

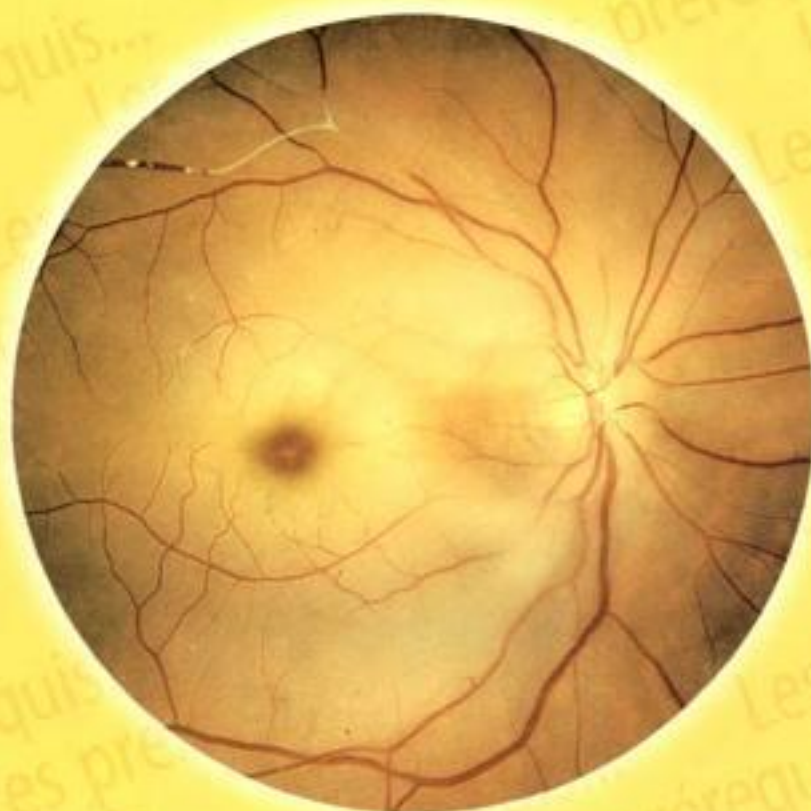
Les prérequis EN OPHTALMOLOGIE

Rétine, choroïde, vitré

Jose S. Pulido

Traduction et adaptation
de l'anglais
Valérie Krivosic
Ramin Tadayoni

Préface d'Alain Gaudric



Rétine, choroïde, vitré

This One



H3A5-GEL-4F58

ial

Anatomie et réfraction

Morton E. Smith, Marilyn C. Kincaid, Constance E. West
Traduit et adapté de l'anglais par Charlotte Rohart,
Minh-Huyên Nghiêm-Buffet
ISBN 2-84299-594-5

Rétine, choroïde, vitré

Jose S. Pulido
Traduit et adapté de l'anglais par Valérie Krivosic,
Ramin Tadayoni
ISBN 2-84299-600-3

Les prérequis
EN OPHTALMOLOGIE

Rétine, choroïde, vitré

Jose S. Pulido, MD, MS

Traduction et adaptation de l'anglais

Dr Valérie Krivosic

Dr Ramin Tadayoni



ELSEVIER

Jose S. Pulido, MD, MS
Professor and Head
Eye and Ear Infirmary
Department of Ophthalmology and Visual Sciences
University of Illinois at Chicago
Chicago, Illinois, États-Unis

Dr Valérie Krivosic
Dr Ramin Tadayoni
Service d'ophtalmologie, hôpital Lariboisière, 2, rue Ambroise Paré, 75010 Paris, France.

La version originale, *The Requisites in Ophthalmology: Retina, Choroid, and Vitreous* (ISBN 0-323-00237-4), a été publiée par Mosby, une marque d'Elsevier Science.

Édition originale : *The Requisites in Ophthalmology: Retina, Choroid, and Vitreous*

Acquisitions Editor : Natasha Andjelkovic
Senior Managing Editor : Kathy Falk
Publishing Services Manager : Patricia Tannian
Senior Project Manager : Melissa Lastarria
Book Design Manager : Gail Morey Hudson

Édition française : *Rétine, choroïde, vitré*

Responsable éditorial : Sylvie Vercken
Éditeur : Gregg Colin
Chef de projet : Seli Arslan
Conception graphique et maquette de couverture : Véronique Lentaïne

© 2002 Mosby, Inc.
© 2005 Elsevier SAS. Tous droits réservés pour la traduction française
23, rue Linois, 75724 Paris cedex 15
<http://france.elsevier.com>

L'éditeur ne pourra être tenu pour responsable de tout incident ou accident, tant aux personnes qu'aux biens, qui pourrait résulter soit de sa négligence, soit de l'utilisation de tous produits, méthodes, instructions ou idées décrits dans la publication. En raison de l'évolution rapide de la science médicale, l'éditeur recommande qu'une vérification extérieure intervienne pour les diagnostics et la posologie.

