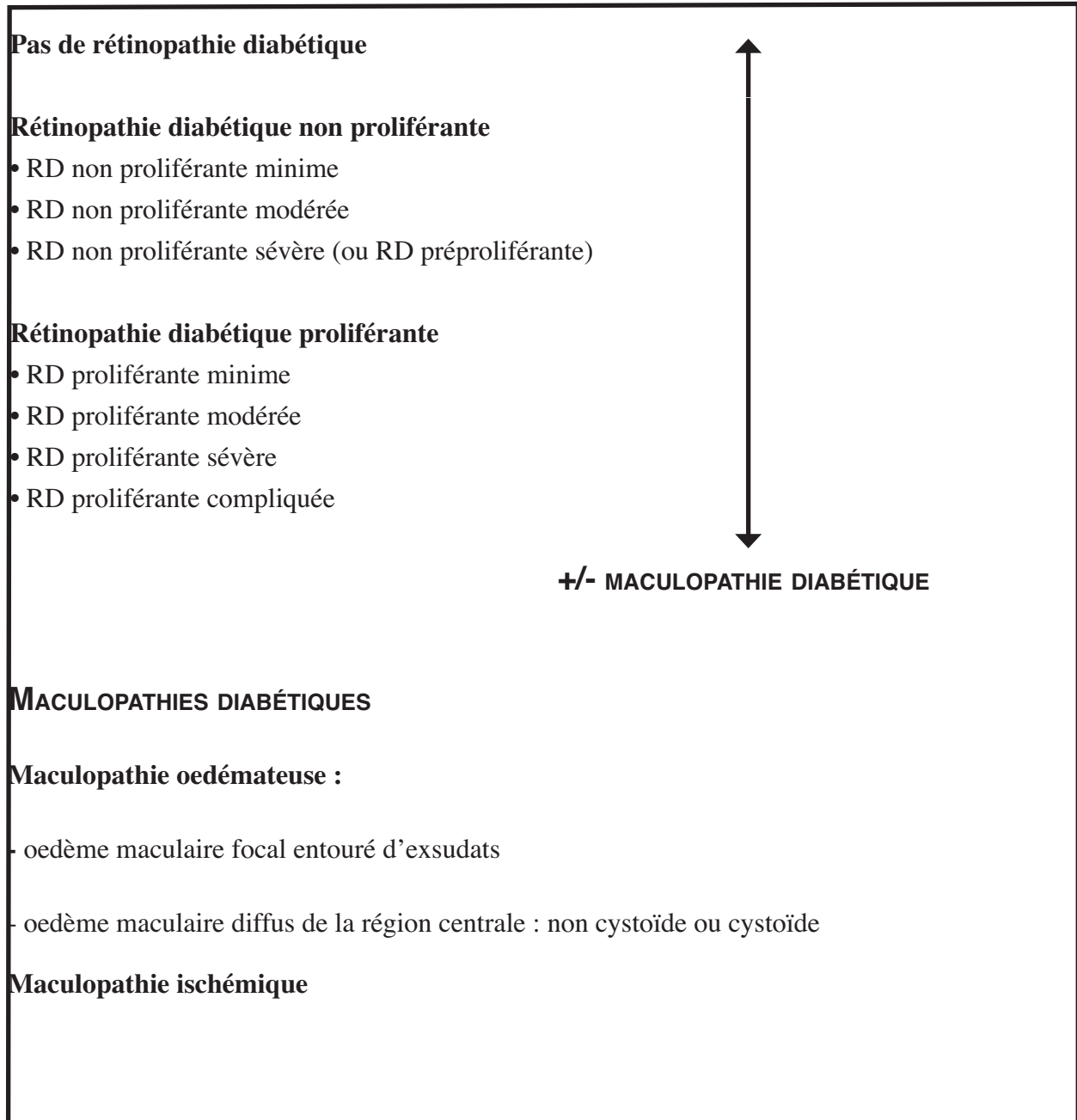
- une *décompensation tensionnelle ou rénale* peut entraîner une aggravation de la RD.

5 / Classification de la rétinopathie diabétique

La rétinopathie diabétique débute par un stade de rétinopathie diabétique non proliférante minime puis modérée, et évolue vers la rétinopathie diabétique non proliférante sévère (ou préproliférante) caractérisée par une ischémie rétinienne étendue, puis vers le stade de rétinopathie diabétique proliférante caractérisée par la prolifération de néovaisseaux à la surface de la rétine et/ou sur la papille.

L'œdème maculaire est associé aux rétinopathies diabétiques non proliférantes ou proliférantes.

CLASSIFICATION DE LA RÉTINOPATHIE DIABÉTIQUE (selon la classification de l'ALFÉDIAM)



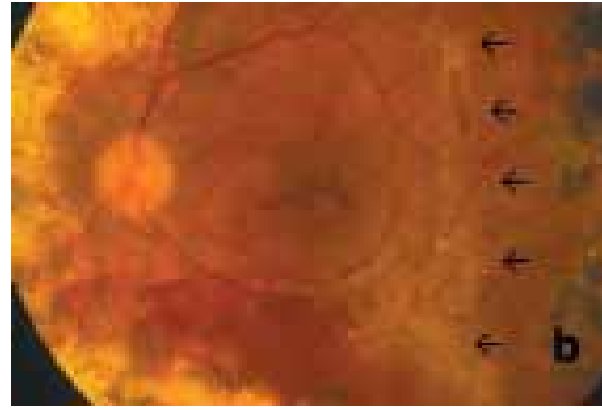
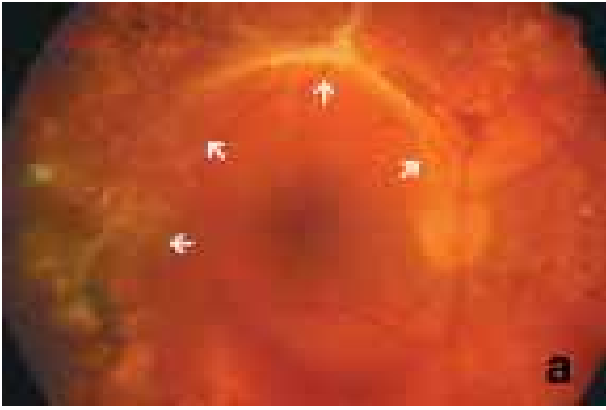


Fig.11 - Prolifération fibrovasculaire (flèches) ; celle-ci peut par sa contraction entraîner un décollement de rétine dit «par traction».



Fig.12 - Néovascularisation irienne : présence de néovaisseaux, normalement absents, sur la face antérieure de l'iris.



Fig.13 - Glaucome néovasculaire : pupille en semi-mydriase, diminution diffuse de transparence de la cornée par œdème cornéen dû à l'hypertonie oculaire.

Causes de baisse d'acuité visuelle sévères dues à la rétinopathie diabétique :

- ◇ œdème maculaire, cystoïde ou non
- ◇ maculopathie ischémique
- ◇ placard d'exsudats profonds fovéolaires
- ◇ hémorragie intra-vitréenne
- ◇ décollement de rétine par traction
- ◇ glaucome néovasculaire

a) les stades de la rétinopathie diabétique, en fonction de la sévérité de l'ischémie rétinienne du risque de néovaisseau pré-rétinien :

- pas de rétinopathie diabétique
- rétinopathie diabétique non proliférante

◊ RD non proliférante *minime* (microanévrismes isolés, hémorragies rétiniennes punctiformes peu nombreuses).

◊ RD non proliférante *modérée* (nombreux microanévrismes, hémorragies rétiniennes punctiformes, nodules cotonneux, signes d'ischémie rétinienne peu nombreux)

◊ RD non proliférante *sévère* (ou *RD préproliférante = RDPP*), définie par l'association aux signes précédents de signes ophtalmoscopiques évocateurs d'ischémie rétinienne sévère, notamment hémorragies intra-rétiniennes étendues en tache, anomalies veineuses et AMIRs. C'est un stade de haut risque d'évolution vers la néovascularisation, notamment dans certaines circonstances cliniques (cf. IV. Evolution)

- *rétinopathie diabétique proliférante (RDP) :*
 - ◊ *RDP non compliquée* : présence de néovaisseaux pré-rétiniens et/ou prépapillaires
 - ◊ *RDP compliquée* (voir «Physiopathogénie») :
 - hémorragie du vitré,
 - décollement de rétine par traction,
 - glaucome néovasculaire.

b) maculopathies diabétiques :

- *œdème maculaire focal* : œdème localisé entouré d'exsudats

- *œdème maculaire diffus* : œdème maculaire étendu, lié à une hyperperméabilité généralisée à partir des capillaires du pôle postérieur, non cystoïde ou cystoïde (en fonction de la présence de kystes intra-rétiniens)

- *maculopathie ischémique*

IV. ÉVOLUTION

L'évolution de la rétinopathie diabétique est habituellement lente, et se fait progressivement tout au long de la vie du diabétique.

La baisse visuelle liée à l'œdème maculaire est

progressive, mais peut à la longue entraîner une cécité.

Une hémorragie intra-vitréenne par saignement des néovaisseaux, un décollement de rétine ou un glaucome néovasculaire entraînent une perte brutale et quasi-complète de la vision.

V. TRAITEMENT DE LA RÉTINOPATHIE DIABÉTIQUE

1. Traitement médical

- **Équilibre glycémique et tensionnel ++++** :

◊ l'effet bénéfique chez les diabétiques de type 1 d'une *bonne équilibration glycémique* sur l'incidence et la progression de la rétinopathie diabétique a été démontré par le DCCT (Diabetic Control and Complications Trial Research Group).

◊ l'effet bénéfique chez les diabétiques de type 2 d'un bon équilibre glycémique mais aussi du *contrôle de l'hypertension artérielle* est également démontré par l'étude UKPDS (United Kingdom Prospective Diabetes Study).

Le contrôle strict de ces 2 facteurs est essentiel pour réduire et ralentir la progression de la RD tant chez les diabétiques de type 1 que de type 2.

- **Traitements médicamenteux**

L'efficacité des antiagrégants plaquettaires est incertaine : leur utilisation, un temps proposée, n'est plus retenue. Une tendance des antagonistes du système rénine angiotensine, notamment du candesartan, a été montrée dans l'étude DIRECT (Diabetic REtinopathy Candesartan Trial) pour réduire l'incidence de la RD chez les type 1 et favoriser la régression des stades précoces de la RD chez les type 2. Néanmoins, l'effet n'a pas été suffisant pour recommander leur indication systématique.

2. Traitement de la rétinopathie diabétique proliférante

- **Photocoagulation au laser**

La photocoagulation panrétinienne (PPR) au laser est le traitement spécifique de la rétinopathie diabétique proliférante. Elle consiste en une coagulation étendue de toute la rétine périphérique : *elle n'agit pas directement sur les néovaisseaux mais indirectement par la destruction étendue des territoires d'ischémie rétinienne* : celle-ci permet d'obtenir la régression de la néovascularisation prérétinienne et/ou prépapillaire dans près de 90% des cas et de réduire considérablement le risque de cécité lié à la rétinopathie diabétique proliférante.

Elle est réalisée en ambulatoire sous anesthésie de contact, en plusieurs séances.

La PPR est indiquée :

a) **dans tous les cas de rétinopathie diabétique proliférante**. La rapidité de sa réalisation dépendra de la sévérité de la RDP : des néovaisseaux prérétiens isolés et peu nombreux seront traités par des séances espacées d'une ou plusieurs semaines ; à l'autre extrême, l'existence d'une néovascularisation irienne est l'indication d'une PPR urgente, réalisée par des séances très rapprochées.

b) **dans certains cas de RDNP sévère (RDPP)**, à titre préventif, chez des sujets à haut risque de passage en rétinopathie proliférante : principalement grossesse, normalisation rapide de la glycémie (notamment par mise sous pompe à insuline), chirurgie de la cataracte. La PPR prévient efficacement dans ces cas la survenue d'une néovascularisation.

• **Injections intravitréennes d'anti-VEGF**

Des injections intravitréennes d'anti-VEGF : bévacizumab (Avastin®), pégaptanib (Macugen®) ou ranibizumab (Lucentis®), comme dans la DMLA, peuvent par leur pouvoir anti-angiogénique avoir un intérêt dans certaines indications de rétinopathie diabétique proliférante, notamment dans le traitement du glaucome néovasculaire ; ils nécessitent cependant des autorisations spéciales, n'ayant pas d'AMM dans le traitement de la rétinopathie diabétique.

• **Traitement chirurgical (vitrectomie)**

Il est indiqué dans les cas de RDP compliquée d'hémorragie intra-vitréenne persistante ou de décollement de rétine tractionnel.

3. Traitement de l'œdème maculaire

• **Traitement par photocoagulation au laser de la maculopathie diabétique**

Le traitement par photocoagulation au laser de l'œdème maculaire est indiqué :

- soit, en cas d'œdème maculaire focal, lorsqu'existent des exsudats profonds atteignant ou menaçant l'axe visuel («maculopathie exsudative»), afin de prévenir ou de limiter la baisse d'acuité visuelle.

- soit devant un œdème maculaire diffus s'il existe une baisse visuelle significative et prolongée.

Néanmoins, le traitement par laser est moins efficace pour l'œdème maculaire que pour la RD proliférante.

• **En cas d'échec de la photocoagulation au laser peuvent être proposées :**

- des injections intravitréennes de triamcinolone (Kenacort®), mais ce traitement nécessite des injections répétées pour une durée indéterminée et peut se compliquer comme toute corticothérapie d'une cataracte ou d'un glaucome.

- des injections d'anti-VEGF, Avastin®, Macugen® ou Lucentis® qui semblent efficaces, le VEGF étant puissant facteur de la perméabilité capillaire, mais là encore, les anti-VEGF n'ont pas l'AMM dans cette indication.

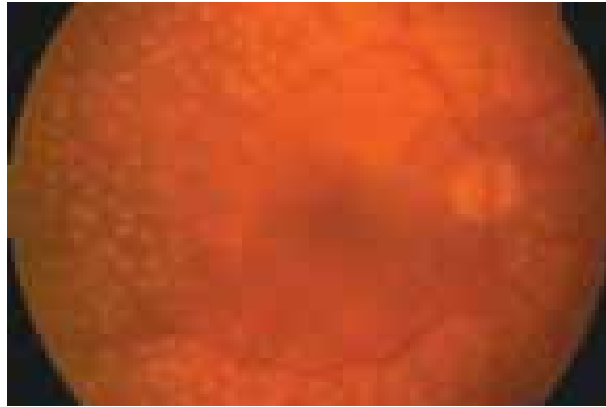


Fig. 14 - Aspect d'impacts récents de photocoagulation panrétinienne (PPR)

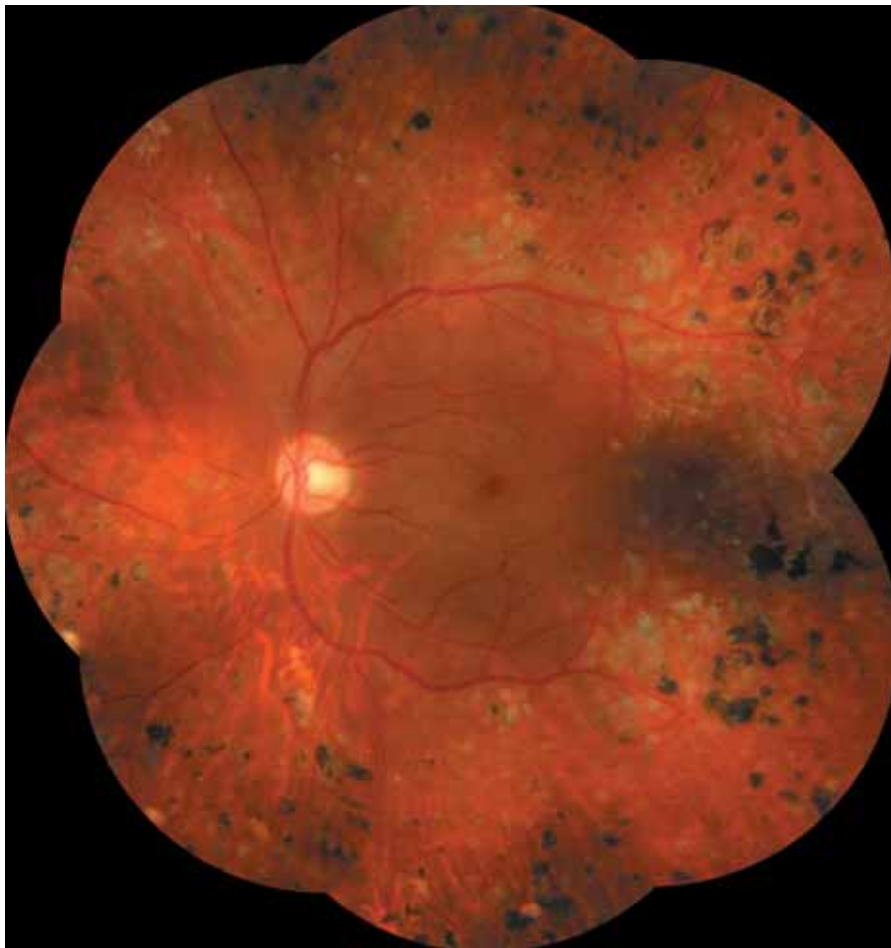


Fig. 15 - photocoagulation panrétinienne. Les cicatrices de laser sont bien visibles sur toute la périphérie du fond d'œil

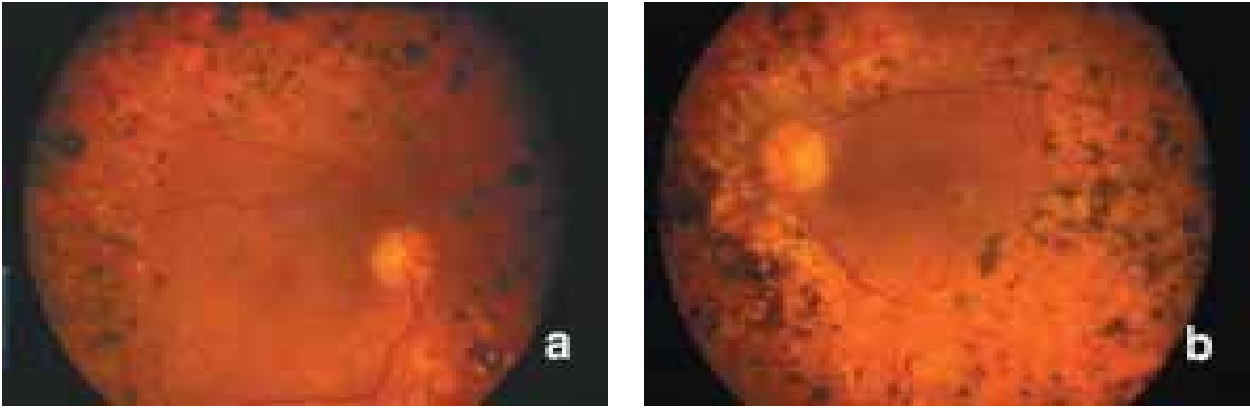


Fig. 16 - Cicatrices de photocoagulation panrétinienne bilatérale

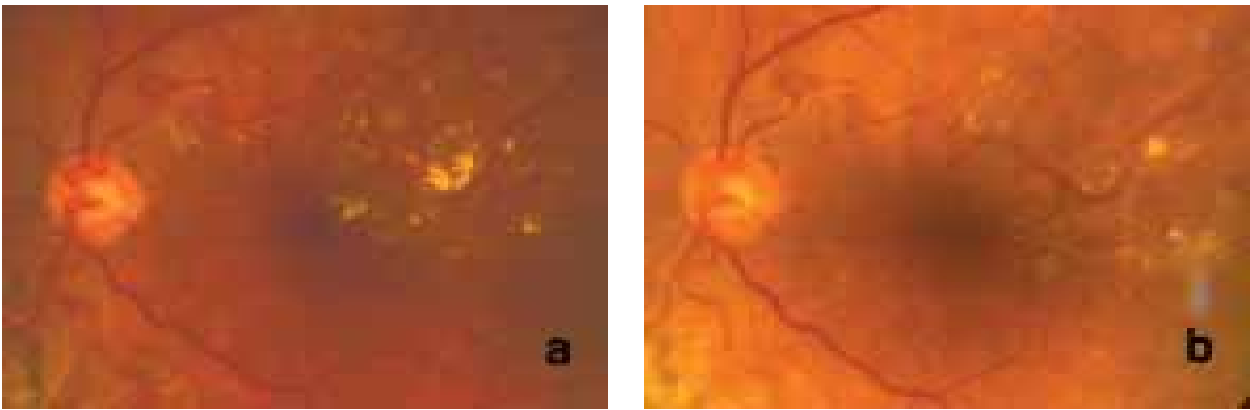


Fig. 17 - Maculopathie exsudative avant (a) et après (b) photocoagulation focale : celle-ci a entraîné une nette régression des exsudats, en particulier la disparition des exsudats qui menaçaient la fovéola, donc l'acuité visuelle



Fig. 18 - Photocoagulation pour œdème maculaire diffus : photocoagulation étendue à toute la surface de la macula, sauf la fovéola.

LES POINTS FORTS

☞ La rétinopathie diabétique est une cause majeure de malvoyance et de cécité en France, et c'est la *première cause de cécité avant l'âge de 55 ans*. La prévalence de la rétinopathie diabétique augmente avec la durée du diabète et le niveau de l'hyperglycémie chronique.

☞ *L'équilibration stricte de la glycémie et de la tension artérielle*, associée à une surveillance annuelle du fond d'œil est le meilleur traitement préventif de la rétinopathie diabétique.

☞ *Le traitement par photocoagulation au laser*, dont les indications sont maintenant bien codifiées, permet d'empêcher les complications de la rétinopathie diabétique proliférante (*photocoagulation panrétinienne = PPR*) et de stabiliser la baisse visuelle liée à l'œdème maculaire (*photocoagulation maculaire*). Le traitement doit être débuté dès l'apparition d'une néovascularisation pré-rétinienne et chez certains sujets à risque a stade de RDNP sévère. Par contre, il n'y a jamais d'urgence à traiter par laser une maculopathie diabétique.

☞ La baisse visuelle est tardive, et peut être prévenue ; un *examen du fond d'œil précoce* dès la découverte du diabète, puis une *surveillance ophtalmologique régulière* tout au long de la vie du diabétique doivent permettre d'éviter l'évolution vers des complications graves de la rétinopathie diabétique.

Ce qu'il faut savoir

1. Connaître la définition, la physiopathologie et l'épidémiologie du glaucome chronique.
2. Enumérer les principales causes de glaucome chronique.
3. Connaître les éléments de surveillance du glaucome et leur rythme.
4. Décrire les principaux traitements médicaux et chirurgicaux du glaucome et leurs risques respectifs.
5. Pouvoir expliquer au patient le pronostic du glaucome chronique.

1. DÉFINITION ET ÉPIDÉMIOLOGIE

Le **glaucome chronique** à angle ouvert, encore appelé glaucome primitif à angle ouvert, est une maladie fréquente, touchant principalement la population de **plus de 40 ans**. Huit cent mille patients sont suivis en France pour un glaucome, et compte tenu des cas non dépistés on estime que le nombre de glaucomateux avoisine 1 million de personnes. Il constitue la **seconde cause de cécité dans les pays développés (après la dégénérescence maculaire liée à l'âge)**.

Le glaucome chronique est caractérisé par une destruction progressive du nerf optique sous l'influence de **plusieurs facteurs de risque** dont le plus fréquent est **l'hypertonie oculaire**.

Les **trois signes principaux** de la maladie sont:

- l'**élévation pathologique de la pression intra-oculaire (PIO)**,
- l'**élargissement de l'excavation de la papille** (dépression caractéristique de l'extrémité du nerf optique) par destruction des fibres nerveuses qui le composent,
- les **altérations du champ visuel**, dont la sévérité est parallèle à l'atteinte du nerf optique.

Cette définition n'est que partiellement exacte, l'hypertonie oculaire pouvant être passagère ou

absente du tableau clinique, tout comme l'est parfois l'atteinte périmétrique à un stade de début de la maladie.

Même s'il existe de nombreux facteurs de risque de la maladie glaucomateuse, le principal facteur de risque est **l'hypertonie oculaire** qui est retrouvée dans la plupart des glaucomes. L'hypertonie oculaire est définie par une PIO supérieure à 21 mm Hg, la moyenne étant de 16 mm Hg dans la population normale ; dans l'hypertonie oculaire isolée la papille et le champ visuel sont normaux.

Il n'existe pas de chiffre de PIO aboutissant systématiquement à un glaucome chronique : il y a environ 10 fois plus de sujets atteints d'hypertonie oculaire non compliquée que de glaucome.

Même si la majorité des glaucomes s'accompagnent d'une hypertonie, **l'hypertonie oculaire n'est donc pas synonyme de glaucome**. En effet,

1. toutes les hypertonies oculaires n'entraînent pas un glaucome.
2. il existe des formes cliniques de glaucome primitif à angle ouvert où la PIO se situe dans les limites de la normale (on parle de «glaucome à pression normale»).

Le glaucome chronique à angle ouvert ne doit pas être confondu avec le glaucome aigu par fermeture de l'angle, beaucoup plus rare, et dont la physiopathologie, la présentation clinique, la thérapeutique ou

le pronostic sont différents. De même, les glaucomes « secondaires » sont très différents, essentiellement dans leurs étiologies (traumatique, inflammatoire, néovasculaire ou congénitale) et dans leur prise en charge thérapeutique.

2. PHYSIOPATHOLOGIE

- **Le glaucome chronique à angle ouvert** est une **neuropathie optique** progressive, chronique et asymptomatique avec altération caractéristique du champ visuel et atrophie du nerf optique d'aspect particulier. Il est le plus souvent mais non systématiquement associé à une hypertension oculaire.

- **Pourquoi et comment se font les lésions des fibres optiques au niveau de la papille ?** Autrement dit, pourquoi et comment se développent l'excavation glaucomateuse et les déficits du champ visuel ? Deux hypothèses principales sont proposées :

- ◊ d'une part, la **théorie mécanique**, qui explique l'excavation papillaire par une **compression** de la tête du nerf optique sous l'effet de l'hypertonie oculaire,

- ◊ d'autre part, la **théorie ischémique**, qui l'explique par une **insuffisance circulatoire** au niveau des capillaires sanguins de la tête du nerf optique

(par hypoperfusion papillaire chronique ou spasmes vasculaires transitoires) ; dans l'hypothèse ischémique existent probablement des phénomènes d'apoptose cellulaire conduisant à la destruction des fibres visuelles.

L'hypertonie oculaire apparaît comme un facteur important dans les deux cas.

Dans le glaucome chronique, l'élévation de la PIO est liée à une **dégénérescence progressive du trabéculum** qui n'assure plus ses fonctions normales d'écoulement de l'humeur aqueuse ; l'hypertonie oculaire procède d'un mécanisme tout à fait différent de celui mis en jeu dans le glaucome par fermeture de l'angle (où l'élévation de la PIO est due à un blocage mécanique de l'évacuation de l'humeur aqueuse par l'iris).

3. FORMES CLINIQUES

- A) **La survenue d'un glaucome chronique** est favorisée par l'existence de plusieurs facteurs de risque, mais l'hypertonie oculaire demeure le principal facteur causal de la maladie. D'autres facteurs de risque sont identifiés :

- **antécédents familiaux d'hypertonie oculaire ou de glaucome** : environ 30 % des glaucomes ont un

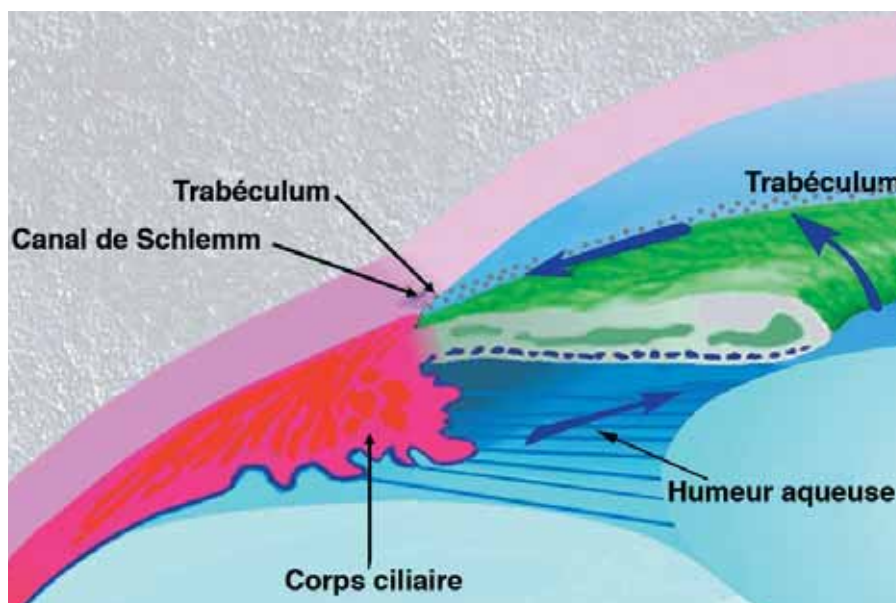


Fig. 1 - Circulation intra-oculaire de l'humeur aqueuse : l'humeur aqueuse, en permanence sécrétée par le corps ciliaire, est parallèlement éliminée dans la circulation générale par le canal de Schlemm après être passée dans la chambre antérieure et avoir traversé le trabéculum. Dans le glaucome chronique à angle ouvert, l'hypertonie oculaire est due à une diminution de l'écoulement de l'humeur aqueuse à travers le trabéculum.

caractère héréditaire ; dans 20% des cas environ, il est possible de mettre en évidence une transmission autosomale dominante, mais cependant avec une pénétrance variable.

- **âge** : l'incidence du glaucome augmente avec l'âge à partir de 40, en particulier après 70 ans.
- **facteurs cardiovasculaires**, notamment *hypotension artérielle* (qu'elle soit iatrogène, nocturne ou orthostatique) et *diabète*.
- **ethnie noire**
- **myopie**

B) Il existe d'autres formes cliniques pouvant être rapprochées du glaucome chronique à angle ouvert, car leur symptomatologie et leur évolution sont relativement similaires ; les plus importantes sont :

- **le glaucome à pression normale** : la PIO est normale durant tout le nyctémère, et l'atteinte est liée à des troubles circulatoires au niveau de la tête du nerf optique ; le diagnostic repose sur les autres signes cliniques : excavation papillaire et altérations du champ visuel.
- **le glaucome du myope fort** : de diagnostic difficile du fait des modifications de la papille et du champ visuel chez le sujet myope.
- **le glaucome juvénile** : survenant avant 40 ans, d'évolution souvent rapide et sévère. Il présente un caractère héréditaire marqué (dont un des gènes responsables a récemment été localisé sur le chromosome 1).
- **le glaucome cortisonique** : il s'agit d'un glaucome secondaire, dû à l'instillation répétée d'un collyre à base de cortisone ou à un traitement à doses importantes de corticoïdes par voie générale ; l'hypertonie oculaire régresse généralement mais inconstamment après arrêt des corticoïdes : la prescription prolongée de corticoïdes locaux et généraux nécessite ainsi une surveillance ophtalmologique régulière avec mesure de la PIO et examen de la papille.

4. DIAGNOSTIC ET SURVEILLANCE CLINIQUE

A. Dépistage

Le glaucome est un problème majeur de Santé Publique, nécessitant un **dépistage systématique** dans la population de plus de 40 ans. Ce dépistage s'appuie sur la mesure de la PIO et l'examen de la papille au

fond d'œil. Au moindre doute, l'enregistrement du champ visuel par périmétrie doit être réalisé.

B. Circonstances de diagnostic

Les particularités de la maladie glaucomateuse sont sa **survenue insidieuse** et son caractère **asymptomatique** pendant la majeure partie de son évolution. Le diagnostic d'un glaucome s'effectue souvent lors d'un examen systématique motivé pour une prescription de lunettes de près pour la presbytie. Il est important d'expliquer au patient le caractère lentement évolutif de la maladie et la nécessité de poursuivre la thérapeutique médicale même s'il ne se sent pas – ou peu – gêné par l'atteinte du champ visuel.

A un stade évolué de la maladie, la survenue puis la coalescence des scotomes aboutit à une atteinte périmétrique importante et donc à une **gêne fonctionnelle**, même si l'acuité visuelle peut être préservée jusqu'à un stade très évolué (vision tubulaire par «agonie du champ visuel», donnant «10/10^{èmes} avec une canne blanche»).

Lorsque la PIO est très élevée (> 30 mm Hg), le patient peut ressentir un **brouillard visuel intermittent** ou la perception de **halos colorés** autour des lumières (en relation avec l'œdème cornéen) ainsi que des **douleurs oculaires** ou péri-orbitaires. Ces signes fonctionnels sont cependant peu fréquents et rarement à l'origine du diagnostic de la maladie.

Une complication aiguë comme une occlusion de la veine centrale de la rétine peut révéler le glaucome (cf. chapitre «OCCLUSIONS VEINEUSES RÉTINIENNES»).

C. Diagnostic

1. L'examen ophtalmologique retrouve :

- une **acuité visuelle conservée**, pouvant diminuer au stade tardif de la maladie ou en cas de pathologie oculaire associée (exemple : cataracte chez une personne âgée),
- un **œil calme et blanc, non douloureux**,
- une **chambre antérieure profonde**, une pupille normalement réactive (sauf à un stade très évolué où le réflexe pupillaire est diminué),
- une **PIO** mesurée au tonomètre à aplanation de Goldmann ou au tonomètre à air pulsé (cf. chapitre «SÉMILOGIE OCULAIRE») **généralement élevée** (> 21 mm Hg), mais parfois normale (glaucome à pression normale). Il est souvent nécessaire de réaliser également une pachymétrie cornéenne afin de mesurer

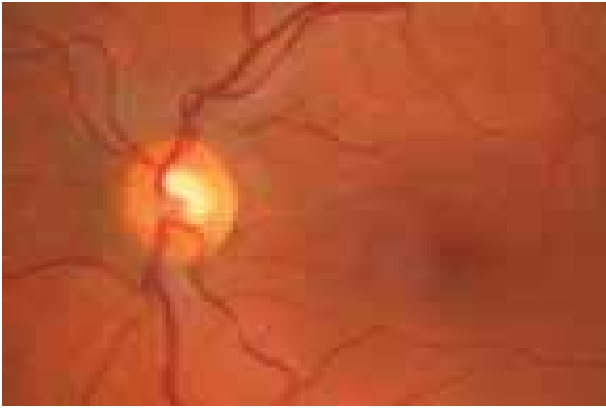


Fig. 2 - Papille normale

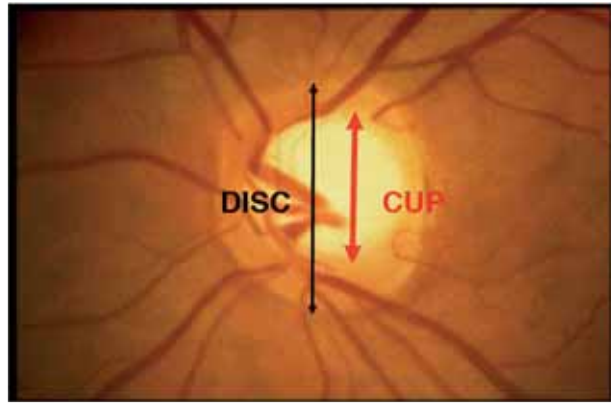
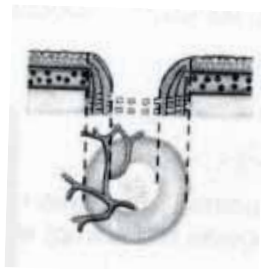
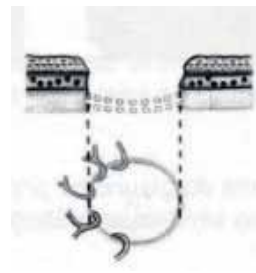


Fig. 3 - Excavation papillaire glaucomateuse (augmentation du rapport cup/disc) : il existe une dépression (cup) excessive par rapport à la taille de la papille (disc).

coupe sagittale



vue de face



*Fig. 4 - Évolution de la papille glaucomateuse:
- à gauche: aspect normal,*

- à droite: excavation papillaire glaucomateuse.



Fig. 5 - Excavation papillaire



Fig. 6 - Excavation papillaire évoluée

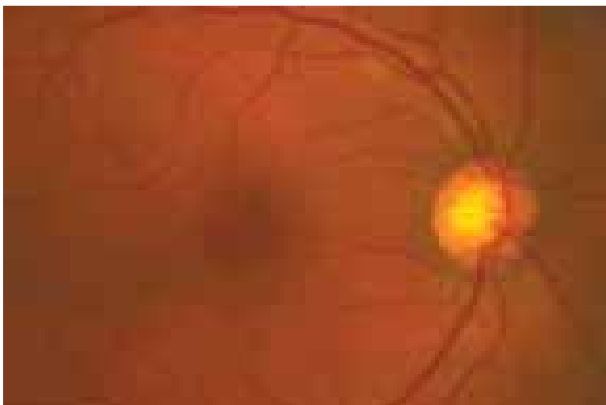


Fig. 7 - Glaucome chronique bilatéral : excavation glaucomateuse à peu près symétrique aux deux yeux.

l'épaisseur cornéenne. En effet, les cornées minces ou au contraire les cornées épaisses modifient artificiellement les chiffres de PIO à l'examen.

- un **angle irido-cornéen ouvert** en gonioscopie,

- une **papille excavée**, c'est-à-dire creusée en son centre par raréfaction progressive des fibres nerveuses qui forment le nerf optique : cette excavation pathologique s'apprécie en mesurant le «rapport cup-disc» (rapport entre la surface de l'excavation et la surface de la papille) ; il existe normalement une excavation physiologique avec un rapport cup-disc d'environ 0,3 : on observe au cours du glaucome une augmentation progressive de l'excavation papillaire et du rapport cup-disc.

2. La mesure de l'épaisseur des fibres optiques au niveau de la papille par différentes méthodes comme l'OCT permettent d'objectiver une atteinte glaucomateuse très précocément, avant les altérations du champ visuel.

3. Le bilan fonctionnel est essentiel pour estimer la gravité du glaucome chronique et adapter la stratégie thérapeutique. Il consiste essentiellement en **l'enregistrement du champ visuel par périmétrie** (cf.chapitre «SÉMILOGIE OCULAIRE») :

- soit **périmétrie cinétique** au périmètre de Goldmann,
- soit, mieux, par **périmétrie statique automatisée**. La périmétrie statique est beaucoup plus sensible que la périmétrie de Goldmann, qui n'est actuellement réservée qu'aux cas où la vision centrale est faible ou la coopération du patient insuffisante.

L'altération du champ visuel est principalement marquée par l'apparition de **scotomes** dont la topographie et la forme sont parfois évocatrices :

- **scotome arciforme de Bjerrum (+++)**, partant de la tache aveugle et contournant le point de fixation central,
- **ressaut nasal**, créé par le décalage dans l'atteinte des fibres optiques au dessus et en dessous de l'horizontale, se traduisant par un ressaut à la limite du champ visuel nasal, au niveau du méridien horizontal,

En l'absence de traitement, le glaucome évolue vers une dégradation progressive et irréversible du champ visuel, celui-ci étant réduit à un simple **croissant temporal et à un îlot central de vision**. À partir de ce stade, **l'acuité visuelle centrale diminue** rapidement, la gêne fonctionnelle est majeure et la papille très excavée.

5. PRINCIPES THÉRAPEUTIQUES

Le traitement du glaucome chronique à angle ouvert repose principalement sur le **traitement de l'hypertonie oculaire** qui lui est généralement associée. Hormis les cas les plus graves où la chirurgie s'impose dès le diagnostic fait, la thérapeutique est d'abord médicale.

La surveillance doit porter sur **l'évaluation régulière de la PIO, de l'aspect de la tête du nerf optique et du champ visuel**. Généralement, un enregistrement du champ visuel est réalisé tous les 6 à 12 mois et le traitement est éventuellement modifié en cas d'aggravation des altérations du champ visuel et/ou de l'excavation papillaire.

Dans la majorité des cas, le traitement chirurgical tire ses indications de l'échec du traitement médical. Cependant, la chirurgie est réalisée plus rapidement si le glaucome est évolué ou lorsque le patient est jeune.

A. Traitement médical

1. Le traitement médical du glaucome est généralement prescrit «à vie» et ne doit pas être interrompu inopinément. Le choix se fait essentiellement en fonction des contre-indications et des effets indésirables de chacune des classes thérapeutiques même si les collyres bêta-bloquants et les collyres à base de prostaglandines sont généralement prescrits en première intention.

De nombreux médicaments sont disponibles, sous forme locale ou générale, agissant selon des mécanismes différents :

- **diminution de la sécrétion d'humeur aqueuse** :
 - ◇ collyres bêta-bloquants,
 - ◇ collyres agonistes alpha₂-adrénergiques,
 - ◇ inhibiteurs de l'anhydrase carbonique :
 - par voie topique (collyres)
 - ou par voie générale.

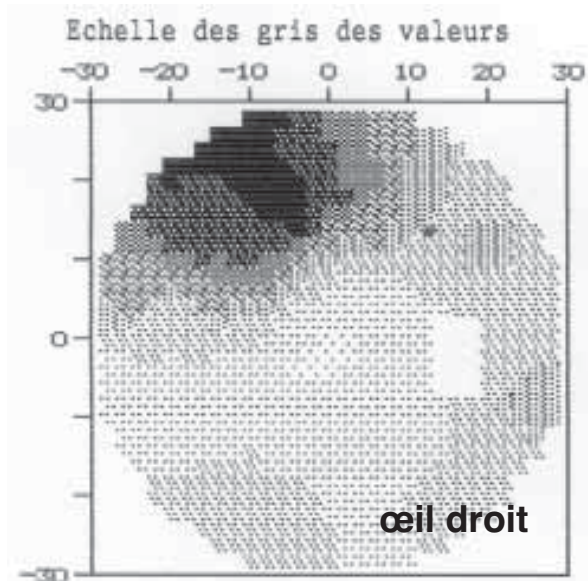
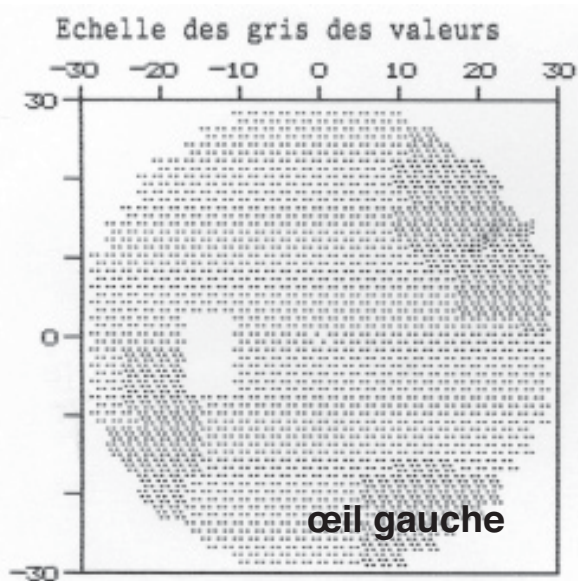


Fig. 8 - Périmétrie statique automatisée d'un glaucome chronique débutant à l'œil droit :
 - œil gauche : examen normal : l'ensemble de l'examen apparaît gris clair, correspondant à une sensibilité rétinienne normale ; le rectangle blanc correspond à la tache aveugle.
 - œil droit : déficit débutant (les zones gris foncé correspondent à un scotome relatif - simple diminution de la sensibilité rétinienne -, les zones noires correspondent à un scotome absolu) : scotome de Bjerrum débutant, sous la forme d'un scotome supérieur localisé

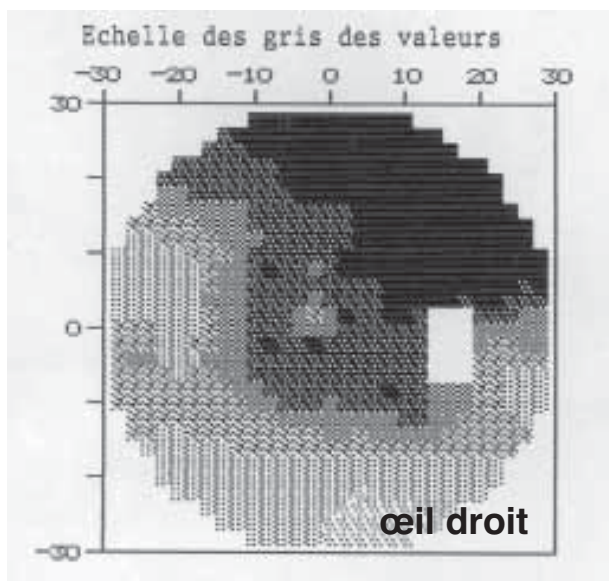
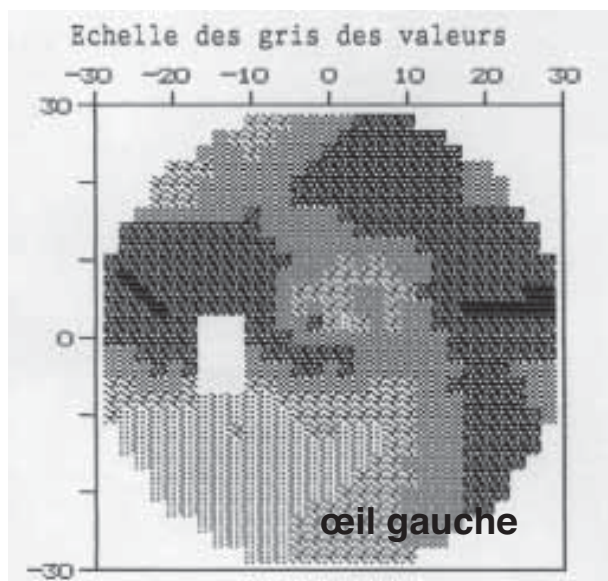


Fig. 9 - Même patient que la figure 8 : aggravation des déficits périmétriques, prédominant à l'œil droit.

• **augmentation de l'élimination d'humour aqueuse :**

- ◇ adrénaline et composés adrénaliniques,
- ◇ collyres myotiques parasympathomimétiques,
- ◇ collyres à base de prostaglandines.

2. Modalités thérapeutiques :

◇ Un collyre à base de prostaglandines peut être prescrit en première intention (ex : Xalatan®, Travatan®, Lumigan®),

- ils sont prescrits à raison d'une seule goutte le soir,

- la tolérance générale des analogues des prostaglandines est excellente, seule la tolérance locale de ces collyres peut poser problème, avec risque de rougeur ou d'irritation oculaire,

- au bout de quelques mois de traitement, ils peuvent entraîner une modification de la coloration de l'iris (qui apparaît plus sombre) et accélérer la pousse des cils, effet secondaire dont le patient doit être prévenu.

Les contre-indications du Diamox® sont l'insuffisance rénale, l'insuffisance hépatique sévère, et l'allergie aux sulfamides.

B. Trabéculoplastie au laser

Entre médicaments et chirurgie, la **trabéculoplastie au laser** consiste à réaliser une photocoagulation sélective de l'angle irido-cornéen, ce qui entraîne une rétraction du tissu trabéculaire et qui permet de faciliter l'écoulement de l'humeur aqueuse.

C. Traitement chirurgical

La chirurgie repose essentiellement sur la **trabéculectomie** qui consiste en une fistulisation sous-conjonctivale de l'humeur aqueuse. Après incision conjonctivale, on pratique un volet scléral lamellaire sous lequel est pratiquée : c'est une résection pleine épaisseur qui met en relation directe l'humeur aqueuse et le volet scléral.

Une variante de cette chirurgie ne comportant que l'exérèse isolée du trabéculum (avec respect de la paroi sclérale sans ouverture du globe oculaire) est actuellement proposée : c'est la **sclérectomie profonde non perforante**.

Les **complications** de la trabéculectomie sont relativement rares mais doivent être recherchées : cataracte, hypotonie précoce avec décollement choroïdien, infection du globe oculaire par la fistule.

La **principale cause d'échec** de la chirurgie filtrante est liée à la fermeture progressive et prématurée de la voie de drainage réalisée par **fibrose sous-conjonctivale**. Chez les patients à haut risque d'échec chirurgical (patients jeunes, mélanodermes), la cicatrisation peut être combattue efficacement par des antimétabolites appliqués au site opératoire (mitomycine C, 5-fluorouracile) ou par des implants de drainage placés à l'intérieur de la chambre antérieure.

LES POINTS FORTS

☞ Le glaucome chronique à angle ouvert est une **neuropathie optique progressive** sous l'influence de plusieurs facteurs de risque dont le plus fréquent est l'hypertonie oculaire.

☞ La maladie glaucomateuse est caractérisée par :

- **l'élévation pathologique de la PIO** (au delà de 21 mm Hg), même si le glaucome peut se développer à pression normale,
- **l'élargissement de l'excavation de la papille** (dépression caractéristique de l'extrémité du nerf optique) par destruction des fibres nerveuses,
- **les altérations du champ visuel** dont la sévérité est parallèle à l'atteinte du nerf optique.

☞ Même si le glaucome survient **généralement** chez des sujets chez qui **la PIO est élevée**, l'hypertonie oculaire n'est pas synonyme de glaucome : toutes les hypertonies n'entraînent pas de glaucome et il existe des glaucomes à pression normale.

☞ Le glaucome chronique est une pathologie potentiellement cécitante mais demeurant **muette cliniquement** pendant une grande partie de son évolution, ce qui nécessite un **dépistage systématique**.

☞ Le **traitement** du glaucome chronique à angle ouvert consiste essentiellement à **réduire la PIO** par des médicaments (diminuant la sécrétion de l'humeur aqueuse ou facilitant son élimination), le laser (trabéculoplastie) ou la chirurgie (trabéculectomie ou sclérectomie). La surveillance rigoureuse de la PIO, de l'aspect de la papille optique et de l'évolution du champ visuel est essentielle.

Ce qu'il faut savoir

1. Savoir évoquer une exophtalmie basedowienne sur ses caractéristiques cliniques,
2. Connaître les complications oculaires de la maladie de Basedow,
3. Connaître les principes du traitement,
4. Connaître les autres causes d'exophtalmie.

I - GÉNÉRALITÉS - ÉPIDÉMIOLOGIE

Véritable atteinte auto-immune spécifique d'organe, l'ophtalmopathie dysthyroïdienne correspond aux atteintes ophtalmologiques rencontrées dans diverses maladies thyroïdiennes. L'ophtalmopathie se voit principalement dans la maladie de Basedow (85 à 90% des cas) mais peut parfois être liée à d'autres atteintes thyroïdiennes: thyroïdite lymphocytaire de type Hashimoto, ou anomalies auto-immunes biologiques sans maladie thyroïdienne apparente.

L'ophtalmopathie peut

- soit survenir en même temps que l'hyperthyroïdie ou au décours de celle-ci
- soit, parfois, précéder la survenue de l'hyperthyroïdie de quelques mois ou années.

II – CLASSIFICATION

Diverses classifications ont été utilisées pour rendre compte de la diversité symptomatologique de l'ophtalmopathie dysthyroïdienne. En effet tous les tissus oculaires ou presque peuvent être touchés.

La classification la plus utilisée est la classification NOSPECS qui tient compte des différentes

atteintes oculaires et orbitaires : chaque lettre correspond à un type d'atteinte, côté 0 ou de a à c suivant l'importance.

IV – SIGNES CLINIQUES

En suivant la classification NOSPECS on peut rencontrer les différents signes cliniques suivants :

A. Signes palpébraux

- *rétraction palpébrale supérieure*,
- *asynergie oculo-palpébrale* lors du regard vers le bas : la paupière supérieure suit mal et avec retard le mouvement du globe vers le bas.

B. Atteinte des tissus mous

œdème et rougeur des paupières et de la conjonctive.

C. Exophtalmie

C'est un signe classique retrouvé dans bon nombre d'ophtalmopathies dysthyroïdiennes. Cette exophtalmie est *dans l'immense majorité des cas bilatérale*, mais souvent asymétrique et elle peut même être unilatérale.