Tous droits de traduction, d'adaptation et de reproduction par tous procédés réservés pour tous pays. En application de la loi du 1^{er} juillet 1992, il est interdit de reproduire, même partiellement, la présente publication sans l'autorisation de l'éditeur ou du Centre français d'exploitation du droit de copie (20, rue des Grands-Augustins, 75006 Paris).

All rights reserved. No part of this publication may be translated, reproduced, stored in a retrieval system or transmitted in any form or by any other electronic means, mechanical, photocopying, recording or otherwise, without prior permission of the publisher.

Photocomposition : MCP, 45774 Saran, France
Imprimé en Espagne par Grafos, Barcelone
Dépôt légal : juin 2005

ISBN : 2-84299-600-3
ISSN : 1770-7595

Préface

de l'édition française

La traduction des *Prérequis en ophtalmologie : rétine, choroïde, vitré* s'inscrit dans la publication d'une série d'ouvrages qui veulent proposer un compendium de connaissances à la fois accessible et suffisamment complet dans chacun des domaines de l'ophtalmologie.

Cet ouvrage offre aux internes un panorama complet des maladies rétinovitréennes et de leur traitement, et trouvera également une audience auprès des spécialistes confirmés de la pathologie et de la clinique rétinovitréenne. Les nombreux illustrations et schémas, les tableaux synthétiques, les résumés de fin de chapitre en font un ouvrage pratique et utile en chirurgie courante. La traduction est

d'une grande clarté. Des notes des traducteurs ont été ajoutées lorsque certaines pratiques étaient différentes en France.

Cet ouvrage qui n'avait pas jusqu'à présent d'équivalent en langue française devrait donc s'imposer rapidement comme une référence indispensable aussi bien pour les plus jeunes que pour ceux qui veulent mettre à jour leurs connaissances.

Professeur Alain Gaudric
Chef du service ophtalmologie
Hôpital Lariboisière
Paris

Préface

de l'édition originale

Retina, Choroid, and Vitreous a été rédigé parce que Jay Krachmer, directeur de la collection *The Requisites in Ophthalmology*, et moi-même pensions qu'il fallait un ouvrage de base pour nos internes : un livre sur les pathologies vitréorétiniennes à la fois très accessible et suffisamment étendu pour transmettre les connaissances fondamentales et la terminologie nécessaires pour communiquer avec des spécialistes et pour comprendre la littérature scientifique. D'autres textes excellents sur la rétine couvrent ces sujets de manière plus détaillée, mais ce sont des livres de référence. En revanche, cet ouvrage peut vous servir de livre de chevet. Ce n'est pas un atlas ; il en existe d'excellents et je vous invite à en consulter chaque fois que vous aurez terminé un chapitre de ce livre. Vous comprendrez alors mieux les illustrations et les légendes de l'atlas.

Bien que rédigé par une seule personne, cet ouvrage représente une compilation de tout ce que j'ai appris lors de mon apprentissage et en tant qu'enseignant dans

plusieurs facultés. C'est donc un assemblage de plusieurs points de vue. Les professeurs et collègues qui m'ont formé sont trop nombreux pour que je puisse les remercier individuellement ici, mais je leur suis très reconnaissant pour les années de collaboration, de plaisanteries et de débats qui ont épicié ma vie d'enseignant.

J'aimerais également remercier ma famille : ma femme, Colleen, et mes enfants, Jose Ethan et Christine Marie, qui m'ont soutenu à travers les années. Lorsque j'étais fatigué d'écrire, ils m'ont encouragé à continuer. Je remercie aussi Kathy Falk, de Mosby, et Mike Ederer, de Graphic World, d'avoir su maintenir ce projet sur les rails.

Il n'est rien de plus passionnant que de visualiser et de comprendre les pathologies rétinéennes. Lorsque vous aurez lu ce livre, j'espère que vous partagerez ce même sentiment et qu'un jour futur, c'est vous qui m'apprendrez des choses nouvelles sur la rétine.