Classiquement elle est *axile, non pulsatile et réductible*.

Elle sera mesurée au mieux par l'exophtalmométrie à l'appareil de Hertel qui donne des chiffres supérieurs à 20mm en cas d'exophtalmie.

Elle pourra être confirmée par la tomo-densitométrie.

D. Troubles oculo-moteurs

Véritable *myopathie liée aux phénomènes oedémateux musculaires puis à la fibrose musculaire*, elle se manifeste le plus souvent par la survenue d'une *diplopie* verticale ou oblique, variable. Les muscles les plus atteints sont par ordre de fréquence le muscle droit inférieur puis le muscle droit médial.

E. Atteintes cornéennes

Ces atteintes cornéennes sont de gravité variable allant d'une simple *kératite ponctuée superficielle* à des *ulcères cornéens*.

Dans les formes gravissimes d'ophtalmopathie, on peut voir des *perforations de cornée*.

F. Neuropathie optique

Rare, elle est extrêmement grave, elle s'associe à des *altérations du champ visuel*. Il s'agit d'une véritable *neuropathie par compression du nerf optique*. L'évolution de cette neuropathie peut amener à la cécité et nécessite une thérapeutique rapide.

VI – EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

Les examens complémentaires concernent le diagnostic de la dysthyroïdie et la confirmation de l'ophtalmopathie.

1. **La confirmation de l'hyperthyroïdie** se fait par la recherche des signes cliniques et biologiques d'hyperthyroïdie.

2. **La confirmation de l'ophtalmopathie** se fera surtout grâce à l'imagerie :

- c'est surtout la *tomodensitométrie* ou la *résonance magnétique nucléaire* qui vont montrer d'une part la présence d'une exophtalmie confirmée par

la mesure de l'index oculo-orbitaire, et les signes cliniques de l'ophtalmopathie.

- *épaississement des muscles oculo-moteurs* au début au stade oedémateux

- *puis muscles devenant filiformes, rétractés au stade de fibrose*

- *augmentation du compartiment graisseux orbitaire*

VII – DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

Les principales autres causes d'exophtalmie sont :

- *l'infection bactérienne* (cellulite orbitaire)

- *les fistules artério-caverneuses* (réalisant une exophtalmie pulsatile)

- *les tumeurs* (parmi les plus fréquentes : adénome pléiomorphe de la glande lacrymale, gliome du nerf optique, lymphomes, métastases

- *orbitopathies inflammatoires chroniques idiopathiques*.

VIII – TRAITEMENT

a) Traitement de la dysthyroïdie

Il s'agit du traitement de la maladie de Basedow en elle-même, pris en charge par l'endocrinologue ou le médecin traitant.

Le traitement par l'iode radioactif peut être un facteur déclenchant ou aggravant de l'ophtalmopathie dysthyroïdienne.

b) Traitement de l'ophtalmopathie

1. Traitements oculaires :

- ◇ il consiste à améliorer l'état oculaire des patients par des collyres visant à améliorer l'état cornéen, la lubrification cornéenne,

- ◇ à faire baisser la tension oculaire si celle-ci est élevée,

- ◇ à améliorer l'état oculo-moteur par une rééducation orthoptique ou l'utilisation de prismes.

2. Traitement anti-inflammatoires :

• Corticothérapie à forte dose (1 à 1,5 mg/kg/jour), bolus de méthylprednisolone 2 mg/kg/jour sur 3 jours dans les formes sévères.

• Radiothérapie externe dans les cas cortico-résistants.

c) Traitement chirurgical

La chirurgie réalisée en cas d'ophtalmopathie est de trois types, qui peuvent être au besoin associés :

- *la décompression orbitaire*

- *la chirurgie des muscles oculo-moteurs*

- *La chirurgie palpébrale*

Les points forts

☞ L'ophtalmopathie dysthyroïdienne recouvre différentes atteintes cliniques. Si l'exophtalmie en est la manifestation la plus classique, d'autres signes sont fréquents comme les troubles oculo-moteurs et les signes inflammatoires.

☞ L'examen de l'ophtalmopathie devra prendre en considération tous les signes possibles et sera donc un examen ophtalmologique systématique qui recherchera les différentes atteintes citées afin de permettre une classification de cette ophtalmopathie. Des complications graves en particulier la neuropathie optique peuvent émailler l'évolution et nécessitent un suivi régulier, notamment du champ visuel, de l'exophtalmométrie, et de l'oculo-motricité.

☞ Le traitement des ophtalmopathies dysthyroïdiennes est d'abord un traitement médical visant à stabiliser l'hyperthyroïdie et améliorer l'état oculaire des patients. Dans les formes sévères d'ophtalmopathie associant des signes oedémateux importants, une exophtalmie importante, des troubles oculo-moteurs sévères des traitements médicaux par voie générale principalement une corticothérapie ou d'autres traitements : radiothérapie ou chirurgie peuvent être utilisés.



Fig. 1 - Exophtalmie dysthyroïdienne.



Fig. 2 - Examen tomodensitométrique d'une ophtalmopathie dysthyroïdienne mettant en évidence une hypertrophie des muscles oculo-moteurs touchant principalement les muscles droits médiaux.

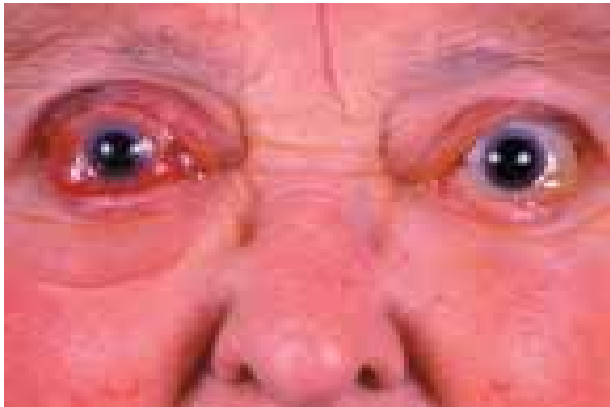


Fig. 3 et fig. 4 - Deux exemples de décompensation d'une ophtalmopathie œdémateuse maligne (ancienne «exophtalmie maligne») : importante exophtalmie responsable de signes conjonctivaux marqués (vasodilatation conjonctivale et chémosis) et d'une exposition cornéenne.



Fig. 5 - Cellulite orbitaire de l'enfant secondaire à une ethmoïdite aiguë.



Fig. 5- Exophthalmie secondaire à une fistule carotido-caverneuse traumatique.



Fig. 6 - Deux cas de tumeur de la grande lacrymale : exophthalmie unilatérale et déplacement du globe oculaire en bas et en dedans par la tumeur située dans l'angle supéro-externe de l'orbite.

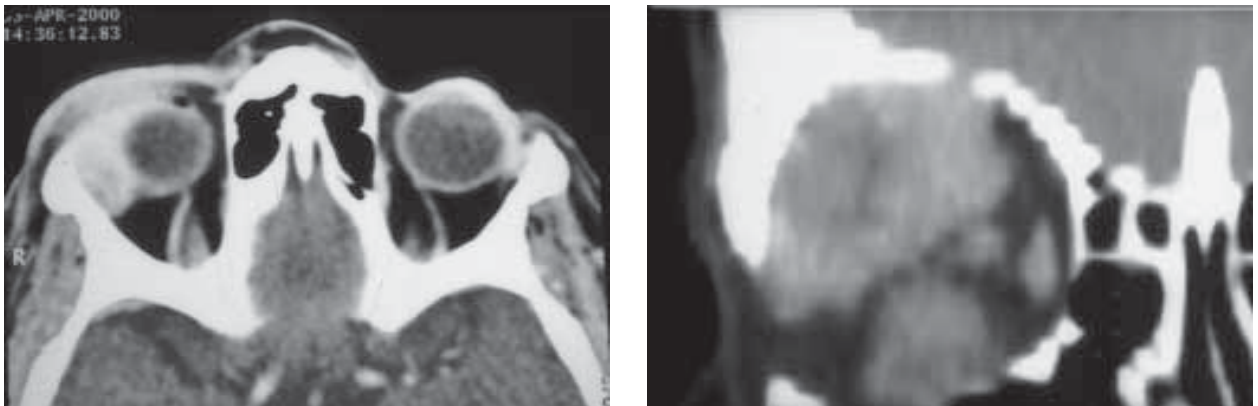


Fig. 7 - Examen tomodensitométrique (coupe axiale et coupe coronale) d'une volumineuse tumeur de l'orbite de situation externe.

Ce qu'il faut savoir

1. Reconnaître un chalazion et le traiter
2. Reconnaître un orgelet et le traiter
3. Reconnaître un ectropion et connaître ses complications,
4. Reconnaître un entropion et connaître ses complications,
5. Connaître les principales étiologies d'un ptosis,
6. Savoir examiner un patient porteur d'un traumatisme palpébral,
7. Savoir dépister un carcinome palpébral.

I- ANATOMIE

Les paupières, supérieure et inférieure, ont pour rôle essentiel de protéger le globe oculaire. Elles sont composées :

- d'un **plan antérieur cutanéomusculaire**

- et d'un **plan postérieur tarsoconjunctival** : le **tarse**, élément fibreux contenant les glandes de Meibomius dont les sécrétions lipidiques participent au film lacrymal, assure la rigidité des paupières, surtout au niveau de la paupière supérieure; la **conjunctive** y est intimement liée (conjunctive palpébrale), elle se réfléchit au niveau des culs-de-sac conjonctivaux pour tapisser ensuite le globe oculaire (conjunctive bulbaire).

Les paupières circonscrivent, entre leurs bords libres, la fente palpébrale limitée en dedans et en dehors par les canthus interne et externe. Le bord libre est une zone de transition entre la peau et la conjunctive : sur sa partie antérieure sont implantés les cils orientés vers l'avant, sur sa partie postérieure se situent les orifices des glandes de Meibomius.

La **glande lacrymale principale**, d'innervation parasymphatique et située dans l'angle supéro-externe de l'orbite, sécrète les larmes. Le clignement palpébral supérieur assure l'étalement du film lacrymal sur toute la cornée et évite son assèchement.

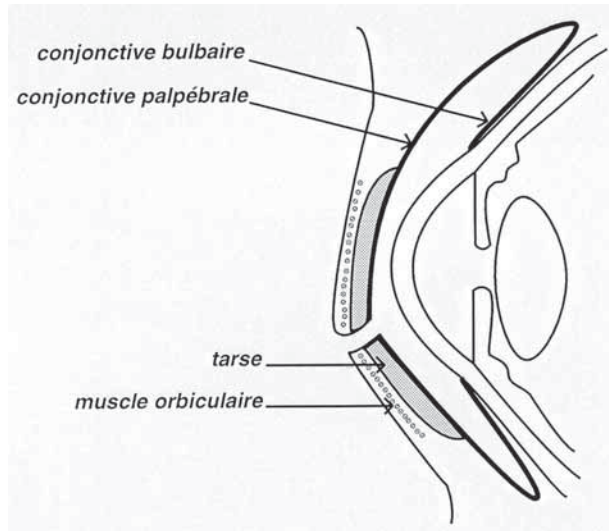
Les larmes s'éliminent ensuite soit par évaporation soit par drainage vers le nez par les **voies lacrymales excrétrices** : les deux points lacrymaux, inférieur et supérieur, sont visibles sur les bords libres au voisinage du canthus interne.

Une insuffisance de sécrétion peut entraîner un syndrome sec oculaire ; à l'inverse, lorsque les capacités d'excrétion sont insuffisantes ou débordées apparaît un larmolement.

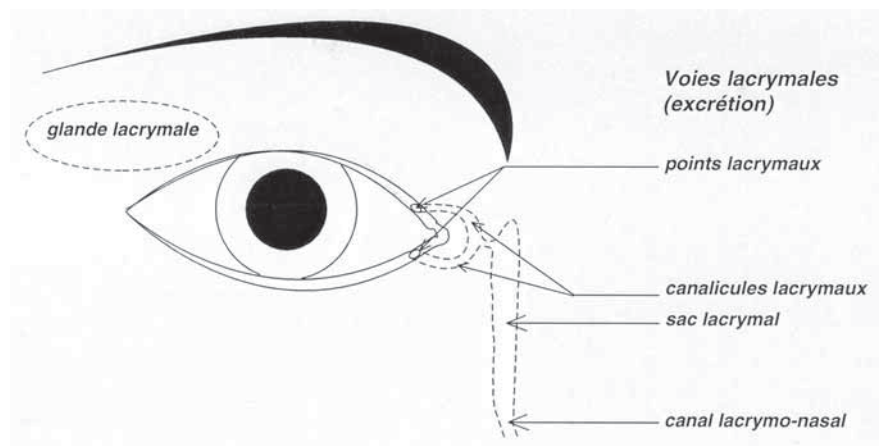
La fermeture palpébrale est assurée par le muscle orbiculaire des paupières innervé par le VII (nerf facial).

L'ouverture des paupières est liée au muscle releveur de la paupière supérieure, innervé par le III (moteur oculaire commun).

**PAUPIÈRES ET CON-
JONCTIVE**



**GLANDE ET VOIES
LACRYMALES**



II - PATHOLOGIES

A. Orgelet

C'est un furoncle du bord libre de la paupière centré sur follicule pilo-sébacé du cil.

Il correspond à une infection bactérienne, le plus souvent à *Staphylococcus Aureus*, du follicule pilo-sébacé. Il se développe en quelques jours, et peut entraîner une douleur vive. Il se présente cliniquement sous la forme d'une tuméfaction rouge centrée par un point blanc au



La plupart du temps, il n'y a pas d'infection, et les sécrétions contenues dans le chalazion sont purement sébacées. Il peut se présenter cliniquement comme une tuméfaction douloureuse de la paupière, sans communication avec le bord libre. Selon les cas, la tuméfaction est davantage visible sur le versant cutané ou sur le versant conjonctival de la paupière.

Il peut évoluer sur une durée plus longue que l'orgelet, jusqu'à plusieurs semaines.

Le traitement de première intention est l'application d'une pommade corticoïde locale



Chalazion ; cliché de gauche : vue interne, cliché de droite : vue externe.

niveau du bord libre. Il n'y a pas toujours de sécrétions au début. Le traitement consiste en un collyre ou pommade antibiotique pendant 8 jours. Dans les cas résistants au traitement ou dans les formes enkystées, l'incision au niveau du bord libre peut être nécessaire. Elle se pratique sous anesthésie locale en consultation externe.

B. Chalazion

C'est un granulome inflammatoire développé sur une glande de Meibomius engorgée au sein du tarse, par occlusion de l'orifice de la glande au niveau de la partie postérieure du bord libre.

(STERDEX) associé à des soins de paupières : après humidification à l'eau chaude, on explique au patient d'effectuer des massages des paupières avec le doigt, depuis le rebord orbitaire vers le bord libre, afin de promouvoir l'expulsion du contenu du chalazion par les orifices des glandes de Meibomius situés sur le bord libre.

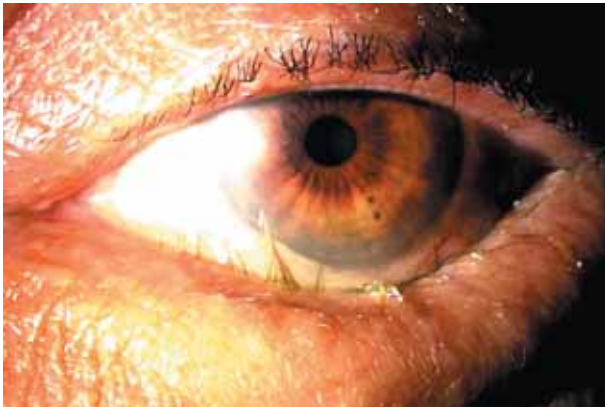
Si ce traitement n'est pas efficace et si le chalazion évolue vers l'enkystement, il est parfois nécessaire de pratiquer une incision de la glande de Meibomius sous anesthésie locale. Celle-ci se pratique le plus souvent par voie conjonctivale, à l'aide d'une pince à chalazion. Il est ensuite facile, avec un bistouri,

d'inciser le chalazion pour exprimer le sébum.

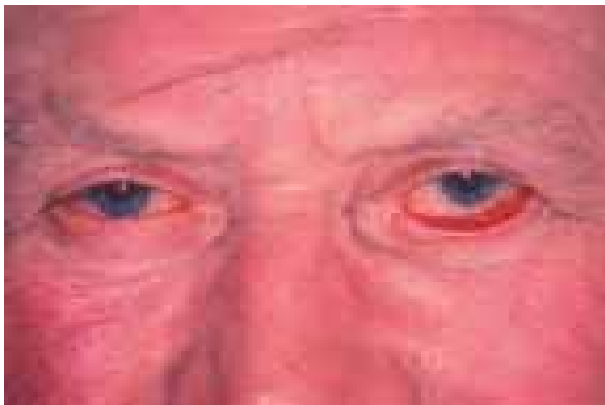
La glande est laissée sans suture, et un collyre antiseptique est prescrit pendant 8 jours. La complication la plus fréquente est un saignement peu abondant qui cède habituellement en quelques minutes par compression simple.

III- AUTRES PATHOLOGIES PALPÉBRALES

1. Malformations palpébrales



Entropion sénile : bascule de la paupière inférieure vers le globe oculaire, entraînant un frottement des cils sur la conjonctive et la cornée.



Ectropion sénile

a. L'entropion, ou bascule de la paupière vers la conjonctive, qui peut se compliquer de *trichiasis* (frottement des cils sur la cornée). Il peut être lié à un relâchement des tissus cutanés (*entropion sénile*), ou une rétraction des tissus conjonctivaux (*entropion cicatriciel*), lié par exemple à un syndrome de Stevens-Johnson.

L'entropion peut entraîner un oeil rouge et douloureux chronique.

b. L'ectropion, ou bascule de la paupière vers l'extérieur. Il peut être lié à un relâchement des tissus cutanés (*ectropion sénile*), une rétraction des tissus cutanés suite à une plaie de paupière par exemple (*ectropion cicatriciel*), ou un relâchement musculaire (*ectropion paralytique*, associé à une paralysie faciale).

Il peut entraîner une exposition cornéenne, et un larmoiement par bascule du point lacrymal inférieur qui ne recueille alors plus les larmes, et par conséquent un oeil rouge et douloureux chronique.

c. Le ptosis, défini par une position trop basse du bord libre de la paupière supérieure. Il peut être :

- neurogène (paralysie du III), ou syndrome de Claude-Bernard Horner (association ptosis-myosis-enophtalmie, faisant évoquer une lésion du sympathique cervical).

La survenue d'une paralysie d'un ptosis de façon aiguë doit faire rechercher une paralysie du III ou du sympathique cervical associé à une lésion vasculaire (rupture d'anévrisme ou dissection carotidienne).

- myogène (myasténie, ptosis congénital),
- sénile (par relâchement de l'aponévrose du releveur),
- traumatique (par rupture de l'aponévrose du releveur).



Ptosis congénital unilatéral.

d. La lagophtalmie, ou inoclusion palpébrale. Elle entraîne une kératite d'exposition. Les causes les plus fréquentes sont l'anesthésie générale ou le coma prolongés, et la paralysie faciale.

2. Tumeurs palpébrales

Les tumeurs palpébrales sont fréquentes, en particulier chez le sujet âgé.

Les *tumeurs bénignes* les plus fréquentes sont le **papillome** et l'**hydrocystome** (kyste lacrymal), les *tumeurs malignes* les plus fréquentes sont les **carcinomes baso-cellulaires**, les plus graves sont le **mélanome malin**.

3. Traumatismes des paupières

Les plaies des paupières sont fréquentes, en particulier chez l'enfant. Au moment de la prise en charge, il faut savoir vérifier :

- Si le septum orbitaire (membrane qui ferme l'orbite en avant) est atteint : si c'est le cas, il faut explorer l'orbite radiologiquement et/ou chirurgicalement
- Si le globe oculaire est intact : une plaie de paupière est une plaie du globe jusqu'à preuve du contraire
- Si les canalicules lacrymaux sont arrachés (cas fréquent des morsures de chien au visage des enfants) : si c'est le cas, il faut les réparer sous anesthésie générale en urgence.



Épithélioma basocellulaire.



Épithélioma baso-cellulaire du canthus interne

Carcinome épidermoïde (épithélioma spino-cellulaire)

Les points forts

- ☞ Il faut bien différencier orgelet (de cause infectieuse) et chalazion (de cause inflammatoire).
- ☞ L'entropion est le plus souvent d'origine sénile (« entropion spasmodique ») ; l'ectropion peut également être secondaire à une paralysie du VII.
- ☞ Le ptosis est une affection souvent congénitale ; **devant un ptosis acquis d'apparition brutale, toujours penser à une paralysie du III secondaire à un anévrisme intracrânien +++.**
- ☞ Devant une plaie palpébrale même d'allure banale, toujours penser à rechercher des lésions associées : globe oculaire, muscle releveur de la paupière supérieure, voies lacrymales.

Ce qu'il faut savoir

1. Savoir définir l'acuité visuelle tant sur le plan optique que physiologique. Connaître les modalités et les conditions de sa mesure.
2. A partir de notions simples d'optique, comprendre la réfraction, le rôle de l'œil dans la construction de l'image.
3. Savoir définir l'œil emmétrope.
4. Savoir expliquer en quoi consistent les amétropies :
 - a) la myopie et sa correction,
 - b) l'hypermétropie et sa correction,
 - c) l'astigmatisme.
5. Savoir définir la presbytie, ses conséquences, son mode de correction optique.
6. Connaître les principales modalités de traitement des troubles de la réfraction : lunettes – lentilles – chirurgie.

I - LES PRINCIPALES DÉFINITIONS

Les rayons lumineux traversent les **milieux transparents de l'œil** (d'avant en arrière : cornée, chambre antérieure, cristallin, vitré), sont transformés en signal électrique par la rétine puis transmis au cortex occipital par l'intermédiaire du nerf optique et des voies optiques.

La lumière se propage en ligne droite dans l'espace, mais lorsqu'elle rencontre une surface séparant deux milieux transparents d'indice différent, sa direction se modifie : ce phénomène de déviation est appelé **réfraction**. Les rayons lumineux traversent ainsi des **surfaces de réfraction** et des **milieux réfringents** dont l'ensemble constitue l'appareil dioptrique de l'œil. Les deux éléments réfractifs les plus importants de l'œil sont la cornée (45 dioptries) et le cristallin (environ 13 dioptries). L'œil est donc un système optique complexe composé de plusieurs

dioptries, dont la puissance totale de convergence est d'environ 60 dioptries.

Dans l'œil optiquement normal ou **emmétrope**, les rayons parallèles se concentrent sur la rétine, donnant spontanément une image nette. L'œil **amétrope** est un œil porteur d'une anomalie de réfraction. L'image d'un objet situé à l'infini ne se forme pas sur la rétine et celui-ci est donc vu flou. Myopie et hypermétropie sont des amétropies dites sphériques, l'anomalie optique étant la même quel que soit le plan dans lequel se trouve le rayon lumineux.

Le **punctum remotum** est défini par le point le plus éloigné que peut voir l'œil de façon nette à l'infini pour l'œil emmétrope). Le **punctum proximum** est le point le plus proche que peut voir l'œil de façon nette en accommodant (de l'ordre de 7 cm pour l'œil emmétrope) (Fig.1).

Les principales amétropies sont :

- 1) *la myopie* : c'est un œil qui est trop convergent ou trop long par rapport à sa convergence :

l'image de l'objet observé se forme en avant de la rétine : il est donc vu flou.

2) *L'hypermétropie* : c'est un œil qui n'est pas assez convergent ou qui est trop court par rapport à sa convergence : dans ce cas, l'image se forme virtuellement en arrière de la rétine.

3) *L'astigmatisme* : dans ce cas, la réfraction de l'œil n'est pas la même selon le plan dans lequel se trouvent les rayons incidents, le plus souvent par défaut de sphéricité de la face antérieure de la cornée (astigmatisme cornéen antérieur) : dans un œil astigmaté, l'image d'un point n'est pas punctiforme mais formée de deux lignes perpendiculaires : l'œil percevra donc une image floue.

L'acuité visuelle (AV) correspond au pouvoir de discrimination de l'œil et est définie par la plus petite distance entre 2 points (minimum séparable), c'est à dire l'inverse du pouvoir séparateur de l'œil exprimée en minute d'arc (angle minimum de résolution)(Fig. 2). L'AV est un des paramètres fonctionnels (avec la vision des couleurs et la vision des contrastes) propre à la macula. Cette AV est mesurée d'abord sans correction puis avec la correction optique qui donne la meilleure AV.

L'AV de loin est mesurée avec des échelles dont la plus utilisée en France pour la vision de loin est l'*échelle de Monoyer (1875)*, graduée en dixièmes. La taille des lettres est calculée de telle sorte qu'à 5 mètres de distance, la lecture des plus fins caractères corresponde à un pouvoir séparateur de 1 minute d'arc. Une acuité visuelle de 10/10^{èmes} qui est considérée comme normale en vision de loin permet de distinguer deux points séparés par un angle d'une minute d'arc. Cette échelle suit une progression décimale entre chaque ligne : l'écart en angle de résolution est plus petit entre 8 et 10/10 qu'entre 1 et 3/10. Cette échelle privilégie ainsi la mesure des bonnes AV au détriment des mauvaises AV. Des échelles similaires sont disponibles pour les gens illettrés (échelle des E de Snellen, échelle des anneaux brisés de Landolt). À l'inverse de nouvelles échelles d'AV à *progression logarithmique* entre chaque ligne sont actuellement privilégiées car passer d'une ligne à une autre (en haut ou en bas de l'échelle) correspond à une progression identique de la taille des lettres et donc de l'angle minimum de résolution.

L'AV de près, est mesurée sur l'*échelle de Parinaud* qui est lue à une distance de 33 cm et dont la taille des lettres est décroissante (échelle de Rossano-Weiss pour les gens illettrés). Parinaud 14

correspond à la lecture des lettres les plus grosses, Parinaud 2 et 1,5 à la lecture des lettres les plus fines (Fig.3).

II. ACCOMODATION

1. Physiologie

Le **crystallin** est suspendu à l'intérieur du globe par un ligament élastique, la **zonule**, qui s'insère en périphérie sur le muscle ciliaire. Lorsque celui-ci se contracte en vision de près, la zonule se relâche automatiquement, modifiant la forme du cristallin et augmentant son pouvoir de convergence ou de réfraction. Cette fonction essentielle permettant à l'œil normal de voir net à la fois de loin et de près s'appelle l'*accommodation*.

L'**amplitude d'accommodation**, définie par la différence du pouvoir dioptrique de l'œil de loin et de près, est importante chez l'enfant (environ 14 dioptries à 10 ans) et diminue progressivement avec l'âge pour disparaître vers l'âge de 70 ans. Cette perte de l'amplitude d'accommodation définit la **presbytie** qui est induite par le grossissement du cristallin, la faiblesse relative du muscle ciliaire et à la perte d'élasticité de la capsule ou enveloppe cristallinienne. La presbytie est responsable d'une baisse d'acuité visuelle de près. La lecture normale à 30 cm devient difficile, le sujet a tendance à éloigner le texte, il a besoin de lumière. Cet inconfort génère des signes de «fatigue» : céphalée, yeux rouges, picotements, ou larmoiement. La presbytie serait ressentie plus tôt chez l'hypermétrope et sera compensée par la myopie des individus myopes qui retireront alors leur lunette pour mieux voir de près.

La presbytie doit être compensée par l'adjonction d'une correction constituée de *verres sphériques convexes*. Si le patient a déjà une correction de loin, la correction de presbytie vient alors en addition de celle-ci. Il peut s'agir de verres correcteurs ne servant qu'à la vision de près (verre monofocal), ou de verres avec *double foyer* (bifocal : séparation nette entre vision de loin et de près) ou mieux par des *verres progressifs* (la puissance du verre varie de façon progressive depuis sa partie haute qui correspond à la vision de loin jusqu'à sa partie basse qui permet la vision de près par une addition. Cette correction peut également être réalisée par *lentilles de contact multifocales*, par chirurgie réfractive cornéenne (non encore validée) ou par la mise en place d'un implant cristallinien multifocal lors de la chirurgie de la cataracte. Cette addition augmente avec l'importance de la presbytie qui s'aggrave avec l'âge :

- à l'âge de 45 ans : addition de 1 dioptrie,
- à l'âge de 60 ans : addition de 3 dioptries.

2. Pathologie

En dehors de la presbytie, il existe des circonstances où la vision de près est diminuée alors que la vision de loin est conservée. Les paralysies de l'accommodation s'observent principalement au cas :

- de *prise médicamenteuse* : psychotropes anticholinergiques, substances atropiniques,
- de *paralysie oculo-motrice* : paralysie de la III^{ème} paire crânienne,
- de *maladies générales* : diphtérie, encéphalite, intoxication au plomb, botulisme.

À l'opposé, existent des spasmes de l'accommodation se traduisant par des céphalées, une vision trouble et une sensation de rapetissement des objets. Les spasmes de l'accommodation s'observent principalement en cas d'anomalies de la réfraction mal corrigées (hypermétropie) ou après un traumatisme.

III. ANOMALIES DE LA RÉFRACTION

1. ÉTUDE DE LA RÉFRACTION

Chez un sujet sain et emmétrope, l'AV est satisfaisante spontanément. Une mauvaise AV est due à :

- *une maladie de l'oeil ou des voies optiques* : l'AV n'est pas améliorable,
- *une anomalie de la réfraction* : l'AV est améliorable par le port d'une correction optique.

L'étude de la réfraction est donc essentielle à tout examen ophtalmologique en permettant de faire la distinction entre anomalie de l'appareil optique et pathologie oculaire. L'examen de la réfraction fait appel à des méthodes objectives :

- *kératométrie et mesure de l'astigmatisme* : le kératomètre ou *astigmatomètre de Javal* est un appareil qui étudie la réflexion sur la cornée de 2 mires placées concentriquement par rapport à elle. La mesure se fait d'abord dans un méridien après affrontement des mires, puis on étudie la variation de cet affrontement après rotation des mires de 90°. L'empiètement des mires (mesure en dioptries) définit l'*astigmatisme*. La mesure de l'astigmatisme au Javal ne permet que de mesurer l'astigmatisme cornéen, sans apprécier le rôle de l'astigmatisme d'origine cristallinienne. Cependant, en pratique, l'astigmatisme cornéen antérieur rend compte le plus souvent de l'astigmatisme total du globe oculaire (Fig.3).

- *réfractomètres automatiques* : ces appareils mesurent automatiquement la réfraction (amétropie et astigmatisme). Il s'agit d'un examen de routine, rapide, et très efficace. Quand la rétine maculaire du patient est alignée sur le système de mesure, l'appareil émet un faisceau infrarouge. La rétine illuminée émet à son tour un faisceau réfléchi qui est ainsi analysé par le système de détection, permettant ainsi la mesure de l'amétropie, de l'axe et la puissance des méridiens principaux (astigmatisme total).

À l'issue de la mesure de la kératométrie et de la réfractométrie automatique, des *verres sphériques* (convexes ou concaves) ou *cylindriques* (convexes ou concaves) de puissance variable sont interposés en avant de l'oeil pour permettre la **meilleure AV corrigée (méthode subjective)**.

Chez l'enfant, la *skiascopie* est un examen objectif permettant de connaître la réfraction globale de l'oeil, consistant à projeter un faisceau lumineux sur l'oeil à l'aide d'un miroir plan. Compte tenu du pouvoir d'accommodation important chez l'enfant, cet examen nécessite l'instillation préalable d'un cycloplégique (atropine ou cyclopentolate) pour paralyser l'accommodation.

2. MYOPIE

L'oeil myope est un oeil trop puissant par rapport à sa longueur. Cette anomalie intéresse 15 à 20% de la population dans les pays occidentaux (plus fréquente en Asie).

Ici le *punctum remotum* est à distance finie du globe oculaire (*vision de loin floue*) et l'image d'un point situé à l'infini de forme en avant de la rétine. Par contre, le *punctum proximum* est plus proche du globe oculaire que chez le sujet emmétrope et la *vision de près est nette* (Fig.4).

On distingue 3 types de myopie :

- *myopie d'indice*, par augmentation de l'indice de réfraction des milieux transparents (surtout le cristallin). Ce type de myopie est parfois observé au stade de début de la cataracte (cataracte nucléaire).

- *myopie de courbure*, par augmentation de la courbure cornéenne (ex. : 45 dioptries).

- *myopie axiale*, par augmentation de la longueur axiale antéro-postérieure de l'oeil.

En clinique, on sépare :

- le *myopie faible* (inférieure à 6 dioptries), qui n'est qu'une simple anomalie de la réfraction ou amétropie et qui se stabilise généralement chez l'adulte jeune,

- la *myopie forte* («myopie maladie», supérieure

à 6 dioptries ou longueur axiale ≥ 26 mm) est une affection héréditaire débutant dans l'enfance, évoluant sur plusieurs années, se manifestant par un allongement progressif du globe oculaire et une augmentation progressive de la myopie (myopie axiale). *L'AV corrigée du sujet myope est souvent réduite* (entre 1 et 5/10) du fait de l'atteinte rétinienne concomitante. La myopie forte s'accompagne de complications oculaires parfois graves, telles que le *glaucome chronique à angle ouvert*, la *cataracte* et surtout le *décollement de la rétine*. L'étirement chronique de la rétine par distension du globe oculaire peut se traduire par des zones d'atrophie, de rupture de la chorioretine et/ou d'hémorragie touchant préférentiellement la macula.

La correction de la myopie se fait par le port de lunettes composées de *verres sphériques concaves* (ou négatifs), de lentilles de contact (souples ou rigides) à bord périphérique plus épais qu'au centre (concave) (Fig.5).

La chirurgie réfractive par photo-ablation au *laser Excimer* est actuellement proposée pour les myopes faibles ou moyennes. Cette photo-ablation est réalisée sous anesthésie topique, en soins externes, après abrasion de l'épithélium cornéen ou réalisée après découpe d'un volet superficiel cornéen avec charnière (technique du LASIK). Ces techniques reposent sur la modification de la puissance réfractive de la surface de la cornée par le biais de la modification de sa courbure. Ces techniques sont également utilisées pour la correction de l'hypermétropie et de l'astigmatisme. Dans le cadre de la myopie forte, la correction optique peut être réalisée lors d'une *chirurgie du cristallin* (notamment quand celui-ci commence à s'opacifier) en adaptant ainsi la puissance de l'implant cristallinien. Les techniques de chirurgie réfractive évoluent très rapidement et font appel actuellement à des *lasers femtosecondes* pour obtenir une photodisruption et ainsi une ablation tissulaire par vaporisation, sans altérer l'épithélium cornéen ou la membrane de Bowmann.

3. HYPERMÉTROPIE

C'est une anomalie de la réfraction qui est très répandue, notamment chez l'enfant (voir chapitre «Strabisme de l'enfant») car la croissance du globe n'est pas achevée et l'oeil est trop court pour son pouvoir de réfraction. À l'inverse de la myopie, l'image d'un point situé à l'infini se forme *en arrière de la rétine*. L'œil hypermétrope n'est pas

assez convergent et le punctum remotum est situé en arrière de la rétine (image virtuelle) : *la vision de loin est floue*. Le punctum proximum est plus éloigné du globe oculaire que chez le sujet emmétrope et la *vision de près est floue* (Fig.6).

En cas d'hypermétropie modérée, le sujet jeune peut pallier à son pouvoir de réfraction par augmentation de l'accommodation. Si l'effort d'accommodation se prolonge (lecture prolongée, travail sur ordinateur), le sujet hypermétrope souffre d'une *asthénopie accommodative* se traduisant par des céphalées et une sensation de trouble visuel de près.

La correction de l'hypermétropie se fait par le port de lunettes composées de *verres sphériques convexes* (ou positifs), de lentilles de contact (souples ou rigides) à bord périphérique convexe ou par chirurgie réfractive (Fig.7).

4. ASTIGMATISME

Dans cette anomalie de la réfraction oculaire, la cornée n'a plus la forme d'une calotte de sphère de courbure régulière. La cornée est une *surface torique* où les méridiens présentent des *rayons de courbure différents*.

L'astigmatisme est dit *régulier* lorsqu'il existe 2 méridiens principaux, perpendiculaires l'un à l'autre, et est dit *irrégulier* (plus rare) lorsqu'il n'existe pas de symétrie entre les 2 méridiens principaux.

L'image du point à l'infini n'est pas un point comme dans le cas des amétropies sphériques, mais 2 droites perpendiculaires appelées *focales*. Selon la position des focales, on distingue :

- les astigmatismes myopiques = focales en avant de la rétine
- les astigmatismes hypermétropiques = focales en arrière de la rétine
- les astigmatismes mixtes = focales de part et d'autre de la rétine.

La vision est floue de loin comme de près et s'accompagne d'une fatigue visuelle, en particulier lors de la lecture. L'astigmatisme peut également être responsable d'un dédoublement des images qui est assez évocateur.

La correction de l'astigmatisme se fait par le port de lunettes composées de *verres cylindriques convexes (ou positifs) ou concaves (ou négatifs)*, de lentilles de contact rigides («absorbant» l'astigmatisme). L'astigmatisme peut également se corriger chirurgicalement (photo-ablation par laser à excimètres ou technique LASIK).

POINTS FORTS

- ☞ **L'acuité visuelle** se mesure de loin (échelle de Monoyer) et de près (échelle de Parinaud)
- ☞ **L'étude de la réfraction** débute par la mesure de l'AV non corrigée, fait appel à des **techniques objectives** (skiascopie, mesure de l'astigmatisme au Javal, autoréfractométrie) suivies de l'interposition de verres sphériques (convexes ou concaves) ou cylindriques (convexes ou concaves) de puissance variable en avant de l'oeil pour permettre la **meilleure AV corrigée**.
- ☞ Dans l'**oeil normal ou emmétrope**, les rayons parallèles se *concentrent sur la rétine* donnant spontanément une image nette.
- ☞ Dans l'**oeil myope**, les rayons se concentrent *en avant de la rétine*
- ☞ Dans l'**oeil hypermétrope**, les rayons se concentrent *en arrière de la rétine*
- ☞ Dans l'**oeil astigmat**, la cornée présente des méridiens de puissance dioptrique différente
- ☞ Ces différentes anomalies de la réfraction peuvent se combiner
- ☞ **Correction optique de la myopie** = *verres sphériques concaves*, lentilles de contact à bords épais, chirurgie réfractive
- ☞ **Correction optique de l'hypermétropie** = *verres sphériques convexes*, lentilles de contact à bords fins, chirurgie réfractive
- ☞ **Correction optique de l'astigmatisme** = *verres cylindriques convexes ou concaves*, lentilles de contact rigides, chirurgie réfractive
- ☞ **La perte de l'accommodation avec l'âge** se traduit par une diminution de l'AV de près avec conservation de l'AV de loin chez le sujet emmétrope = **presbytie**
- ☞ **Correction de la presbytie** par lunettes, lentilles de contact ou chirurgie (implant cristallinien multifocal, chirurgie cornéenne)

Fig. 1- punctum remotum ® et punctum proximum d'accommodation (P) de l'emmetrope (E), myope (M) et hypermétrope (H)

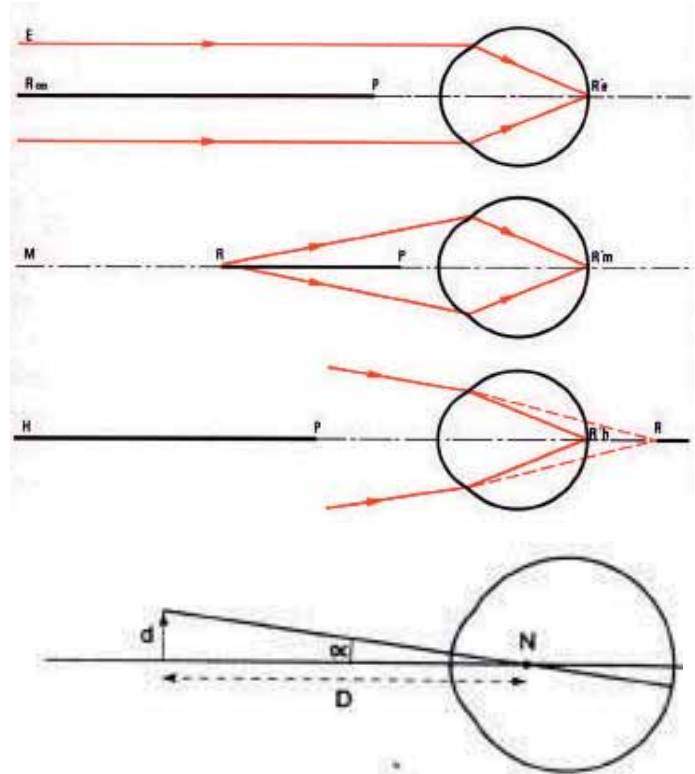


Fig. 2 - acuité visuelle angulaire, notion de l'angle minimum de résolution. Angle $\alpha = (distance\ d\ entre\ 2\ points) / (D : distance\ d'observation).$



M R T V F U E N C X O Z D	10/10
D L V A T B K U E R S N	9/10
R C Y H O F M E S P A	8/10
E X A T Z H D W N	7/10
Y O E L K S F D I	6/10
O X P H B Z D	5/10
N L T A V R	4/10
O H S U E	3/10
M C F	2/10
Z U	1/10

TEST OPTOMÉTRIQUE d'après PARINAUD
Distance de lecture : 33 centimètres

14

Mon dessein n'est pas d'enseigner

10

ici la méthode que chacun doit suivre pour bien conduire sa raison, mais

8

seulement de faire savoir en quelle sorte j'ai tâché de conduire la mienne. Ceux qui se mêlent de donner des préceptes se doivent

6

estimer plus habiles que ceux auxquels ils les donnent, et s'ils manquent à la moindre chose, ils en sont blâmables. Mais ne proposant cet écrit que comme une histoire, ou, si vous l'aimez mieux, que comme une

5

tableau en laquelle j'ai mis quelques exemples qu'on peut imiter, ou en trouver peut-être aussi plusieurs autres qu'on aura raison de ne pas suivre, j'espère qu'il sera utile à quelques-uns, sans être nuisible à personne et que l'honneur que j'en aurai tiré de ma franchise, j'ai été survenu aux lettres de mon confrère, et, pour ce qu'on me persuadait que par leur moyen

LIONEL & COFFRÈRE, 1, RUE DÉPARTEMENTALE, PARIS 12^e

TEST OPTOMÉTRIQUE d'après PARINAUD
Distance de lecture : 33 centimètres

4

on pourrait acquiescer une connaissance claire et assez utile à la vie, j'aurais eu existence et air de les apprendre j'en suis sûr tout ce cours d'études autour d'un quel à un quel au rang des doctes, je choisisais volontiers d'acquiescer en montrant de tant de doctes et d'ouvriers à venir fait aucun profit, au travail de m'acquiescer

3

discret et plus en plus mon ignorance. Si néanmoins j'ai plusieurs autres de l'écrire, ou je pense, qu'il était j'ai écrit et j'en suis sûr en même temps de la base j'ai écrit après à j'acquiescer, et même, en même pas content de même j'ai pu proposer une telle lecture de cette que même que plus même, qui se sont pu trouver dans mes livres. Ainsi j'espère que les autres pourront de moi, et je ne regrette point de

2

à une intelligence, mais qu'il n'y ait aucune des idées qu'on peut avoir, et que l'on ne puisse en tirer que par un tel que l'on peut en tirer, mais la méthode de l'écrire, ou je pense, qu'il était j'ai écrit et j'en suis sûr en même temps de la base j'ai écrit après à j'acquiescer, et même, en même pas content de même j'ai pu proposer une telle lecture de cette que même que plus même, qui se sont pu trouver dans mes livres. Ainsi j'espère que les autres pourront de moi, et je ne regrette point de

1,5

discret et plus en plus mon ignorance. Si néanmoins j'ai plusieurs autres de l'écrire, ou je pense, qu'il était j'ai écrit et j'en suis sûr en même temps de la base j'ai écrit après à j'acquiescer, et même, en même pas content de même j'ai pu proposer une telle lecture de cette que même que plus même, qui se sont pu trouver dans mes livres. Ainsi j'espère que les autres pourront de moi, et je ne regrette point de

LIONEL & COFFRÈRE, 1, RUE DÉPARTEMENTALE, PARIS 12^e

Fig. 3 - exemple d'une lettre E avec à 5 mètres une différence de 1 minute d'arc entre chaque barre du E (à gauche), Echelle de Monoyer (à gauche) pour la vision de loin et de Parinaud (à droite) pour la vision de près.

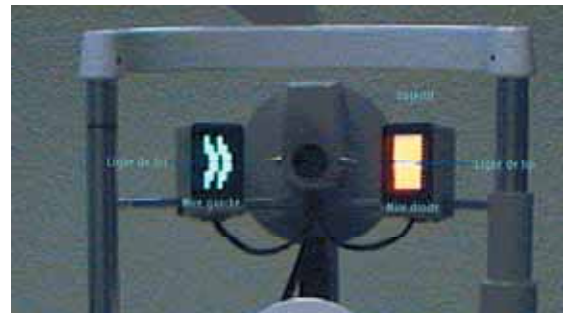


Fig. 3 - Astigmatomètre de Javal. Les mire sont projetées sur la cornée puis affrontées dans un méridien afin d'obtenir la valeur de la kératométrie sur l'axe principal. La même mesure est ensuite réalisée sur un axe à 90° : ces deux mesures permettent ainsi de connaître la kératométrie sur deux axes distants de 90°

Fig. 4 - foyer image F' de l'œil myope

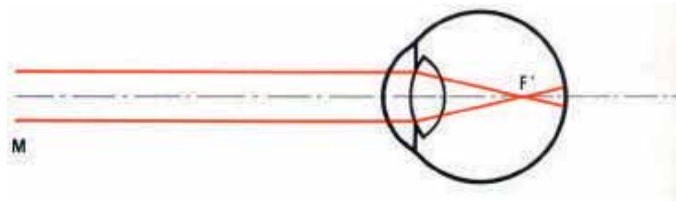


Fig. 5- correction optique par verre de l'œil myope

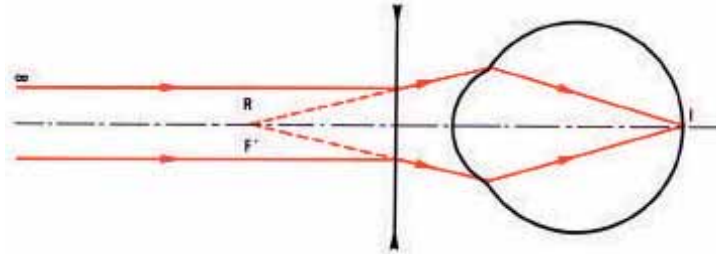


Fig. 6 - foyer image F' de l'œil hypermétrope

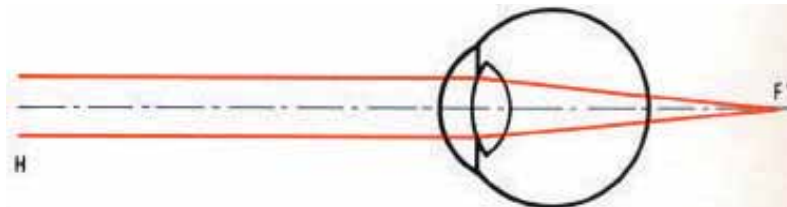
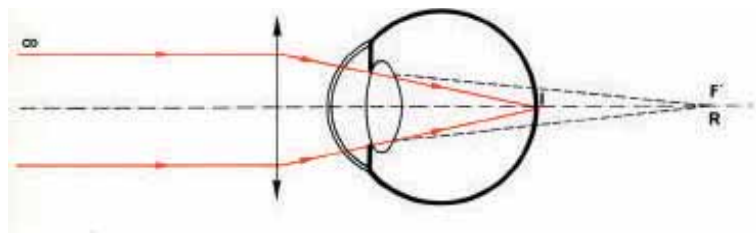


Fig. 7- correction optique par verre de l'œil hypermétrope



293 - ORIENTATION DIAGNOSTIQUE DEVANT UNE ALTÉRATION DE LA FONCTION VISUELLE-2010

Ce qu'il faut savoir

1. Connaître l'anatomie de l'œil et des voies visuelles,
2. Connaître la physiologie de la vision,
3. Connaître les principales méthodes d'examen utilisées en ophtalmologie,
4. Énumérer les principales causes de baisse d'acuité visuelle brutale et orienter le diagnostic sur l'interrogatoire et l'examen non spécialisé :
 - en cas d'œil blanc indolore,
 - en cas d'œil rouge douloureux.
5. Énumérer les principales causes de baisse d'acuité visuelle progressive et orienter le diagnostic sur l'interrogatoire et l'examen en milieu non spécialisé,
6. Décrire les principales anomalies du champ visuel selon la topographie de l'atteinte des voies optiques.

Les traumatismes étant traités par ailleurs, ne seront traités ici que les altérations non-traumatiques de la fonction visuelle.

L'étudiant se rapportera au chapitre d'introduction «Rappel anatomique, méthodes d'examen» pour les notions concernant l'anatomie de l'œil et des voies visuelles, la physiologie de la vision et les méthodes d'examen.

I - EXAMEN

A. Interrogatoire

- ◇ Il précise le **type de l'altération visuelle** :
 - baisse d'acuité visuelle (explore la rétine centrale)
 - altération du champ visuel (explore la rétine périphérique) type *scotome* = lacune dans le CV d'un seul œil, type *hémianopsie* = altération dans le CV des 2 yeux, hétéronyme (latérale homonyme), hémianopsie ou amputation altitudinale (amputation du CV sup ou inf).
 - sensation de « mouches volantes » = *myodésopsies*,

- éclairs lumineux = *phosphènes*,
- vision déformée des objets = *métamorphopsies*,
 - cécité monoculaire transitoire (CMT) = disparition totale de la vision, quelques minutes, spontanément résolutive,
 - éclipse visuelle brève = disparition totale de la vision, quelques secondes, souvent bilatérale déclenchée par les mouvements de la tête ou les efforts,
 - aura visuelle = migraine ophtalmique (flashes colorés accompagnés d'un scotome scintillant s'étendant progressivement à un héli-champ visuel).
- ◇ Sa **rapidité d'installation** : s'agit-il d'une baisse d'acuité visuelle brutale ou d'une baisse d'acuité visuelle progressive ?
 - ◇ Son **uni- ou bilatéralité**,
 - ◇ Il précise la présence ou non de **douleurs associées** et leur type :
 - douleurs superficielles, évoquant une affection du segment antérieur,
 - douleurs profondes, irradiant dans le territoire du trijumeau, évoquant un glaucome aigu,
 - céphalées, évoquant une étiologie « neuro-ophtalmologique »,
 - ◇ Il recherche des **antécédents** oculaires et gé-

néraux,

◇ Il précise les *traitements* oculaires et généraux suivis,

◇ Il recherche une *notion de traumatisme*, même minime.

B. Examen ophtalmologique

Il comprend *aux deux yeux* :

- la mesure de l'*acuité visuelle* de loin et de près, avec correction optique si nécessaire,

- la *réactivité pupillaire* : réflexe photomoteur direct et réflexe photomoteur consensuel à l'éclairement de l'œil controlatéral,

- l'*examen du segment antérieur* : cornée, chambre antérieure, et cristallin,

- la mesure du *tonus oculaire*,

- l'*examen du fond d'œil* après dilatation pupillaire : nerf optique, vaisseaux rétinien, rétine.

C. Examens complémentaires

Ils ne sont pas systématiques et sont orientés par l'interrogatoire et l'examen clinique :

- *examens complémentaires ophtalmologiques* (cf. chapitre «SÉMILOGIE OCULAIRE»),

- *examens complémentaires non-ophtalmologiques* : qu'il s'agisse d'examens biologiques ou d'examens radiologiques, ils sont guidés par les premières orientations diagnostiques.

Au terme de l'interrogatoire et de l'examen, l'altération de la fonction visuelle peut rentrer dans des cadres différents.