Jose S. Pulido, MD, MS, MBA

Chapitre 1 Techniques d'imagerie de la rétine

Ophthalmoscopie directe	1
Ophthalmoscopie indirecte	1
Lentilles à forte puissance dioptrique positive	2
Biomicroscopie avec verre de contact	2
Angiographie à la fluorescéine	2
Angiographie au vert d'indocyanine	4
Échographie	4
Biomicroscopie aux ultrasons	5
Tomodensitométrie	6
Imagerie par résonance magnétique	6
Tomographie en cohérence optique	6

Chapitre 2 Anatomie fonctionnelle de la rétine, de la choroïde et du vitré

Rétine	9
Épithélium pigmentaire de la rétine	9
Région maculaire	10
Macula	11
Vascularisation rétinienne	11
Choriocapillaire et choroïde	11
Autorégulation et flux sanguin rétiens et choroïdiens	12
Corps vitré	12
Embryologie de la rétine et du vitré	13
Colobomes	13

Chapitre 3 Traitements chirurgicaux invasifs et non invasifs de la rétine

Photocoagulation au laser	15
Complications de la photocoagulation au laser	16
Cryoapplication rétinienne	17

Vitrectomie	17
Enlever le vitré pour éviter les tractions sur la rétine.	18
Complications de la vitrectomie.	19
Indentation sclérale	20
Rétinopexie pneumatique	22

Chapitre 4 Rétinopathie diabétique

Épidémiologie du diabète.	25
Différents types de diabète.	25
Physiopathologie et anatomopathologie.	26
Physiopathologie des atteintes macrovasculaires	26
Physiopathologie des complications microvasculaires	26
Développement de la rétinopathie diabétique.	28
Classification de la rétinopathie diabétique.	29
Rôle des examens complémentaires	31
Œdème maculaire	32
Traitement	32
Prévenir et stabiliser la rétinopathie diabétique	32
Rôle de l'aspirine dans la rétinopathie diabétique	35
Traitement de l'œdème maculaire diabétique	35
Démarche thérapeutique conseillée	36
Discussion avec le patient	36
Traitement au laser.	36
Rôle de la vitrectomie dans l'œdème maculaire diabétique	37
Traitement de la rétinopathie diabétique non proliférante sévère et proliférante	37
Rubéose irienne	39
Technique de réalisation de la photocoagulation panrétinienne	39
Œdème maculaire chez les patients traités par photocoagulation laser panrétinienne	40
Rôle de la vitrectomie dans la rétinopathie diabétique proliférante	40
Indications actuelles de vitrectomie chez les patients présentant une rétinopathie diabétique proliférante.	40
Hémorragie intravitréenne	40
Rôle de la rééducation basse vision dans la rétinopathie diabétique	42

Chapitre 5 Autres causes de néovascularisation rétinienne

Rétinopathie radique	45
Traitement	46
Rétinopathie drépanocytaire	46
Anomalies oculaires.	47
Traitement	49
Rétinopathie de la prématurité (ou du prématuré)	49
Signes cliniques.	50
Étude International Cryotherapy for Retinopathy of Prematurity.	51
Étude Light-ROP	52
Étude STOP-ROP	52
Recommandations pour le suivi et le traitement	52
Pseudorétinopathies de la prématurité et autres causes de néovascularisation périphérique.	52
Vitréorétinopathie exsudative familiale	52
Persistance du vitré primitif hyperplasique	53
Maladie de Norrie	53
Incontinentia pigmenti	53
Inflammations oculaires	53

Chapitre 6 Maladies artérielles de la rétine

Occlusions artérielles	55
Sténoses et occlusions carotidiennes	55
Occlusions de l'artère ophtalmique	56
Artérite de Takayasu	59
Causes locales des occlusions de l'artère centrale ou ophtalmique	59
Autres maladies artérielles	60
Anomalies congénitales	60
Macroanévrismes artériels rétinien	60
Lipémie rétinienne	62
Rétinopathie et choroidopathie hypertensives	62

Chapitre 7 Pathologies veineuses rétiniennes

Occlusions de branches veineuses	65
Causes	66
Complications	66
Traitement	67
Occlusions de la veine centrale de la rétine	68
Physiopathologie	68
Signes oculaires	69
Traitement des occlusions de la veine centrale de la rétine	70
Occlusions de veines rétiniennes hémisphériques	71
Périphlébite rétinienne	72
Anomalies congénitales des veines rétiniennes	72