II - BAISSÉ D'ACUITÉ VISUELLE BRUTALE

(voir chapitre «ANOMALIES DE LA VISION D'APPARITION BRUTALE»)

A. Baisse d'acuité visuelle avec un œil rouge et douloureux

Il s'agit d'une affection aiguë du segment antérieur (cf «ŒIL ROUGE ET/OU DOULOUREUX») :

1. *Kératite aiguë* :

- la baisse d'acuité visuelle s'accompagne de douleurs superficielles importantes, avec photophobie et blépharospasme,

- il existe une diminution de transparence de la cornée, un cercle périkératique,

- et une ou plusieurs ulcérations cornéennes.

2. *Glaucome aigu par fermeture de l'angle* :

- la baisse d'acuité visuelle est majeure,

- les douleurs sont profondes, intenses, oculaires et périoculaires irradiant dans le territoire du trijumeau,

- il existe souvent des nausées ou des vomissements,

- la chambre antérieure est aplatie,

- il existe une élévation majeure du tonus oculaire, appréciable par la palpation bidigitale du globe oculaire à travers la paupière supérieure,

- l'examen de l'autre œil met en évidence un angle irido-cornéen étroit.

3. *Uvéite antérieure* :

- il existe une baisse d'acuité visuelle et des douleurs en général modérées,

- un cercle périkératique,

- une pupille en myosis ;

- l'examen à la lampe à fente met en évidence la présence de cellules inflammatoires dans la chambre antérieure (signe de Tyndall), ± précipités rétrocornéens et synéchies irido-cristalliniennes

- l'examen du fond d'œil après dilatation pupillaire recherche des signes d'uvéite postérieure associée.

B. Baisse d'acuité visuelle avec œil blanc et indolore

L'examen du fond d'œil oriente le diagnostic :

1. *fond d'œil non visible ou mal visible par « trouble des milieux »*

a) *hémorragie intravitréenne* :

Elle entraîne une baisse d'acuité visuelle souvent précédée d'une impression de « pluie de suie ».

La baisse d'acuité visuelle est très variable suivant l'importance de l'hémorragie : une hémorragie intravitréenne minime peut se manifester principalement par des myodésopsies, sans baisse d'acuité visuelle ou avec une baisse d'acuité visuelle minime ; une hémorragie intravitréenne massive entraîne une baisse d'acuité visuelle sévère, au maximum acuité visuelle réduite à la perception lumineuse.

La cause de l'hémorragie est facile à reconnaître quand la rétine reste visible; ailleurs, une hémorragie massive rend la rétine invisible à l'examen du fond d'œil : l'échographie B peut alors parfois orienter vers une étiologie (par exemple, mise en évidence d'une déchirure rétinienne); l'échographie B est par ailleurs toujours indiquée quand la rétine n'est pas visible pour *éliminer la présence d'un décollement de la rétine* (+++).

Principales causes des hémorragies intravitréennes

nes :

- *rétinopathie diabétique proliférante*,
- *occlusions de forme ischémique de la veine centrale de la rétine ou d'une de ses branches*,
- *déchirure rétinienne* : une déchirure rétinienne, compliquée ou non de décollement de la rétine (voir plus loin), peut entraîner lors de sa survenue une hémorragie intravitréenne par rupture d'un vaisseau rétinien,
- *syndrome de Terson* : hémorragie intra-vitréenne uni- ou bilatérale associée à une hémorragie méningée par rupture d'anévrisme intracrânien (le syndrome de Terson peut également être associée à une hémorragie méningée d'origine traumatique).

b) « *hyalite* » : on désigne par ce terme un trouble inflammatoire du vitré au cours des uvéites postérieures.

La baisse d'acuité visuelle n'est en général pas brutale mais peut être d'installation rapidement progressive, en quelques jours.

L'examen met en évidence un trouble du vitré avec présence de cellules inflammatoires à l'examen à la lampe à fente.

Les étiologies sont celles des uvéites postérieures.

2. fond d'œil bien visible et anormal :

- *Occlusion de l'artère centrale de la rétine ou d'une de ses branches* (voir 130 – Occlusions artérielles rétiniennes) :

- o baisse d'acuité visuelle brutale, très profonde (perception lumineuse) ;
- o pupille en mydriase aréflexique,
- o rétrécissement diffus du calibre artériel
- o œdème blanc rétinien ischémique de la rétine avec *tache rouge cerise de la macula* ;
- o tableau clinique variable selon la localisation de l'occlusion en cas d'occlusion d'une branche de l'artère centrale de la rétine.

- *Occlusion de la veine centrale de la rétine ou d'une de ses branches* (voir 130 – Occlusions veineuses rétiniennes) :

- o baisse d'acuité visuelle très variable en fonction de la forme clinique.
- o à l'examen du fond d'œil, œdème papillaire, hémorragies rétiniennes disséminées, nodules cotonneux, tortuosité et dilatation veineuses,
- o examen du fond d'œil et angiographie fluorescéinique permettent de préciser la forme clinique de l'occlusion veineuse : *forme non-ischémique* ou *forme ischémique*,

o tableau clinique variable selon la localisation de l'occlusion en cas d'occlusion d'une branche de la veine centrale de la rétine.

- *DMLA compliquée de néovaisseaux choroïdiens maculaires* (voir 60 – Dégénérescence maculaire liée à l'âge) :

- o Survenue brutale d'une baisse d'acuité visuelle et de *métamorphopsies*,
- o Décollement exsudatif de la rétine maculaire ± hémorragies sous-rétiniennes et exsudats profonds.

- *Décollement de la rétine rhégmato-gène* : il s'agit d'un décollement de rétine secondaire à une déchirure rétinienne (du grec *rhegma* = déchirure), s'opposant aux décollements de rétine exsudatifs (comme au cours de l'HTA ou de la toxémie gravidique – voir 130 – Rétinopathie hypertensive) et aux décollements de rétine par traction (au cours notamment de la rétinopathie diabétique).

o la survenue d'une *déchirure* au niveau de la rétine périphérique (cf. chapitre « SÉMILOGIE OCULAIRE ») peut permettre le passage de liquide depuis la cavité vitréenne dans l'espace sous-rétinien; ce liquide sous-rétinien (LSR) va soulever la rétine de proche en proche : c'est le décollement de la rétine (DR).

- o il reconnaît *trois causes principales* :
 - ◇ décollement de la rétine idiopathique, le plus souvent chez le sujet âgé,
 - ◇ myopie, notamment myopie forte (myopie supérieure à – 6 dioptries) ; le risque de DR rhégmato-gène croît avec le degré de myopie,
 - ◇ chirurgie de la cataracte (DR de l'aphake ou du pseudophake), qui se complique d'un DR dans environ 2% des cas, dans un délai variable, parfois plusieurs années après l'intervention sur le cristallin.

o l'*évolution spontanée* est très péjorative : elle se fait vers l'extension inexorable du DR, qui englobe la macula, puis intéresse la totalité de la rétine; la rétine décollée subit en quelques semaines des lésions irréversibles responsables d'une cécité.

o le *traitement* est uniquement chirurgical : son principe est d'obturer la déchirure rétinienne périphérique, permettant de stopper le passage de liquide sous-rétinien; le LSR résiduel est ensuite réabsorbé par l'épithélium pigmentaire et la choroïde, permettant à la rétine de se réappliquer. Le pronostic anatomique (environ 90% de succès) et fonctionnel du traitement chirurgical est d'autant meilleur qu'il est précoce, surtout si la macula est

soulevée par le DR. Le DR est ainsi considéré comme une « semi-urgence », justifiant une intervention dans les quelques jours suivant le diagnostic.

o *signes cliniques* :

◇ signes fonctionnels : myodésopsies, suivies de phosphènes correspondant à la survenue de la déchirure rétinienne, puis d'une amputation du champ visuel périphérique, correspondant à la constitution du DR; lorsque le DR soulève la macula, il entraîne alors une baisse d'acuité visuelle.

◇ examen du fond d'œil :

- il fait le diagnostic : la rétine apparaît en relief, mobile, d'aspect cérébriforme,

- il recherche la déchirure causale; il doit s'attacher à rechercher plusieurs déchirures, les déchirures multiples étant fréquentes; la méconnaissance d'une ou plusieurs déchirures expose en effet à un échec du traitement chirurgical,

- un examen de la rétine périphérique de l'œil controlatéral doit être systématiquement pratiqué, à la recherche de déchirure(s) non compliquée(s) de décollement de rétine ou de lésions prédisposantes (zones de dégénérescence palissadique au niveau desquelles peuvent survenir des déchirures rétiniennes); ces lésions peuvent en effet bénéficier d'un traitement préventif par photocoagulation au laser afin de diminuer le risque de bilatéralisation du DR (plus de 10% des cas).

- Neuropathie optique ischémique antérieure (cf 130 – NOIA) :

o baisse d'acuité visuelle unilatérale brutale, le plus souvent massive,

o diminution du réflexe photomoteur direct,

o œdème papillaire total ou en secteur,

o déficit fasciculaire, typiquement altitudinal, à l'examen du champ visuel.

o la cause la plus fréquente est l'artériosclérose, mais la NOIA doit faire systématiquement rechercher une maladie de Horton nécessitant une corticothérapie par voie générale en urgence.

- Toxoplasmose oculaire : elle est responsable d'une chorio-rétinite récidivante, qui s'accompagne de signes inflammatoires vitréens (hyalite) : elle se manifeste par des myodésopsies et une baisse d'acuité variable, d'autant plus importante que le foyer est à proximité de la macula ; à l'examen du fond d'œil, il s'agit d'un foyer blanchâtre qui évolue vers une cicatrice atrophique, à partir de laquelle peuvent survenir des récidives; le traitement repose sur les antiparasitaires (association Malocid® et Adiazine®), prescrit s'il existe une menace sur

l'acuité visuelle.

3. *Anomalies de la vision d'apparition brutale avec fond d'œil visible et normal*

- NORB (voir le chapitre «ŒIL ET SCLÉROSE EN PLAQUES»).

o Importante baisse d'acuité visuelle unilatérale brutale,

o Douleurs oculaires augmentées lors des mouvements oculaires,

o Réflexe photomoteur direct diminué,

o Examen du fond d'œil normal (plus rarement, œdème papillaire modéré),

o Scotome central ou cæco-central à l'examen du champ visuel.

- Atteintes des voies optiques chiasmatisques et rétro-chiasmatisques (voir plus loin « Altérations du champ visuel ») :

• une atteinte chiasmatisque donne le plus souvent une hémianopsie bitemporale d'installation progressive, la cause étant le plus souvent une compression d'origine tumorale ;

• devant une hémianopsie ou une quadranopsie,

- l'installation brutale évoque une étiologie vasculaire,

- alors qu'une installation progressive évoque une étiologie tumorale.

C. Anomalies transitoires de la vision

1. **CMT** (Cécité Monoculaire Transitoire) : disparition totale de la vision, d'apparition aiguë, d'une durée de quelques minutes, spontanément résolutive, c'est l'amaurose fugace ; elle correspond à un **accident ischémique rétinien transitoire**.

C'est une urgence diagnostique en raison du risque de survenue d'une occlusion artérielle rétinienne constituée ou d'un AVC ischémique.

Elle doit faire rechercher avant tout un athérome carotidien ou une cardiopathie emboligène (cf. chapitre «OCCLUSIONS ARTÉRIELLES RÉTINIENNES».

2. **Insuffisance vertébro-basilaire** : une amaurose transitoire bilatérale, de durée brève, peut traduire une ischémie dans le territoire vertébro-basilaire.

3. « **Éclipses visuelles** » : flou visuel aux changements de position, durant quelques secondes ; elles accompagnent l'œdème papillaire de l'**hypertension intracrânienne**.

4. **Scotome scintillant** : bilatéral, accompagné de flashes colorés, s'étendant progressivement à un héli-champ visuel, il évoque une **migraine ophthalmique**.

Le trouble visuel régresse en 15 à 20 minutes environ, laissant la place à une céphalée pulsatile, volontiers hémicrânienne et controlatérale.

Dans certains cas, le scotome scintillant est isolé, sans céphalée.

III - BAISSÉ D'ACUITÉ VISUELLE PROGRESSIVE

A. Cataracte

- Baisse d'acuité visuelle progressive, bilatérale, photophobie, myopie d'indice, diplopie monoculaire (cataracte nucléaire)

- Examen après dilatation pupillaire : cataracte nucléaire, sous-capsulaire postérieure, corticale ou totale

- Étiologie : le plus souvent cataracte sénile

- Traitement chirurgical si baisse d'acuité visuelle invalidante : extraction du cristallin par phako-émulsification par ultrasons et mise en place d'un implant intraoculaire.

B. Glaucome chronique à angle ouvert

Entraîne dans un premier temps des altérations progressives du champ visuel sans baisse d'acuité visuelle, celle-ci étant d'apparition tardive, à un stade évolué de l'affection

Diagnostic :

- élévation du tonus oculaire,
- altérations du champ visuel,
- excavation glaucomateuse de la papille.

Traitement par collyres hypotonisants, trabéculoplastie au laser ou traitement chirurgical (trabéculéctomie ou sclérectomie profonde).

C. Affections rétiniennes

- *Dégénérescences rétiniennes héréditaires*

Elles sont schématiquement de deux types, centrales (atteinte des cônes) ou périphériques (atteinte des bâtonnets).

a) *hérédo-dégénérescences centrales* :

La plus fréquente est la *maladie de Stargardt* :

- affection autosomale récessive,
- elle débute dans l'enfance et entraîne progressivement une baisse d'acuité visuelle très sévère (entre 1/20^{ème} et 1/10^{ème} en fin d'évolution),
- elle se traduit à l'examen du fond d'œil par des remaniements maculaires donnant un aspect typique de «*maculopathie en œil de bœuf*», analogue

à l'aspect observé dans la maculopathie aux APS (voir plus loin).

b) *hérédo-dégénérescence périphérique : rétinopathie pigmentaire*

- il s'agit d'une affection d'aspect et de gravité variables en fonction du gène en cause; il existe ainsi de nombreuses formes de rétinopathie pigmentaire, dont la transmission est elle aussi très variable, autosomique dominante ou récessive ou liée à l'X. Un grand nombre de cas, par ailleurs, n'atteint qu'un sujet de façon isolée, sans que l'enquête génétique ne retrouve de sujets atteints dans les ascendants, descendants et collatéraux («formes sporadiques»).

- elle atteint 30 000 à 40 000 personnes en France.

- l'atteinte des bâtonnets est responsable d'une héméralopie (gêne en vision crépusculaire et nocturne) et d'un rétrécissement progressif du champ visuel débutant dans l'enfance; en fin d'évolution ne persiste qu'un champ visuel tubulaire, correspondant à la perte complète des bâtonnets périphériques et à la seule persistance des cônes centraux; il peut même survenir en fin d'évolution, par un mécanisme non élucidé, une atteinte dégénérative des cônes aboutissant à une cécité complète.

- on observe à l'examen du fond d'œil des migrations de pigments sous-rétiniens donnant dans les formes typiques une image en «*ostéoblastes*».

- *Rétinopathie diabétique* : elle peut entraîner une baisse d'acuité visuelle progressive par œdème maculaire (une baisse d'acuité visuelle brutale pouvant être le fait d'une hémorragie intravitréenne, d'un décollement de rétine par traction ou d'un glaucome néovasculaire).

- *Membrane prémaculaires et trou maculaires*:

a) *membranes prémaculaires* :

- fréquemment, chez le sujet d'un certain âge, peut se développer à la face interne de la rétine maculaire une membrane fibreuse, dénommée «*membrane prémaculaire*» ; ces membranes s'épaississent et se contractent lentement au cours de leur évolution, entraînant une *baisse d'acuité visuelle* et des *métamorphoses* d'installation lente.

- elles peuvent, quand elles entraînent une baisse d'acuité visuelle importante, bénéficier d'une ablation chirurgicale par voie de vitrectomie, apportant une amélioration fonctionnelle dans 80% des cas.

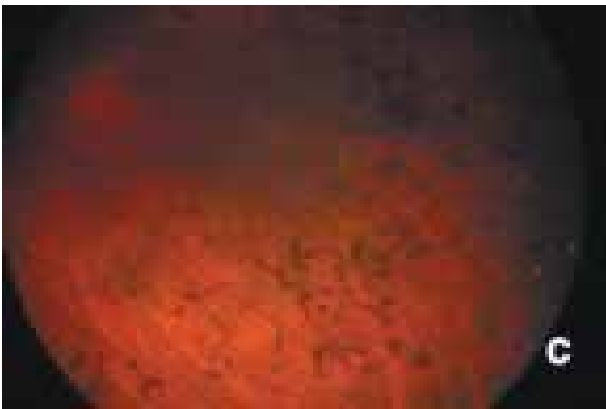
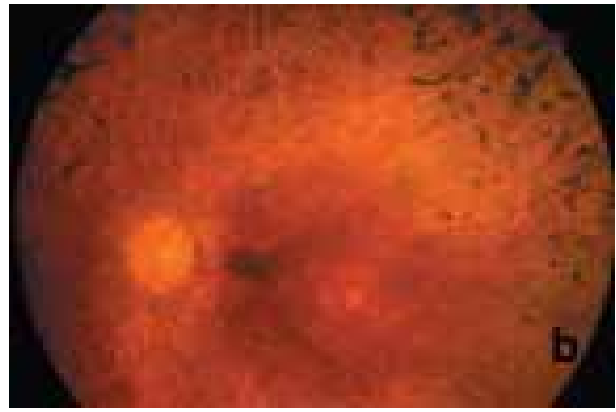
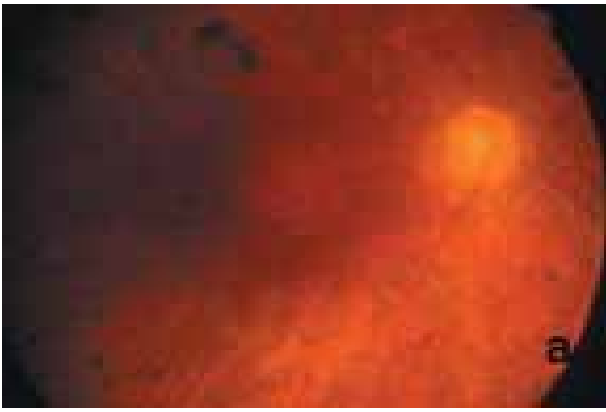


Fig. 1 - Rétinopathie pigmentaire ; migrations de pigments sous-rétiniens donnant une image typique en «ostéoblastes», particulièrement bien visibles sur les clichés c et d.

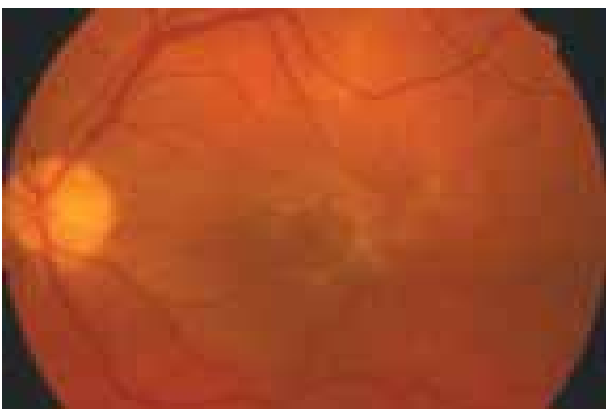


Fig. 2 - Membrane prémaculaire.



Fig. 3 - Trou maculaire.

b) trous maculaires :

- moins fréquents, ils correspondent à un trou fovéolaire de formation brutale : ils se traduisent par une baisse d'acuité visuelle brutale et un scotome central de petite taille qui vont s'aggraver de façon progressive, ainsi que par des métamorphopsies dues à un décollement de la rétine maculaire très localisé au bord du trou.

- ils peuvent bénéficier d'un traitement chirurgical visant à obturer le trou fovéolaire.

- **Dégénérescence maculaire liée à l'âge** (voir chapitre 60 - DMLA)

Elle peut entraîner une baisse d'acuité visuelle progressive aux stades de début (drusen), ou dans les formes atrophiques, alors que les formes exsudatives (néovaisseaux choroïdiens maculaires) se traduisent par une baisse d'acuité visuelle et des métamorphopsies d'apparition brutale.

- **Œdèmes maculaires**

Ils se traduisent par un épaissement rétinien maculaire, associé à une baisse d'acuité visuelle en général progressive. Lorsque l'œdème maculaire est important, il prend un aspect d'*œdème maculaire cystoïde (OMC)*, qui donne une image très typique à l'angiographie, «en pétales de fleur».

Principales causes :

a) Rétinopathie diabétique : l'œdème maculaire est la principale cause de malvoyance chez les diabétiques de type 2.

b) Occlusion de la veine centrale de la rétine ou d'une de ses branches dans sa forme non ischémique.

c) Chirurgie de la cataracte : survenant dans environ 3% des cas, quelques semaines après l'intervention chirurgicale, il va régresser dans 2/3 des cas, mais dans 1/3 des cas, soit 1% des yeux opérés, l'évolution se fait vers un œdème maculaire chronique avec baisse d'acuité visuelle permanente.

d) Uvéites postérieures : l'œdème maculaire est une des principales causes de baisse d'acuité visuelle permanente au cours des uvéites postérieures.

- **Maculopathies toxiques : la principale est la maculopathie aux APS**

Un traitement continu par antipaludéens de synthèse (APS) peut entraîner l'apparition d'une rétinopathie toxique bilatérale; le risque apparaît pour une posologie cumulée supérieure à 250 grammes de chloroquine, autrement dit à partir de la 3^{ème} année d'un traitement à la posologie quotidienne de 250

mg/jour. La rétinopathie résulte de l'accumulation de métabolites toxiques dans l'épithélium pigmentaire. Elle prédomine au niveau maculaire ("**maculopathie aux APS**").

Les APS ont une affinité pour les cellules mélaniques; ils ont particulièrement tendance à s'accumuler dans l'épithélium pigmentaire, dans un premier temps dans la région périfovéolaire où la densité de pigments est la plus forte. Ceci explique que l'atteinte toxique débute par une périfovéolopathie, qui aux stades précoces épargne la fovéola et respecte l'acuité visuelle.

Elle se présente comme une maculopathie bilatérale.

• elle débute par une périfovéolopathie qui se traduit par :

- un scotome annulaire périfovéolaire caractéristique, très bien mis en évidence par l'examen du champ visuel en périmétrie statique automatisée (cf. chapitre «SÉMILOGIE OCULAIRE»),

- une dyschromatopsie d'axe bleu - jaune témoin de l'atteinte maculaire (voir chapitre «Anatomie, méthodes d'examen),

- des altérations de l'électro-oculogramme (EOG), méthode d'exploration fonctionnelle mesurant l'activité de l'épithélium pigmentaire.

- ces altérations ne sont pas ressenties par le patient : il s'agit donc à ce stade d'une atteinte asymptomatique, sans baisse d'acuité visuelle.

- à ce stade pré-clinique, l'arrêt du traitement par APS permet de stopper l'évolution et d'éviter le passage au stade de maculopathie confirmée ; c'est dire l'intérêt d'une surveillance systématique régulière de tous les patients sous APS.

• secondairement, la surcharge des cellules de l'épithélium pigmentaire s'aggrave et s'étend, englobant alors la fovéola ; à ce stade apparaissent :

- une baisse d'acuité visuelle progressive,

- et un aspect caractéristique de la macula en «œil de bœuf», dû aux altérations de l'épithélium pigmentaire maculaire.

- la baisse d'acuité est irréversible et peut même continuer à progresser à l'arrêt des APS.

- c'est dire l'importance du dépistage au stade pré-clinique.

La possibilité de dépister l'atteinte rétinienne au stade pré-clinique, asymptomatique, par les

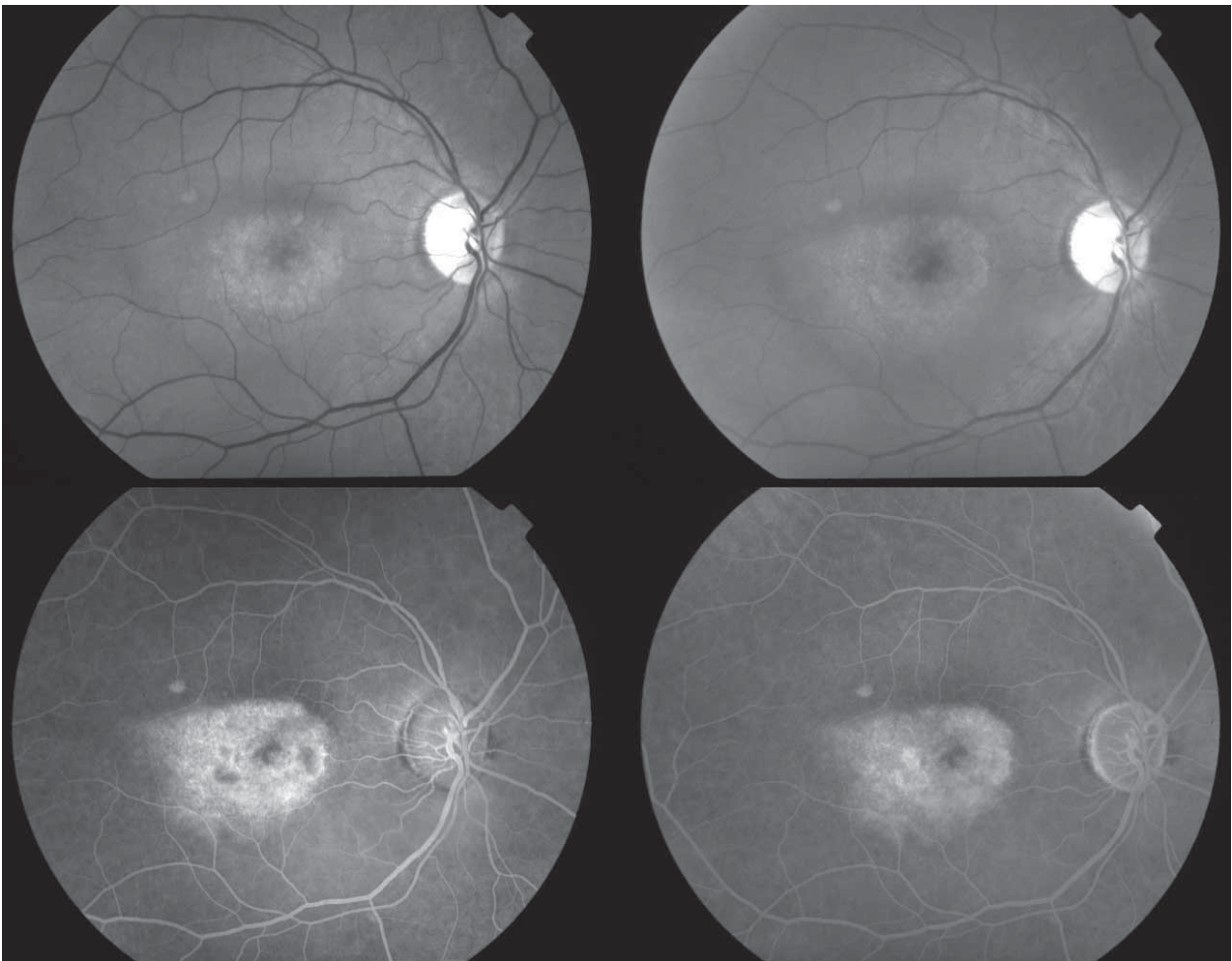
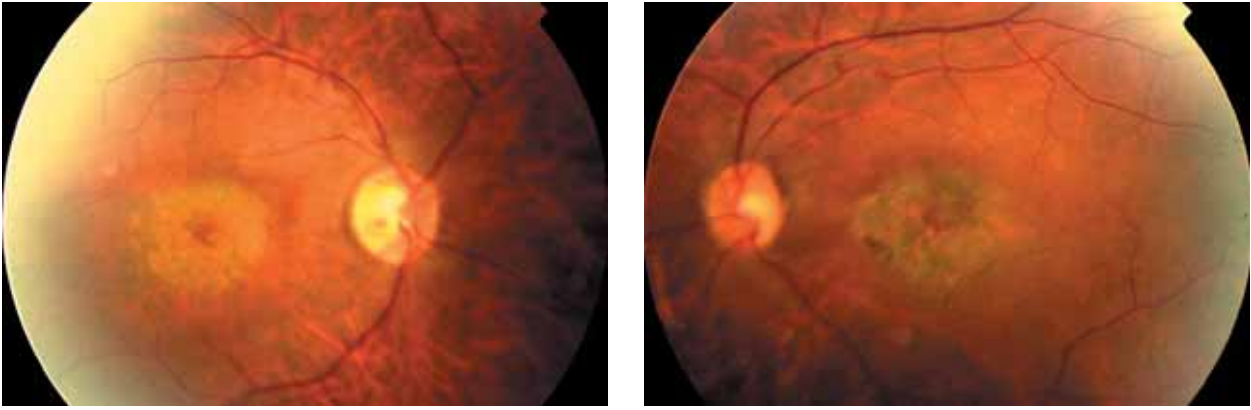


Fig. 4 - Maculopathie aux APS :

- clichés du haut : maculopathie en «œil de bœuf» aux deux yeux.
- clichés du bas : angiographie fluorescéinique de l'œil droit.

explorations fonctionnelles, et de stopper alors le traitement avant l'apparition d'une maculopathie avec baisse d'acuité visuelle, fait tout l'intérêt d'une **surveillance systématique de tous les sujets traités par antipaludéens de synthèse ++++** :

- les examens de surveillance doivent être pratiqués tous les 6 à 18 mois en fonction :
 - de la posologie quotidienne et de la durée du traitement,
 - de l'existence de facteurs de risque oculaires comme une DMLA.
- chaque examen de surveillance complet comporte :
 - la mesure de l'acuité visuelle,
 - une périmétrie statique automatisée,
 - un examen de la vision chromatique,
 - un électro-oculogramme (EOG),
 - un examen du fond d'œil; l'angiographie fluorescéinique n'est pas systématique et n'est réalisée que lorsqu'existent des modifications pigmentaires visibles à l'examen du fond d'œil.

IV - ALTÉRATIONS DU CHAMP VISUEL

Elle peuvent ou non s'accompagner d'une baisse d'acuité visuelle

A. Anomalies du champ visuel au cours d'affections rétiniennes

- soit **scotomes** en cas d'atteinte de la rétine centrale respectant la périphérie ; un scotome central, englobant le point de fixation, traduit une atteinte maculaire et s'accompagne toujours d'une baisse d'acuité visuelle sévère (exemple : DMLA évoluée).
- soit **déficits périphériques** du champ visuel lors d'atteintes rétiniennes siégeant ou débutant en périphérie (exemple : décollement de la rétine rhégmotogène, rétinopathie pigmentaire).

B. Atteinte du champ visuel par atteinte des voies optiques

1. atteintes du nerf optique

- l'atteinte totale du nerf optique est responsable d'une **cécité unilatérale** (se voit essentiellement au cours des traumatismes).
- une atteinte des fibres optiques à point de départ maculaire réalise :
 - soit un **scotome central**, limité autour du point de fixation (c.a.d. de la fovéola),
 - soit un **scotome cæco-central**, englobant la tache aveugle et le point de fixation.

- l'atteinte d'un faisceau de fibres au niveau de la papille est responsable d'un **déficit fasciculaire**; il se traduit par un déficit isoptérique relié à la tache aveugle. On l'observe notamment lors d'une atteinte ischémique de la papille (neuropathie optique ischémique antérieure) où il prend typiquement l'aspect d'un **déficit altitudinal**, à limite horizontale.

- étiologie :

- **NORB de la sclérose en plaques (voir plus haut)**

- **neuropathie optique ischémique antérieure = NOIA (voir plus haut)**

- **neuropathies optiques toxiques et métaboliques** : elles ont en commun de se manifester par une **atteinte bilatérale et progressive**. Elles sont dominées par quatre causes :

- neuropathie optique éthylique :

- . elle est favorisée par le tabagisme associé, et on parle volontiers de **neuropathie optique alcool-tabagique**

- . elle réalise typiquement à l'examen du champ visuel un **scotome cæco-central bilatéral**.

- . en l'absence de sevrage, elle aboutit à la constitution d'une atrophie optique.

- neuropathies optiques médicamenteuses :

- . elles s'observent principalement au cours de **traitements antituberculeux** (Ethambutol et Isoniazide) et peuvent laisser une baisse d'acuité visuelle définitive.

- . d'où la règle d'une surveillance régulière systématique des patients traités par l'examen du **champ visuel** et surtout de la **vision des couleurs**, ces neuropathies optiques se révélant précocément par une **dyschromatopsie d'axe rouge-vert**.

- **neuropathies optiques professionnelles** (ex. plomb).

- **neuropathies optiques métaboliques** : notamment diabète.

- **neuropathies optiques tumorales :**

- **tumeurs intra-orbitaires** : tumeurs du nerf optique (**gliome**) ou de ses gaines (**méningiome**), compression du nerf optique par une tumeur intra-orbitaire quelle qu'en soit la nature.

- elles se traduisent le plus souvent par une atrophie optique associée à une exophtalmie.

- **tumeurs de l'étage antérieur du crâne** (**méningiome du sphénoïde,...**).

2. lésions du chiasma optique

Elles réalisent un syndrome chiasmatique qui dans sa forme typique se traduit à l'examen du champ visuel par une hémianopsie bitemporale.

Elles sont dominées sur le plan étiologique par les **adénomes de l'hypophyse** : ils sont responsables d'un syndrome chiasmatique d'installation progressive, débutant du fait du siège inférieur de la compression chiasmatique par une quadranopsie bitemporale supérieure.

D'**autres affections** peuvent être responsables d'un syndrome chiasmatique parfois moins typique en fonction de la localisation de l'atteinte du chiasma :

- chez l'adulte : méningiome du tubercule de la selle, anévrisme de la carotide interne, crâniopharyngiome,

- chez l'enfant : gliome du chiasma, qui survient souvent dans le cadre d'une maladie de Recklinghausen, crâniopharyngiome.

3. lésions rétrochiasmastiques

Elles se manifestent typiquement par une hémianopsie latérale homonyme du côté opposé à la lésion. Une atteinte des radiations optiques, où fibres supérieures et inférieures cheminent dans deux faisceaux nettement séparés, se traduira plus volontiers par une quadranopsie latérale homonyme, le plus souvent supérieure.

Elles reconnaissent trois grandes causes :

- vasculaire : hémianopsie ou quadranopsie latérale homonyme d'installation brutale.

- tumorale : hémianopsie ou quadranopsie latérale homonyme d'installation progressive.

- traumatique : hémianopsie ou quadranopsie latérale homonyme contemporaine du traumatisme.

4. cécité corticale

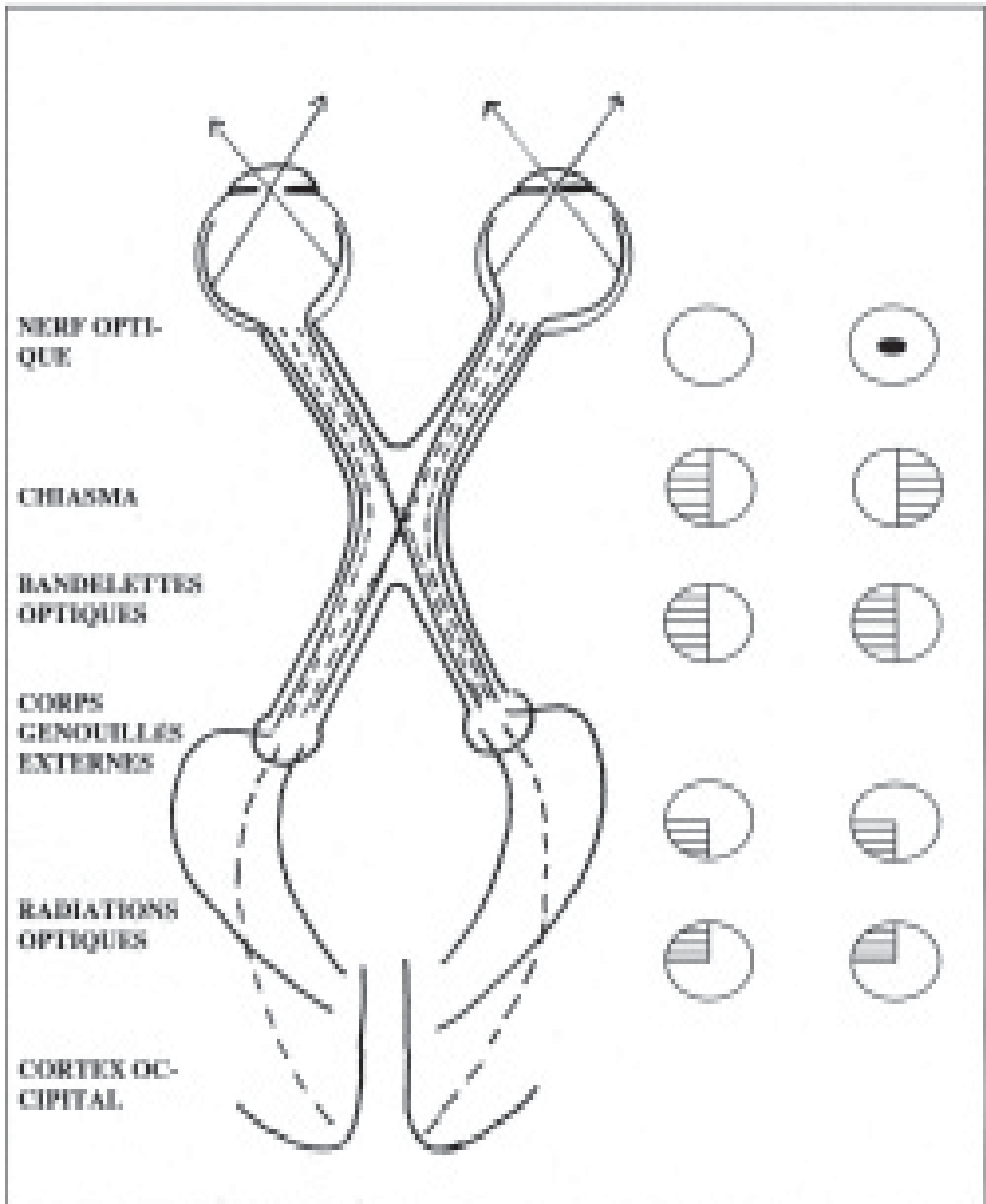
On désigne sous ce terme un tableau clinique particulier secondaire à une atteinte des deux lobes occipitaux, le plus souvent par accident vasculaire cérébral dans le territoire vertébrobasilaire.

Elle réalise une cécité bilatérale brutale, associé à des éléments évocateurs :

- examen ophtalmologique, notamment examen du fond d'œil, normal.

- conservation du réflexe photomoteur (+++)

- désorientation temporo-spatiale, hallucinations visuelles et anosognosie = méconnaissance de sa cécité par le patient, très caractéristique (+++).

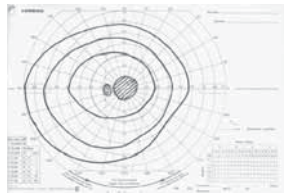


REPRÉSENTATION SCHEMATIQUE DES ALTÉRATIONS DU CHAMP VISUEL EN FONCTION DU NIVEAU DE L'ATTEINTE DES VOIES OPTIQUES

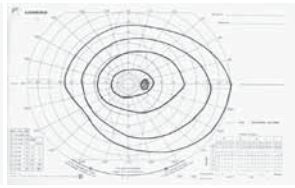
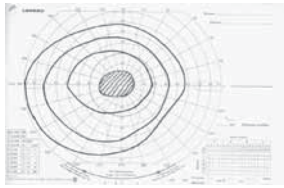
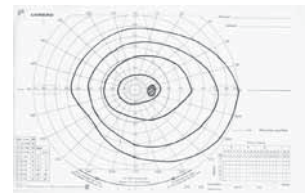
- *nerf optique : scotome central*
- *chiasma : hémianopsie bitemporale*
- *bandelettes optiques : hémianopsie latérale homonyme*
- *radiations optiques : quadranopsie latérale homonyme*



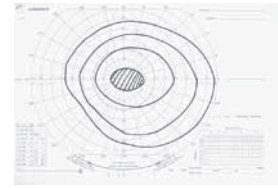
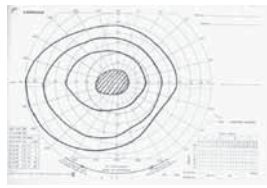
a. cécité unilatérale (ex. traumatisme)



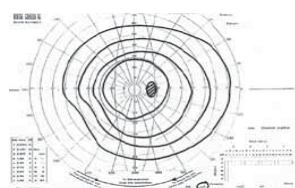
b. scotome central unilatéral (ex. SEP)



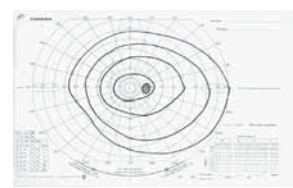
c. scotome cæco-central unilatéral (ex. SEP)



d. scotome cæco-central bilatéral (ex. neuropathie optique éthylique)

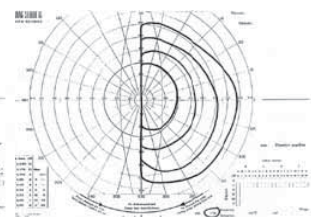


e. déficit fasciculaire

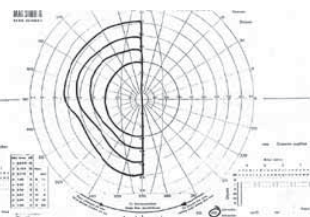
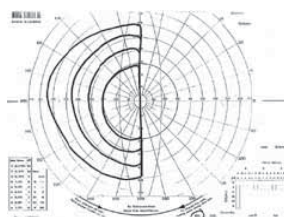


f. déficit fasciculaire altitudinal (ex. NOIA)

ALTÉRATIONS DU CHAMP VISUEL DANS LES ATTEINTES DU NERF OPTIQUE



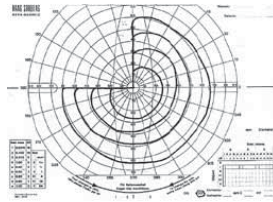
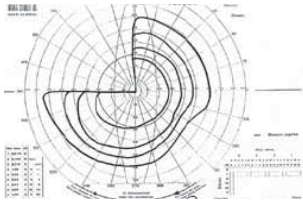
hémianopsie latérale homonyme gauche (atteinte des voies optiques rétrochiasmatiques droites)



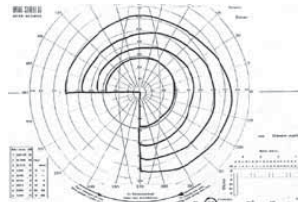
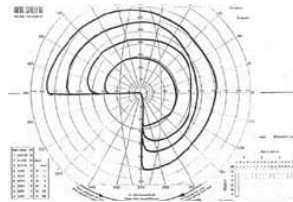
hémianopsie latérale homonyme droite (atteinte des voies optiques rétrochiasmatiques gauches)

HÉMIANOPSIES LATÉRALES HOMONYMES

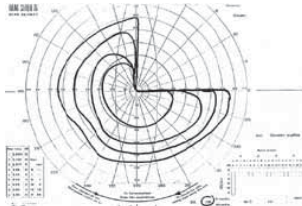
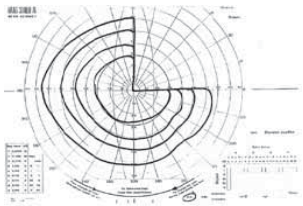
altération de la fonction visuelle



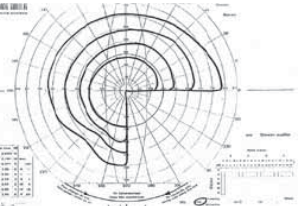
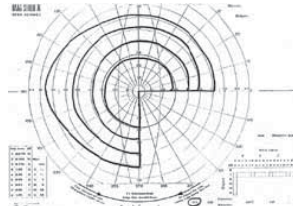
quadrانopsie latérale homonyme supérieure gauche (atteinte du faisceau inférieur des radiations optiques droites)



quadrانopsie latérale homonyme inférieure gauche (atteinte du faisceau supérieur des radiations optiques droites)

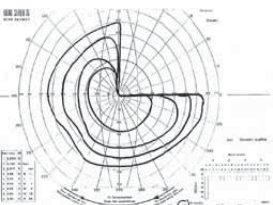
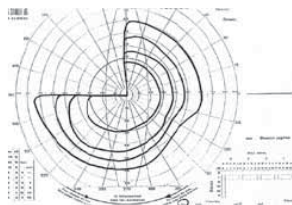


quadrانopsie latérale homonyme supérieure droite (atteinte du faisceau inférieur des radiations optiques gauches)

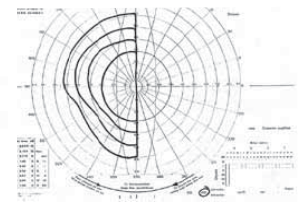
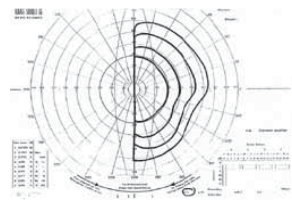


quadrانopsie latérale homonyme inférieure droite (atteinte du faisceau supérieur des radiations optiques gauches)

QUADRANOPSIES LATÉRALES HOMONYMES



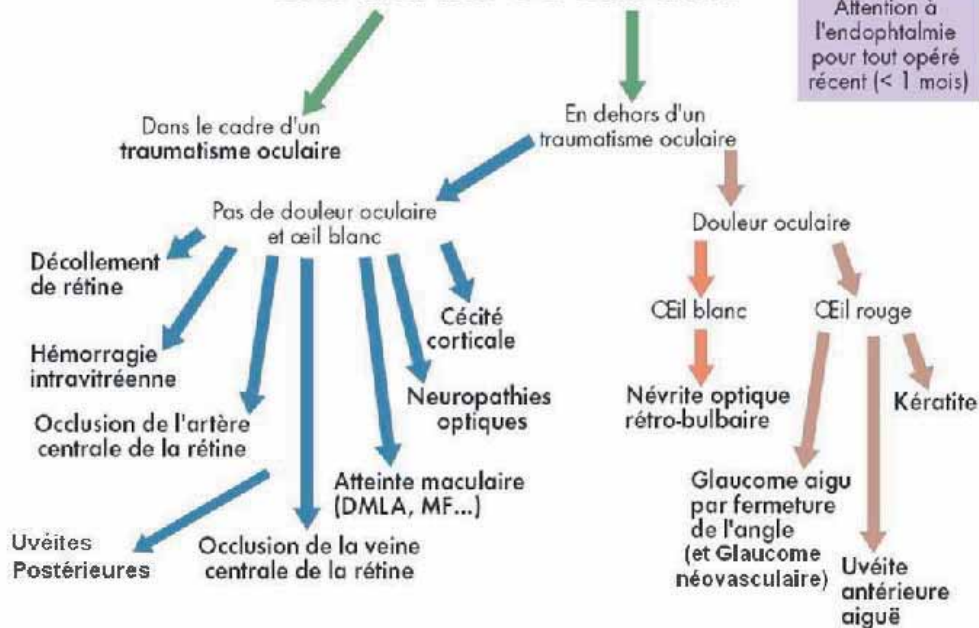
quadrانopsie bitemporale supérieure



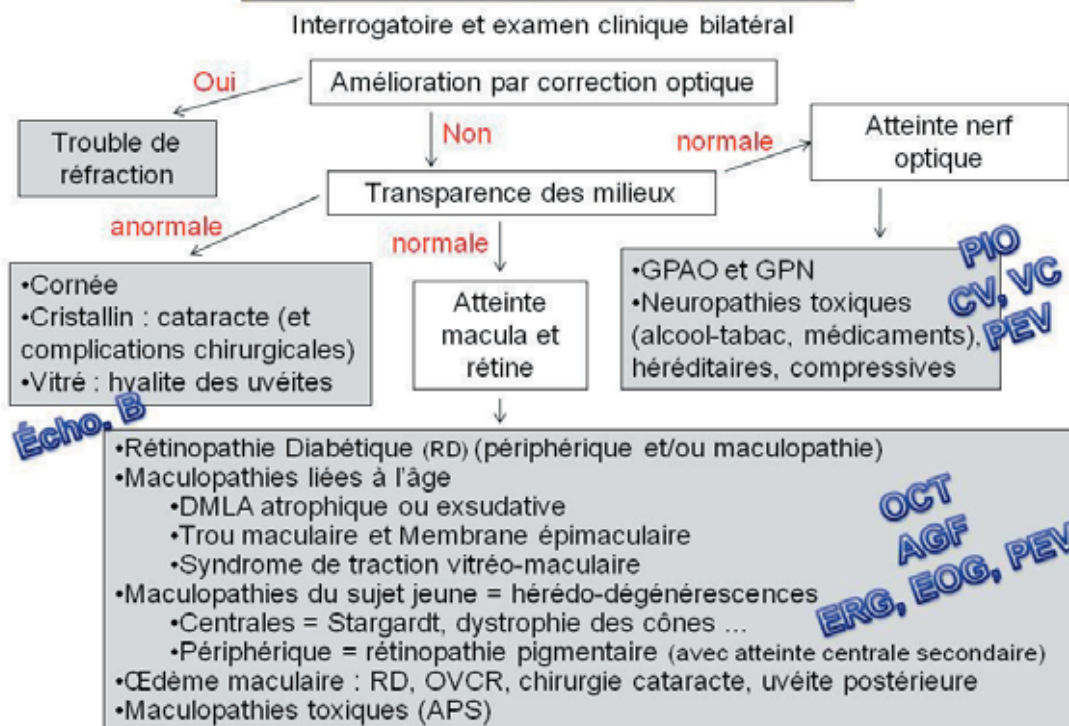
hémianopsie bitemporale

SYNDROME CHIASMATIQUE

BAV RAPIDE OU BRUTALE



Baisse d'Acuité Visuelle Progressive



Ce qu'il faut savoir

1. Savoir explorer cliniquement la motilité oculaire
2. Reconnaître une paralysie du III ,
3. Reconnaître une paralysie du IV,
4. Reconnaître une paralysie du VI,
5. Énumérer les principales étiologies des paralysies oculo-motrices.

I – DÉFINITION

La diplopie est la vision double d'un objet unique. Nous nous intéresserons aux diplopies binoculaires, c'est-à-dire qui ne sont présentes que les deux yeux ouverts et disparaissent à l'occlusion de l'un ou de l'autre œil.

Une diplopie monoculaire persiste par contre à l'occlusion de l'œil sain et disparaît à l'occlusion de l'œil atteint ; elle peut avoir une cause :

o cornéenne : astigmatisme important, taie cornéenne, kératocône.

o irienne (iridodialyse traumatique), et surtout o cristallinienne (cataracte nucléaire).

Une telle diplopie monoculaire devra conduire à un examen ophtalmologique sans caractère d'urgence.

Les diplopies binoculaires par contre, sont un trouble du parallélisme oculo-moteur, avec généralement une implication neurologique ou orbitaire demandant souvent une prise en charge urgente.

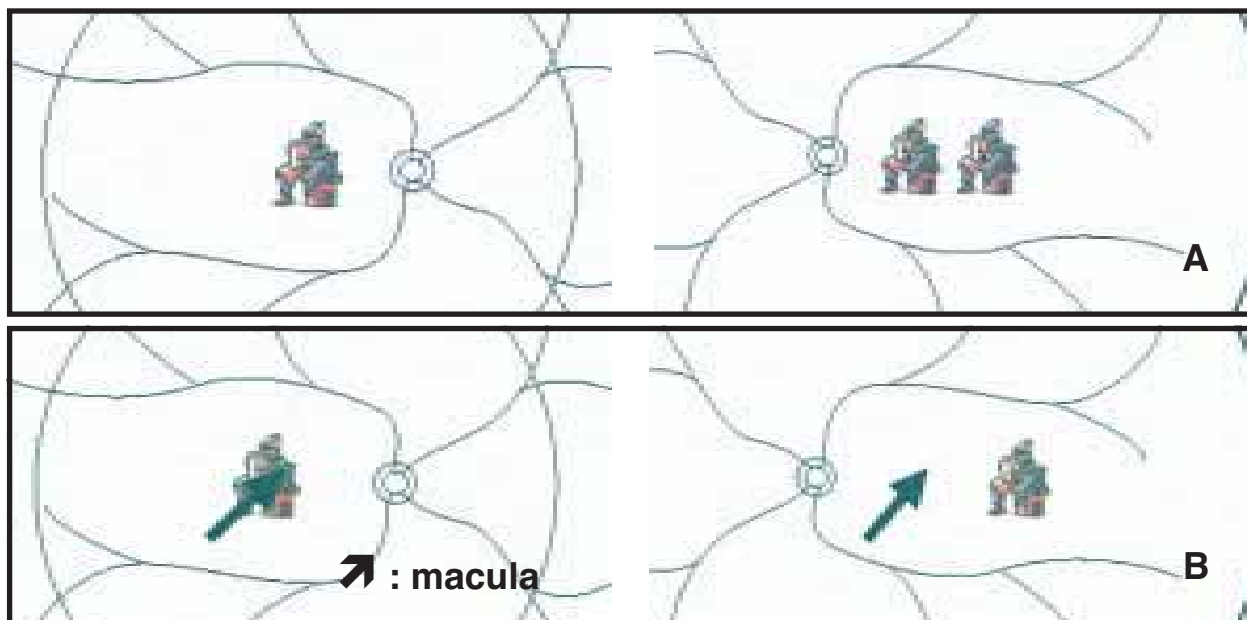


Fig. 1 - Diplopie monoculaire et binoculaire :

- A : diplopie monoculaire : l'œil gauche voit en permanence une image dédoublée, du fait de la diffraction des rayons au niveau de la cornée, de l'iris ou du cristallin : la diplopie disparaît à l'occlusion de l'œil gauche, mais persiste à l'occlusion de l'œil droit.

- B : diplopie binoculaire : l'objet fixé par l'œil droit se projette sur la macula ; du fait de la perte de parallélisme des deux yeux, ce même objet se projette en dehors de la macula de l'œil droit : chaque œil voit donc une image unique et la diplopie disparaît à l'occlusion de n'importe lequel des deux yeux.

II - ANATOMIE

A. Muscles oculo-moteurs

Six muscles oculomoteurs assurent les mouvements de chaque globe oculaire :

- *quatre muscles droits* :

- droit médial (anciennement dénommé droit interne)
- droit latéral (anciennement dénommé droit externe)
- droit supérieur
- droit inférieur

- *deux muscles obliques* :

- oblique inférieur (ancien « petit oblique »)
- oblique supérieur (ancien « grand oblique »)

B. Nerfs oculomoteurs

Les six muscles oculomoteurs sont sous la dépendance de *trois nerfs oculomoteurs* :

- le III (nerf oculo-moteur commun),
- le IV (nerf pathétique),
- le VI (nerf moteur oculaire externe).

Les *noyaux* des nerfs oculo-moteurs sont situés dans le tronc cérébral.

Ils donnent naissance aux *racines* des nerfs oculo-moteurs qui cheminent jusqu'à la sortie du tronc cérébral.

Aux racines font suites les *troncs* des nerfs oculomoteurs, de la sortie du tronc cérébral jusqu'aux muscles effecteurs.

On décrit de plus :

- des *voies supranucléaires*, qui relient des centres corticaux aux noyaux des nerfs oculomoteurs; il s'agit du *centre de la latéralité*, qui assure les mouvements conjugués des deux yeux dans le regard horizontal droit ou gauche, du *centre de la verticalité* qui assure les mouvements oculaires conjugués des deux yeux dans le regard en haut et en bas, et du *centre de la convergence* mis en jeu dans le passage à la vision de près (lecture,...).

- des *voies internucléaires* qui relient les noyaux oculomoteurs entre eux. Par exemple, le regard à droite fait intervenir le droit latéral droit et le droit médial gauche ; il fait intervenir des voies internucléaires reliant les noyaux du VI droit et du III gauche ; les voies internucléaires sont situées dans

le faisceau longitudinal médian («bandelette longitudinale postérieure»).

III - PHYSIOLOGIE – PHYSIOPATHOLOGIE

Il existe, pour chaque œil, six muscles oculomoteurs auxquels il faut ajouter le muscle releveur de la paupière supérieure, ainsi que la motricité de la pupille et de l'accommodation. La commande nerveuse est volontaire ou automaticoréflexe et est véhiculée par les trois nerfs crâniens oculomoteurs avec la répartition suivante :

- III : pour le droit médial, l'oblique inférieur, le droit supérieur, le droit inférieur, ainsi que pour le muscle releveur de la paupière supérieure, le sphincter pupillaire et l'accommodation,
- IV : pour l'oblique supérieur,
- VI : pour le droit latéral.

Le *champ d'action d'un muscle oculomoteur* (duction) est la position où son action est maximale et où l'étude clinique est la plus caractéristique. Schématiquement, les champs d'action sont pour chacun des muscles oculo-moteurs :

- droit médial : en dedans,
- le droit latéral : en dehors,
- le droit supérieur : en haut et en dehors,
- le droit inférieur : en bas et en dehors,
- l'oblique supérieur : en bas et en dedans,
- l'oblique inférieur : en haut et en dedans.

Les *mouvements oculaires bilatéraux*, conjugués des deux yeux, (versions) font intervenir des muscles synergiques sur les deux yeux : par exemple, le regard à droite est assuré par le droit latéral droit et le droit médial gauche.

Vision binoculaire :

Lois de Hering et de Sherrington :

La vision binoculaire est assurée grâce à la synergie d'action entre muscles oculomoteurs : chaque muscle possède ainsi un antagoniste homolatéral et un synergiste (agoniste) controlatéral ; ainsi, par exemple, le droit latéral droit a comme antagoniste le droit médial droit et comme agoniste le droit médial gauche.

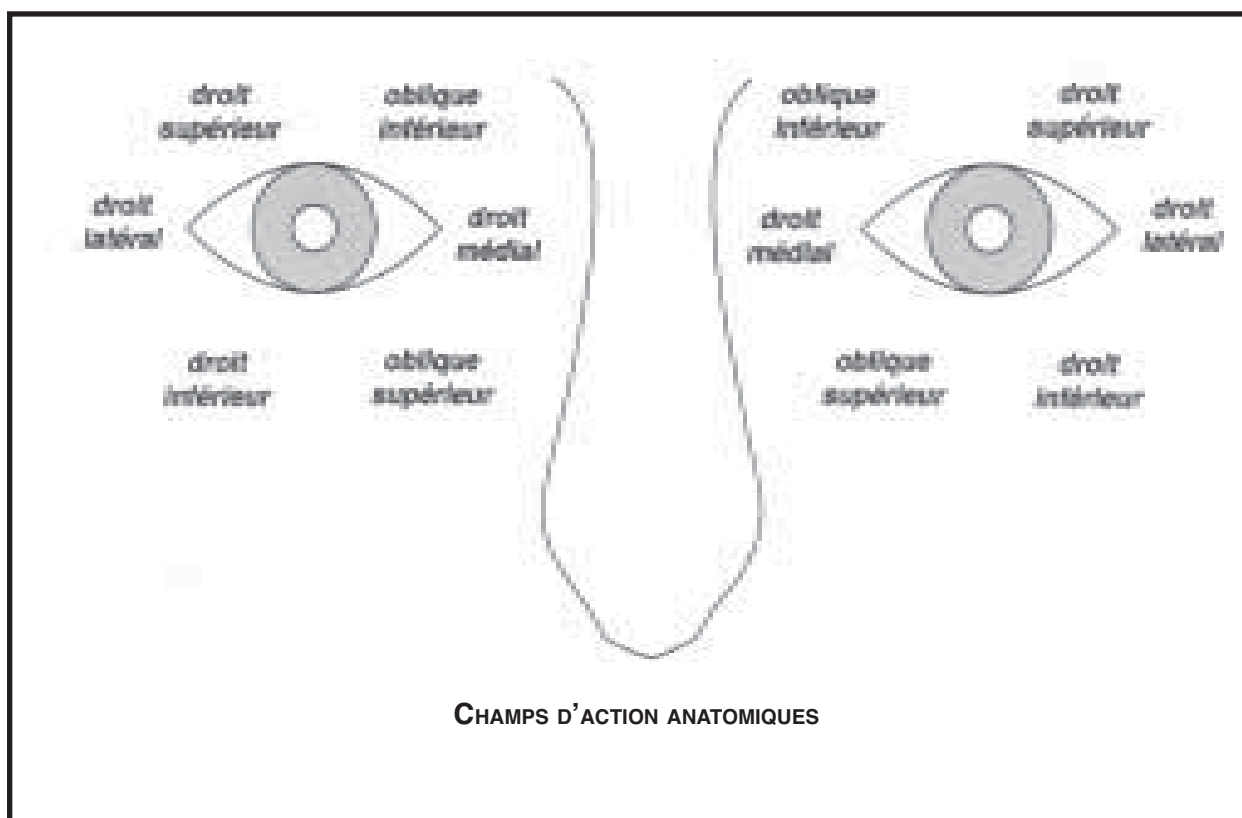


Fig. 2 - Champs d'action des muscles oculo-moteurs

Cette synergie est réglée par les lois de Hering et de Sherrington :

- la *loi de Hering* est propre à l'oculo-motricité : lors de mouvements binoculaires, l'influx nerveux est envoyé en quantité égale aux muscles agonistes des deux yeux ; ainsi, dans le regard à droite, droit latéral droit et droit médial gauche reçoivent en même temps la même quantité d'influx nerveux, mécanisme assurant le parallélisme des deux yeux dans les différentes directions du regard.

- selon la *loi de Sherrington*, de plus, quand les muscles synergistes se contractent, les muscles antagonistes se relâchent : par exemple, le regard à droite fait intervenir la contraction du droit latéral droit et du droit médial gauche, et parallèlement selon la loi de Sherrington le relâchement du droit médial droit (antagoniste du droit latéral droit) et du droit latéral gauche (antagoniste du droit médial gauche).

Un cas particulier est celui des *vergences*, terme désignant des mouvements oculaires de sens opposé des deux yeux ; il s'agit essentiellement de la *convergence permettant la vision de près*.

Correspondance sensorielle :

Un objet se projette sur les deux yeux sur des points rétiens dits «points rétiens correspondants», permettant une localisation identique par les deux yeux. Par exemple,

- un objet situé dans le champ visuel droit est vu par deux points rétiens correspondants situés sur la rétine nasale de l'œil droit et la rétine temporale de l'œil gauche,

- un objet situé droit devant est vu par les maculas des deux yeux.

Si le parallélisme des deux yeux disparaît, un objet fixé par la macula d'un œil sera fixé par une autre zone, extra-maculaire, de l'autre œil ; c'est la «correspondance rétinienne anormale» : le même objet est alors localisé de façon différente par les deux yeux, phénomène responsable d'une vision double = diplopie.

IV - DIAGNOSTIC POSITIF.

A. Les signes fonctionnels.

Le sujet se plaint d'un dédoublement d'un objet, survenant toujours dans la même direction mais disparaissant à l'occlusion de l'un ou l'autre des deux yeux, et n'étant perçu que les deux yeux

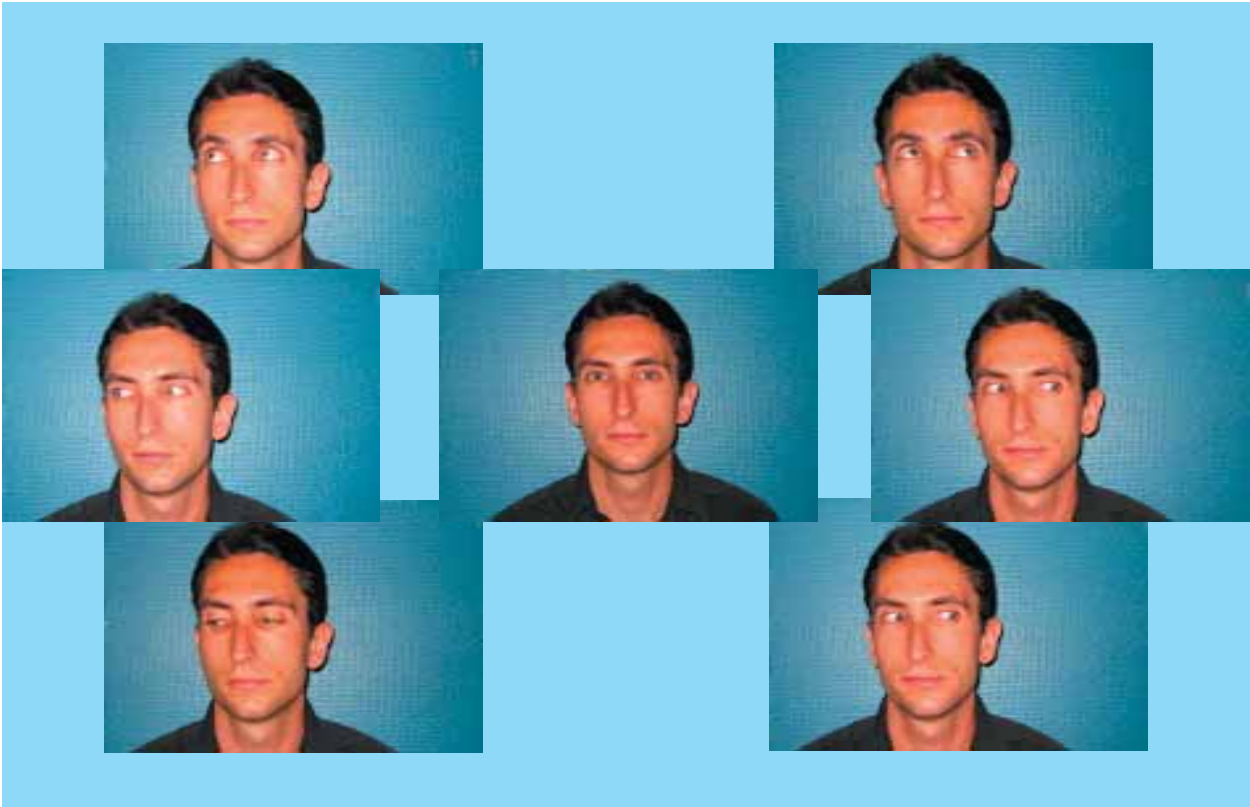


Fig.3 - Étude des mouvements conjugués des deux yeux (versions) permettant d'étudier les champs d'action des six muscles oculo-moteurs.



Fig. 4 - Cover test : exemple d'une paralysie unilatérale du VI droit :

- a : l'œil gauche garde sa fixation quand on masque l'œil droit paralysé.
- b : lorsque l'écran passe de l'œil droit à l'œil gauche, l'œil droit apparaît en convergence (paralysie du droit latéral),
- c : mais rapidement, il prend la fixation à la place de l'œil gauche ; ceci provoque un mouvement de dedans en dehors («mouvement de restitution»).



Fig. 5 - Examen au verre rouge. Un verre rouge est placé devant l'œil droit du patient ; on lui demande de fixer une lumière qu'il verra dédoublée, l'une blanche, l'autre rouge en cas de paralysie oculo-motrice (alors qu'en l'absence de paralysie oculo-motrice, il verra une seule lumière, de coloration rose).

ouverts. Peuvent être associés à cette vision double: des céphalées, des vertiges, des nausées ou des vomissements.

Attention : la diplopie peut être méconnue lorsqu'il existe un ptosis ou un oedème palpébral, qui « occlut » l'œil paralysé et supprime ainsi l'une des 2 images.

(PS : la diplopie est absente dans les paralysies de fonction).

B. Interrogatoire.

Il précisera :

- le terrain : âge du patient, antécédents oculaires et généraux, recherche d'un diabète, d'une hypertension artérielle, d'une maladie métabolique ou endocrinienne notamment thyroïdienne ;

- les circonstances de survenue : notion de traumatisme, survenue lors d'un effort physique, à la lecture ou à la fatigue ;

- le mode de survenue : brutal ou progressif ;

- les signes associés : douleurs, vertiges, céphalées, nausées ;

- les caractères de la diplopie : horizontale, verticale, oblique, ainsi que la position du regard dans laquelle la diplopie est maximale et ses variations dans la journée.

C. Inspection

Elle recherche une attitude vicieuse ou compensatrice de la tête : la tête se met spontanément dans le champ d'action du muscle atteint pour compenser la diplopie. On parle aussi de torticolis compensateur.

L'inspection recherchera une déviation du globe en position primaire, c'est-à-dire tête droite, axe visuel dirigé droit devant sur un point à l'infini. Par exemple, dans une paralysie du VI, l'œil est dévié en dedans (« strabisme paralytique convergent »). La recherche d'une déviation primaire est facilitée par l'étude des *reflets cornéens* : les reflets cornéens d'une source lumineuse dirigée sur les yeux d'un sujet normal se projettent tous deux au centre de la pupille alors qu'en cas de déviation l'un des deux reflets n'est pas centré.

D. Examen oculomoteur

1. On procédera à l'*examen de la motilité oculaire dans les différentes positions du regard* ; cet examen examinera les 6 muscles oculomoteurs de chaque œil séparément (ductions) et de façon conjuguée (versions).

2. L'*examen sous écran ou « cover-test »* consiste à demander au sujet de fixer un point situé droit

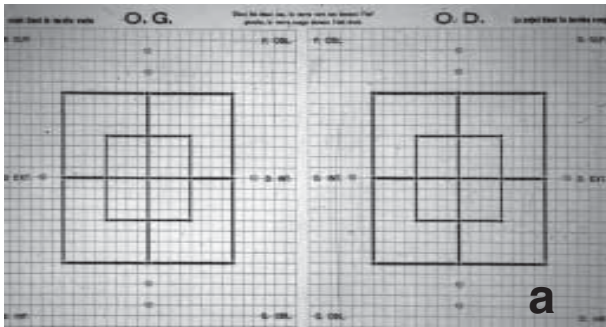
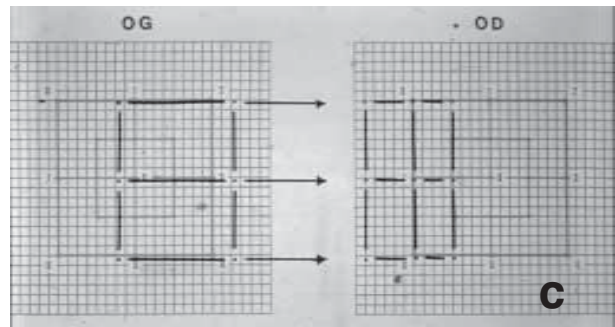
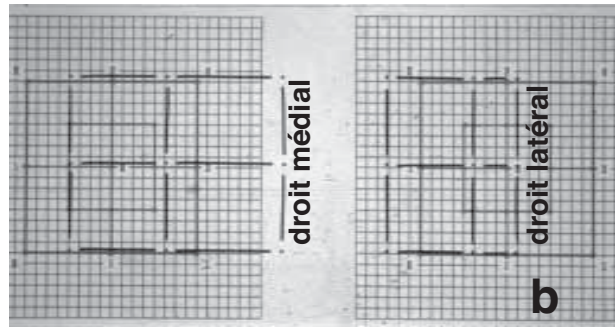


Fig.6 - Test de Hess-Lancaster :

- a : tracé normal : les deux carrés, correspondant chacun à un œil, sont de même taille et parfaitement symétriques.

- b : parésie du droit latéral de l'œil droit.

- c : paralysie complète du droit latéral de l'œil droit. Dans les deux cas, le carré de l'œil paralysé apparaît plus petit. Les tracés mettent en évidence l'hypoaction du droit latéral droit, et l'hyperaction du droit médial gauche.



devant lui au loin. Un œil est masqué par un cache puis le cache est déplacé sur l'œil opposé.

Chez le sujet dont le parallélisme oculo-moteur est normal, on n'observe aucun mouvement.

En cas de strabisme paralytique, l'œil masqué n'est pas dirigé dans la direction de l'œil découvert: ainsi lorsqu'on lève l'écran, l'œil non fixateur apparaît d'abord dévié puis se redresse pour prendre la fixation (« mouvement de restitution »); la direction du mouvement de restitution permet de détecter le muscle paralysé.

Par exemple, en cas de paralysie du VI, les yeux sont en convergence; l'œil occlus, dévié en convergence, reprend sa position de fixation par un mouvement en dehors quand l'occlusion est levée et portée sur l'autre œil.

3. L'**examen au verre rouge** consiste à placer un verre rouge devant un œil (par convention devant l'œil droit) alors que le sujet fixe, de son œil gauche découvert, un point lumineux blanc en face de lui.

Normalement les 2 images sont confondues dans toutes les positions du regard et le patient ne voit qu'un seul point lumineux. En cas de déséquilibre oculomoteur les 2 points sont séparés: le patient voit un point rouge et un point blanc et on peut analyser le décalage pour reconnaître le muscle déficitaire.

- on parle de **diplopie homonyme** lorsque le point rouge est vu à droite du point blanc; elle correspond à un œil en convergence (ex: paralysie du VI).

- on parle de **diplopie croisée** lorsque la lumière rouge est vue à gauche du point blanc; elle

correspond à un œil en divergence (ex: paralysie du III).

- l'écart entre les deux images augmente dans le champ d'action du ou des muscles paralysés, permettant de déterminer les muscles atteints.

4. Le **test de Hess-Lancaster** ou **test de Lancaster** permet de faire immédiatement le diagnostic de l'œil et des muscles paralysés et de reconnaître les hyperactions musculaires secondaires à la paralysie:

- schématiquement, un verre de couleur différente est placé devant chaque œil du patient, verre rouge sur un œil, vert sur l'autre; le patient doit déplacer sur un écran une flèche lumineuse, vue rouge, et la superposer à une flèche lumineuse, vue verte, déplacée par l'examineur)

- on obtient un relevé graphique de l'oculomotricité dans les différentes positions du regard:

- l'œil paralysé a un cadre plus petit que la normale (par hypoaction du ou des muscles paralysés),
- l'œil controlatéral a un cadre plus grand que la normale (par hyperaction du ou des agonistes controlatéraux suivant la loi de Hering).

Ce test permet de faire le diagnostic de la paralysie oculomotrice, de déterminer le côté de cette paralysie, d'objectiver le ou les muscles paralysés. C'est de plus un examen qui permet de suivre l'évolution de la paralysie par des relevés successifs.

5. Toute paralysie oculomotrice nécessite également l'**exploration de la motricité intrinsèque**.

a. inspection : elle doit rechercher une *inégalité pupillaire (= anisocorie)*.

b. réflexes pupillaires : le *réflexe photomoteur (RPM)* ou réponse pupillaire à la lumière nécessite l'éclairement d'un oeil qui entraîne :

o un myosis de l'oeil éclairé : réflexe photomoteur direct

o un myosis simultané de l'oeil controlatéral: réflexe consensuel.

o ainsi,

- en cas de mydriase par « cécité » (ex. OACR, NORB), on observe une abolition du RPM direct et du réflexe consensuel, mais conservation du RPM consensuel à l'éclairement de l'oeil controlatéral (c.a.d. : l'éclairement de l'oeil sain provoque un RPM d'amplitude normale de l'oeil « aveugle »).

- en cas de mydriase paralytique (paralyse du III), on observe une abolition du RPM direct avec conservation du RPM consensuel ; par contre, le RPM consensuel à l'éclairement de l'oeil sain est aboli.

V - DIAGNOSTIC SÉMIOLOGIQUE

Les paralysies oculomotrices sont plus ou moins marquées : lorsqu'elles sont de faible degré, on parle de parésies. Elles touchent le plus souvent le tronc des nerfs oculo-moteurs (paralysies tronculaires), entre la sortie du tronc cérébral et le globe oculaire :

Paralyse du III :

La *paralyse totale du III* provoque du côté pathologique un ptosis total (pouvant d'ailleurs masquer la diplopie - ptosis dit « providentiel »), une divergence marquée, une paralysie de l'élévation et de l'abaissement de l'oeil (les seuls muscles encore fonctionnels sont le droit latéral et l'oblique supérieur), une mydriase aréflexive, une perte de l'accommodation ;

Des *paralysies partielles du III* sont possibles :

- soit atteinte ne touchant qu'un ou plusieurs muscles,

- soit paralysie du III extrinsèque, touchant les muscles oculo-moteurs,

- soit paralysie du III intrinsèque, responsable d'une mydriase ou à moindre degré d'une simple inégalité des deux diamètres pupillaires (anisocorie), et d'une paralysie de l'accommodation.

Paralyse du IV :

Le patient présente une diplopie verticale et oblique, accentuée dans le champ du muscle oblique su-

périeur concerné c'est-à-dire en bas et en dedans.

Il s'agit d'une diplopie très gênante, car invalidante dans les activités comme la lecture ou la descente des escaliers.

Position compensatrice de la tête, inclinée du côté sain, menton abaissé.

Paralyse du VI

Elle provoque une convergence de l'oeil atteint et un déficit de l'abduction.

Position compensatrice de la tête, tournée du côté de la paralysie oculo-motrice.

Formes particulières

Paralysies supranucléaires : dites paralysies de fonction, ce sont des paralysies oculo-motrices sans diplopie :

a) *syndromes de Foville* = paralysies de la latéralité,

b) *syndrome de Parinaud* = paralysie de la verticalité associée à une paralysie de la convergence (*très évocateur de pinéalome+++*).

Paralysies internucléaires : notamment, *ophtalmoplégie internucléaire (OIN)* :

- le parallélisme des deux yeux est conservé en position primaire,

- alors qu'il existe un déficit de l'adduction d'un oeil,

- et que la convergence est normale.

- étiologie : SEP +++

Paralysies intraxiales : atteintes du tronc cérébral affectant les noyaux et/ou les racines des nerfs oculomoteurs, elles donnent :

- soit l'association d'une paralysie de fonction et d'une diplopie par POM,

- soit l'association d'une diplopie et de signes neurologiques controlatéraux = *syndromes alternes*.

VI - DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

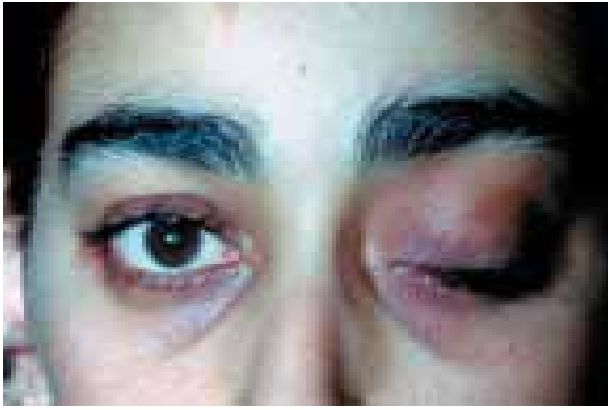
A. Diplopie monoculaire. La diplopie disparaît avec l'occlusion de l'oeil pathologique. Il peut s'agir notamment d'une atteinte :

o cornéenne par diffraction des rayons lumineux : taie cornéenne séquelle d'une kératite ou d'un traumatisme, kératocône, astigmatisme important,

o irienne : iridodialyse traumatique,

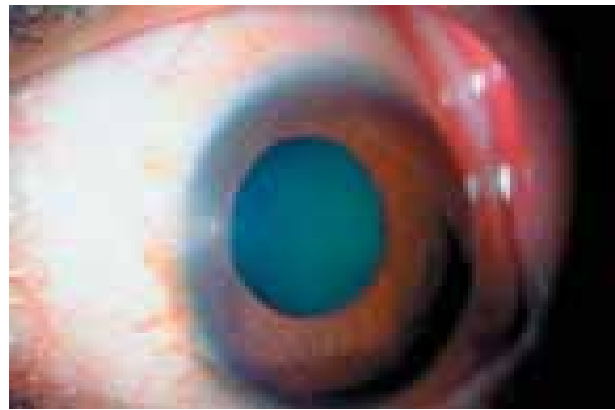
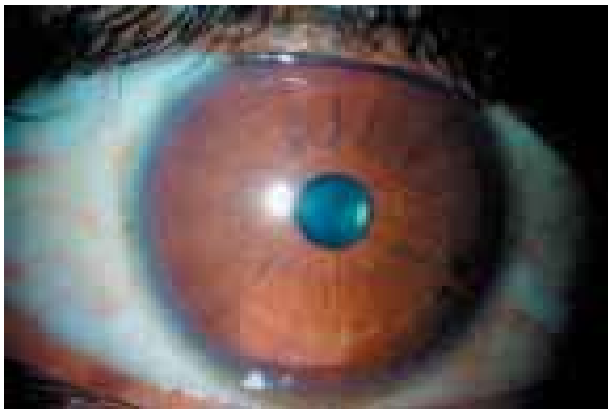
o cristallinienne : cataracte nucléaire.

B. Simulation et hystérie.



Paralysie complète du III gauche, extrinsèque et intrinsèque :

- en position primaire existe un ptosis complet («ptosis providentiel»).
- lorsqu'on soulève la paupière, l'œil gauche apparaît en divergence et présente une mydriase.



VII- ÉTIOLOGIE.

A. Causes traumatiques

- *Fractures de l'orbite* : les fractures du plancher de l'orbite, avec hernie graisseuse et musculaire dans le foyer de fracture, sont les plus fréquentes.

- l'élévation du globe est douloureuse et limitée,

- la mobilisation passive du globe par traction du droit inférieur (test de duction forcée) est impossible du fait du blocage du droit inférieur dans le trait de fracture

- les explorations neuro-radiologiques visualisent le trait de fracture, voire la hernie graisseuse et musculaire sous forme d'une image en goutte dans le sinus maxillaire.

- *Hémorragie méningée traumatique* : paralysie du VI sans valeur localisatrice.

B. Tumeurs

- *Hypertension intra-crânienne* : diplopie par atteinte bilatérale des nerfs moteurs oculaires latéraux sans valeur localisatrice.

- *Les tumeurs de la base du crâne* donnent des paralysies intraxiales, avec notamment des syndromes alternes comme le syndrome de Weber (paralysie du

III + hémiplégie croisée avec paralysie faciale) ou des paralysies supranucléaires (paralysies de fonction comme le syndrome de Parinaud des tumeurs épiphysaires, notamment pinéalome +++)

- Les paralysies ont une *valeur localisatrice* en l'absence d'hypertension intra-crânienne associée :

- o lésion du noyau du III : syndrome de Weber, syndrome de Parinaud

- o lésion du noyau du IV par atteinte des tubercules quadrijumeaux (gliome)

- o lésions du noyau du VI par tumeur bulbo-protubérantielle (notamment neurinome de l'acoustique).

C. Causes vasculaires

- *AVC* : syndromes alternes par ischémie ou hémorragie du tronc cérébral.

- *L'insuffisance vertébro-basilaire* peut être responsable de manifestations cliniques transitoires avec diplopie dans 30% des cas.

- Les *anévrismes intracrâniens (++++)*, notamment *anévrisme de la communicante postérieure*, doivent être suspectés devant une paralysie du III, tout particulièrement devant une atteinte oculo-motrice partielle mais avec des signes pupillaires d'atteinte du III intrinsèque, ou chez un sujet jeune sans facteur de risque vasculaire : dans ces cas s'impose



Fig.8 - Paralysie complète du III gauche, extrinsèque et intrinsèque (suite) : ophthalmoplégie presque complète de l'œil atteint, avec une limitation des mouvements oculaires dans quasiment toutes les positions du regard ; seuls sont conservés les mouvements en dehors (sous la dépendance du VI) et en bas et en dedans (sous la dépendance du IV).

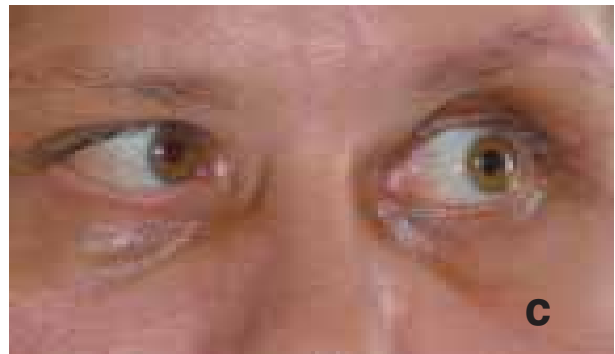
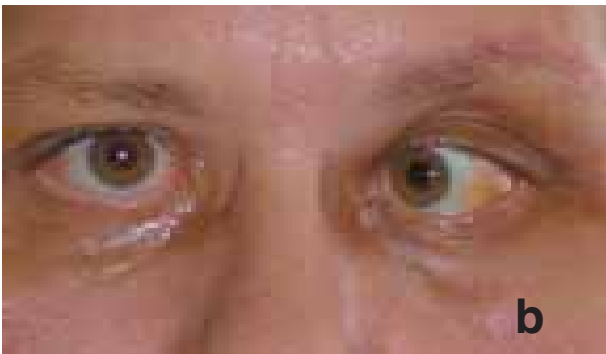


Fig. 9 - Paralysie du VI droit :

- *a* : en position primaire, l'œil droit paralysé est en convergence.

- *b* : abolition complète de l'abduction de l'œil droit dans le regard à droite.

- *c* : conservation de l'adduction de l'œil droit dans le regard à gauche.



une exploration neuro-radiologique en urgence..

- **Fistule carotido-caverneuse** : souvent d'origine traumatique, mais d'apparition retardée, elle se traduit par une exophtalmie pulsatile, s'accompagnant d'un souffle perçu par le malade et retrouvé à l'auscultation de l'orbite et du crâne, une vasodilatation conjonctivale particulière, « en tête de méduse »; environ 2/3 des patients présentent une diplopie (atteinte directe des nerfs oculomoteurs dans le sinus caverneux ou des muscles oculo-moteurs dans l'orbite) ; la confirmation du diagnostic repose sur l'artériographie carotidienne.

D. Diplopies douloureuses

- **migraine ophthalmoplégique** :

- . paralysie du III succédant à la céphalée,
- . durant de quelques heures à quelques jours.

- **maladie de Horton** :

- . céphalées fronto-orbitaires,
- . ± POM, ± NOIA (neuropathie optique ischémique antérieure) (voir chapitre Altérations de la fonction visuelle).

- **syndrome de Tolosa-Hunt** :

- . douleurs fronto-orbitaires unilatérales,

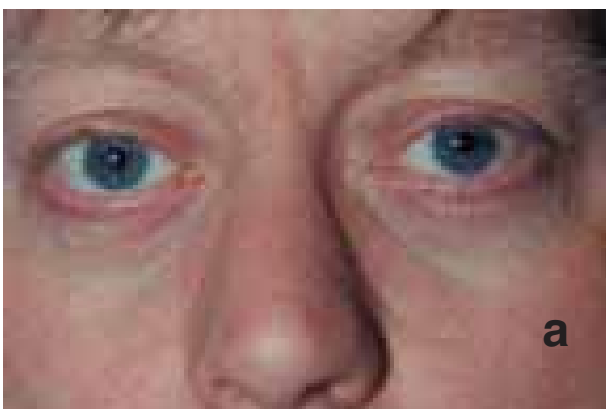


Fig.10 - Paralysie internucléaire antérieure : le parallélisme des deux yeux est conservé en position primaire (*a*), mais il existe une limitation de l'adduction de l'œil droit dans le regard latéral gauche (*b*).

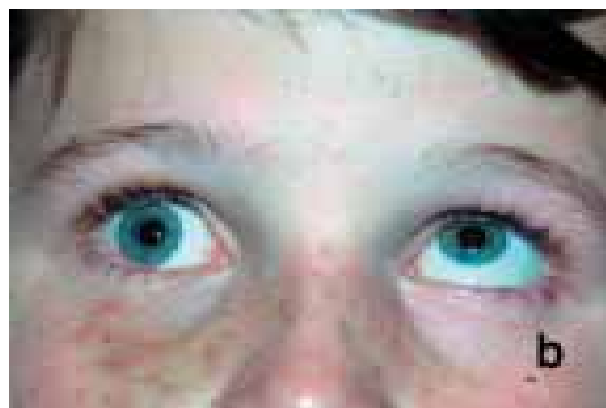


Fig. 11 - Fracture du plancher de l'orbite droite.

- a : parallélisme conservé en position primaire.

- b : blocage complet de l'élévation de l'œil droit.

- c : examen tomodensitométrique : visibilité de la hernie du droit inférieur dans le trait de fracture.

. paralysies du VI ou du III extrinsèque, récurrentes, corticosensibles.

E. Affections neurologiques

- *Sclérose en plaques* : elle peut entraîner une diplopie inaugurale par atteinte du VI ou du III, ou encore par une ophthalmoplégie internucléaire, très évocatrice.

- *Autres affections neurologiques* : polyradiculonévrite de Guillain-Barré, sclérose latérale amyotrophique, dégénérescence spino-cérébelleuse.

F. Affections générales

Diabète : paralysies du III incomplètes, régressives en quelques mois (mécanisme : microangiopathie)

G. Causes infectieuses

- Méningite ou méningoencéphalite,
- Abscessus cérébral.

H. Diplopies de causes musculaires

- *myasthénie* :

. ptosis de début souvent progressif, variable ou cours de la journée, apparaissant surtout à la fatigue ;

. diagnostic par le test à la prostigmine, le Tensilon ou le Reversol, si possible couplé à l'électromyogramme.

. doit faire rechercher un thymome associé.

- *maladie de Basedow* (voir chapitre Ophthalmopathie dysthyroïdienne).

- *ophthalmoplégie externe progressive* = « ophthalmomyopathie mitochondriale » :

. ptosis,

. atteinte progressive de tous les muscles oculo-moteurs.

. ± rétinopathie pigmentaire : on parle alors de syndrome de Kearns-Sayre.

VIII - CONDUITE À TENIR.

En cas de diplopie récente, le bilan étiologique est prioritaire et repose sur un examen neurologique et une imagerie cérébrale. **Une paralysie du III avec phénomènes douloureux impose, notamment, une recherche en urgence d'un anévrisme carotidien** (angioscan, artériographie carotidienne).

La prise en charge de la diplopie elle-même est différente selon la phase précoce, dans les premiers mois, et la phase tardive.



Diplopie par fistule carotido-caverneuse :

- a : exophthalmie et limitation de l'adduction de l'œil droit.

- b : exophthalmie caractéristique des fistules carotido-caverneuses par la présence d'une vasodilatation conjonctivale en «tête de méduse».

Principales causes de paralysies oculo-motrices

- Traumatiques : fractures du plancher de l'orbite
- Tumeurs :
 - HTIC : paralysie bilatérale du VI sans valeur localisatrice
 - tumeurs de la base du crâne
- Causes vasculaires :
 - accidents vasculaires cérébraux
 - anévrismes intracrâniens ++++ (anévrisme de la communicante postérieure)
- Diplopies douloureuses :
 - migraine ophtalmoplégique
 - maladie de Horton
 - syndrome de Tolosa-Hunt
- Sclérose en plaques :
 - paralysie du VI
 - paralyse internucléaire antérieure
- Diabète
- Causes musculaires :
 - myasthénie
 - maladie de Basedow
 - ophtalmoplégie externe progressive

Dans la phase précoce :

- supprimer momentanément et pour le confort la diplopie par occlusion de l'oeil paralysé (opticlude, occusert).
- prismsation lorsque cela est possible : la mise en place d'un prisme sur un verre de lunette permet de

rétablir le parallélisme de rayons lumineux et de supprimer la diplopie, au moins en position primaire.

- injection de toxine botulique.

Dans la phase tardive, la régénérescence nerveuse doit être attendue en règle six mois à un an environ : passé ce délai, un traitement chirurgical est envisageable pour essayer de rétablir un parallélisme des yeux au moins en position primaire.

Les points forts

☞ Devant une diplopie isolée il faut particulièrement rechercher chez un adulte jeune :

- une tumeur, à l'origine d'1/4 des paralysies oculomotrices et demander systématiquement des explorations neuro-radiologiques.
- un ***anévrisme intracrânien*** (++++) notamment en cas de paralysie du III intrinsèque et extrinsèque imposant une exploration neuro-radiologique en urgence.
- une sclérose en plaques révélée par une paralysie oculomotrice dans 10 % des cas.
- une myasthénie.

☞ Chez le sujet plus âgé :

- les tumeurs gardent la même priorité et les explorations neuro-radiologiques restent systématiques.
- il faut retenir ensuite comme étiologies les accidents vasculaires ischémiques ou hémorragiques.

**Champs d'action des muscles oculo-moteurs ;
caractéristiques de la diplopie en fonction du muscle atteint**

<i>muscle</i>	DM (III)	DS (III)	DI (III)	OI (III)	OS(IV)	DL (VI)
<i>champ d'action</i>	dedans	haut et dehors	bas et dehors	haut et dedans	bas et dedans	dehors
<i>diplopie</i>	Horizontale, croisée.	Verticale	Verticale	Verticale	Verticale	Horizontale, homonyme
<i>position compens.</i>	face tournée côté sain	menton élevé	menton abaissé côté sain	tête en arrière face tournée du côté sain menton abaissé	face inclinée vers épaule atteint	tête tournée du côté

DM : droit médial, DS : droit supérieur, DI : droit inférieur, OI : oblique inférieur, OS : oblique supérieur, DL : droit latéral, add : adduction, position comp. : position compensatrice de la tête.

EN SYNTHÈSE

Conduite à tenir devant une diplopie

Reconnaître une diplopie binoculaire, s'opposant aux diplopies monoculaires de causes oculaires (cataracte nucléaire).

Interrogatoire : précise

- les antécédents,
- le mode d'installation, brutale ou progressive,
- les signes extra-oculaires, notamment neurologiques, associés,
- les antécédents généraux (terrain vasculaire, diabète, affection thyroïdienne,...)

Examen :

- inspection,
- étude de l'oculo-motricité :
 - o motilité oculaire dans les différents mouvements du regard,
 - o « cover-test »,
 - o examen au verre rouge,
 - o test de Hess-Lancaster.

Cet examen sera complété par un **examen ophtalmologique complet**, comportant acuité visuelle avec correction optique éventuelle, tonus oculaire, examen du champ visuel, examen du fond d'œil.

Diagnostic topographique :

- POM intraxiales : notamment syndromes alternes,
- POM tronculaires : III complet ou partiel, IV, VI.

Diagnostic étiologique :

- Les examens à visée étiologique sont fonction de l'orientation étiologique donnée par l'examen et le diagnostic topographique : il s'agit essentiellement d'examens neuroradiologiques : TDM, IRM, artériographie cérébrale.
- Causes : POM traumatiques, tumeurs, causes vasculaires, ...

Toujours évoquer, surtout chez le sujet jeune présentant une paralysie du III extrin-sèque et intrinsèque, un **anévrisme intracrânien +++** .

333 - ORIENTATION DIAGNOSTIQUE

DEVANT UN STRABISME DE L'ENFANT-2010

Ce qu'il faut savoir

1. Connaître les signes d'appel du strabisme de l'enfant
2. Connaître les complications des strabismes
3. Comprendre les principes du traitement des strabismes et de l'amblyopie

Le strabisme de l'enfant est fréquent et, en l'absence de dépistage précoce et de traitement, peut par le mécanisme de la suppression aboutir à une amblyopie irréversible. En effet, comme nous l'avons vu au cours de l'étude des diplopies, la *correspondance sensorielle* permet une localisation identique d'un objet par les deux yeux, un objet se projetant sur les deux yeux sur des points rétinienens dits «*points rétinienens correspondants*». Par exemple,

- un objet situé dans le champ visuel droit est vu par deux points rétinienens correspondants situés sur la rétine nasale de l'œil droit et la rétine temporale de l'œil gauche,

- un objet situé droit devant est vu par les maculas des deux yeux.

Si le parallélisme des deux yeux disparaît, un objet fixé par la macula d'un œil sera fixé par une autre zone, extra-maculaire, de l'autre œil ; c'est la «*correspondance rétinienne anormale*» :

- le même objet est alors localisé de façon différente par les deux yeux ; chez l'adulte, ce phénomène est responsable d'une vision double = diplopie.

- l'enfant a par contre la capacité de *neutraliser* une des deux images pour éviter la diplopie : c'est le *phénomène de suppression* ; s'il est permanent, le phénomène de suppression va devenir *définitif et irréversible*, entraînant une baisse profonde de l'acuité visuelle = *amblyopie* (appelée amblyopie fonctionnelle par opposition à l'amblyopie organique secondaire à une affection oculaire) qui fait toute la gravité de l'affection

Le strabisme de l'enfant comporte deux phénomènes : un phénomène moteur et un phénomène sensoriel.

I - PHÉNOMÈNE MOTEUR

Le strabisme se définit comme une perte de parallélisme des deux yeux :

• le strabisme convergent est le plus fréquent (90%) ; il est souvent *secondaire à une hypermétropie*, très fréquente chez l'enfant ; l'hypermétropie est spontanément corrigée par l'enfant par l'accommodation cristallinienne ; ceci, par la mise en jeu de la «synergie accommodation-convergence» (phénomène physiologique qui n'est normalement mis en jeu que dans la vision de près), entraîne en permanence une convergence qui va devenir à la longue, en l'absence de traitement, définitive.

Le strabisme convergent peut être :

- soit unilatéral : un œil est fixateur, l'autre est dévié.

- soit alternant, chacun des deux yeux étant fixateur à tour de rôle.

• le strabisme divergent est beaucoup plus rare chez l'enfant.

II - PHÉNOMÈNE SENSORIEL

Le strabisme, responsable d'une correspondance rétinienne anormale, entraîne chez l'enfant comme nous l'avons vu une neutralisation évitant la diplopie :

- en cas de strabisme unilatéral, l'œil dévié de façon permanente va développer une amblyopie.

- en cas de strabisme alternant, chaque œil étant fixateur à tour de rôle, le phénomène de neutralisation est également intermittent et l'enfant ne développe pas d'amblyopie.

III - DÉPISTAGE DU STRABISME ET DE L'AMBLYOPIE

Il doit être très précoce car l'amblyopie devient irréversible après six ans. Dans ce dépistage, le pédiatre et le généraliste jouent un rôle majeur.

L'inspection permet d'observer la perte du parallélisme des deux yeux ; un seul diagnostic différentiel à l'inspection = l'épicanthus ; il s'agit d'un repli cutané vertical qui masque l'angle palpébral interne et donne une fausse impression de convergence des deux yeux, mais les reflets cornéens d'une source lumineuse dirigée sur les yeux de l'enfant se projettent tous deux au centre de la pupille alors qu'en cas de strabisme l'un des deux reflets n'est pas centré.

L'examen de photographies met souvent en évidence de façon plus facile et plus flagrante le strabisme convergent.

Dépistage de l'amblyopie : la mesure de l'acuité visuelle n'est pas réalisable chez le petit enfant ; il est par contre possible de dépister précocement une amblyopie, à tout âge, par le masquage des deux

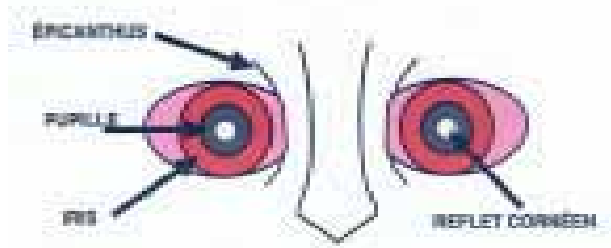


Fig. 1 - Représentation schématique d'un épicanthus: repli cutané nasal bilatéral donnant une fausse impression de strabisme convergent, mais les reflets cornéens sont centrés.

yeux en alternance : si la vision est normale aux deux yeux, cette manœuvre n'entraîne pas de réaction de l'enfant ; l'amblyopie d'un œil entraîne par contre une réaction de défense de l'enfant lorsque l'on masque l'œil sain.

IV - EXAMEN OPHTHALMOLOGIQUE

La mise en évidence d'un strabisme et/ou d'une amblyopie doivent faire pratiquer un **examen ophtalmologique complet** avec examen du fond d'œil afin d'éliminer une rare cause organique, en particulier cataracte congénitale unilatérale ou rétinoblastome, qui sont parfois d'emblée suspectés devant une leucocorie (pupille blanche).

V - BASES DU TRAITEMENT

Il a, très schématiquement, trois volets :

- **La correction optique totale** : déterminée par cycloplégie (Cyclopentolate ou Atropine à concentration variable selon l'âge). La correction optique devra être portée en permanence avec des montures adaptées au faciès de l'enfant (monture plastique, pont bas, verres organiques...)

- **traitement ou prévention de l'amblyopie** : il repose sur l'occlusion de l'œil sain, supprimant la neutralisation de l'image par l'œil amblyope. Il ne peut être efficace que s'il est effectué précocement : il n'a plus aucune efficacité après l'âge de six ans, âge à partir duquel la rétine a terminé sa «maturation» et n'a plus la «plasticité» lui permettant de récupérer une acuité visuelle. Ce traitement, souvent mal supporté par l'enfant, nécessite la motivation et la coopération des parents. Il peut également être réalisé par la pénalisation optique alternée par 2 paires de lunettes ajoutant alternativement 3 dioptries sphériques, 1 jour à droite, 1 jour à gauche.

- **traitement de la déviation** : ce traitement peut bénéficier dans les formes précoces d'une injection de toxine botulique dans les droits médiaux qui lutte contre l'incomitance et la variabilité angulaire et peut dans 2/3 des cas surseoir à un traitement chirurgical.

Le traitement de la déviation repose dans les autres cas sur un traitement chirurgical (par déplacement, allongement ou raccourcissement de certains muscles...) qui se réalise au microscope opératoire avec des instruments micro-chirurgicaux tenant

compte de la position des yeux sous anesthésie et de l'élongation musculaire. Le traitement chirurgical ne surseoit pas à la poursuite du port de la correction optique en post-opératoire ni du traitement éventuel de l'amblyopie.

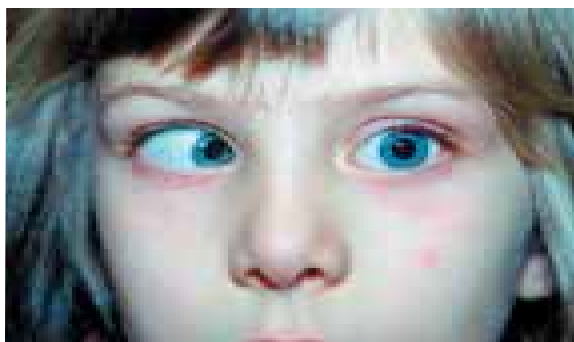


Fig. 2 - Strabisme convergent de l'œil droit (œil gauche fixateur).



Fig. 2 bis - Strabisme divergent de l'œil droit (œil gauche fixateur).

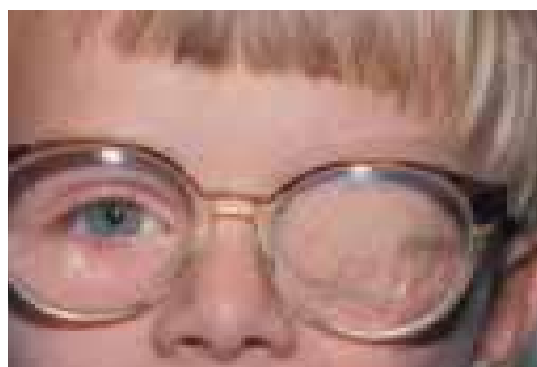


Fig. 3 - Traitement d'une amblyopie de l'œil droit par occlusion de l'œil gauche

Les points forts

- ☞ Le strabisme de l'enfant est le plus souvent dû à une hypermétropie (mais peut s'observer dans la myopie); il se traduit au début par une perte du parallélisme, par convergence, des deux yeux.
- ☞ En l'absence de traitement précoce, il peut aboutir à une amblyopie fonctionnelle définitive, d'où l'importance de son dépistage.
- ☞ Son traitement a un double but : traitement de l'amblyopie par occlusion de l'œil sain pour supprimer la neutralisation, et traitement de la déviation, soit optique dans les formes purement accommodatives, soit optique et chirurgical.
- ☞ Il faut savoir éliminer une cause organique devant un strabisme d'apparition brutale (rétinoblastome).