Chapitre 8 Rétinite pigmentaire et autres maladies rétiniennes héréditaires

Examen des patients présentant une dystrophie rétinienne héréditaire	73
Examens complémentaires	74
Dystrophies affectant la rétine et le vitré	81
Syndrome de Stickler	81
Vitréorétinopathie inflammatoire néovasculaire autosomique dominante	81
Vitréorétinochoroïdopathie autosomique dominante	81
Syndrome de Marfan	81
Myopie	81
Dystrophies affectant initialement la rétine	83
Dystrophies mixtes bâtonnet-cône	83
Rétinite pigmentaire	83
Syndromes de type rétinite pigmentaire	85
Dystrophies cône-bâtonnet	87
Affections congénitales non progressives mimant les dystrophies rétiniennes	87
Fundus albipunctatus	88
Rétinopathies cristallines	88
Cécités nocturnes acquises	89
Affections héréditaires de la rétine et de la choroïde	91
Syndrome d'Alport	91
Atrophie gyrée	91
Choroïdérémie liée à l'X	91
Maladie de Stargardt/fundus flavimaculatus	92
Maladie de Best	93
Dystrophie de Sorsby	93
Dystrophie maculaire de la Caroline du Nord	93
Drusen autosomiques dominants	93

Chapitre 9 Dégénérescence maculaire liée à l'âge

Ampleur du problème	97
Définition de la dégénérescence maculaire liée à l'âge	97
Stades	98
Physiopathologie	99
Facteurs de risque de la dégénérescence maculaire liée à l'âge	100
Génétique	100
Race	101
Tabagisme	101
Hypertension	102
Oligoéléments	102
Lipides sériques	102
Chirurgie de cataracte	102
Options thérapeutiques	102
Dégénérescence maculaire liée à l'âge précoce	102
Dégénérescence maculaire liée à l'âge évoluée	103
Variantes des néovaisseaux choroïdiens liés à l'âge	106
Vasculopathie choroïdienne polypoidale idiopathique	106
Choriorétinopathie séreuse centrale des personnes âgées	106
Histoplasmose oculaire (syndrome d'histoplasmose oculaire présumée)	107
Autres causes de néovascularisation choroïdienne	108

Chapitre 10 Œdème maculaire cystoïde et autres pathologies maculaires

Œdème maculaire cystoïde	111
Pathogénie	111
Diagnostic	112
Traitement	112
Étiologies	113
Fossette colobomateuse	113
Choriorétinopathie séreuse centrale	114
Traitement	117
Autres causes de décollement exsudatif de la macula	117
Trous maculaires	118
Traitement chirurgical	119
Membranes épirétiniennes	119
Traitement	120

Chapitre 11 Tumeurs de la choroïde et de la rétine de l'adulte

Nævi choroïdiens	121
Mélanomes choroïdiens	121
Diagnostic	123
Résultats de la Collaborative Ocular Melanoma Study	123
Traitement des mélanomes de taille moyenne	124
Diagnostiques différentiels	125
Métastases choroïdiennes	125
Réticulosarcome : lymphome B non hodgkinien	126
Pseudo-uvéïtes	127
Syndrome d'effusion uvéale	127
Prolifération mélanocytaire uvéale diffuse bilatérale	127
Infiltration lymphocytaire diffuse de la choroïde	127
Nanophtalmie	127
Syndrome d'Alagille	127
Sclérite postérieure	128
Syndrome de Vogt-Koyanagi-Harada	128
Ophtalmie sympathique	129

Chapitre 12 Rétinoblastome et pseudorétinoblastomes

Rétinoblastome	131
Aspects cliniques	132
Histopathologie	133
Traitement	134
Astrocytome	134
Médulloblastome	134
Syndrome de persistance du vitré primitif hyperplasique ou persistance de la vascularisation fœtale	134
Traitement	135
Maladie de coats	135
Télangiectasies maculaires idiopathiques	136

Chapitre 13 Phacomatoses et autres pathologies oculaires congénitales rares

Sclérose tubéreuse de Bourneville	139
Neurofibromatose de type 1	140
Neurofibromatose de type 2	140
Hypertrophie congénitale de l'épithélium pigmentaire rétinien (syndrome de Gardner)	140
Hémangiome caverneux rétinien	141
Syndrome de Sturge-Weber	141
Mélanocytose oculaire	142
Ostéome choroïdien	143
Maladie de Von Hippel-Lindau (angiomatose de la rétine)	143

Chapitre 14 Lésions de la périphérie rétinienne, déhiscences rétiniennes et déchirures rétiniennes

Anatomie de la périphérie rétinienne normale	145
Aspects normaux de la périphérie rétinienne	145
Blanc sans pression et noir sans pression	145
Dégénérescence microkystique périphérique (kystes de Blessig-Iwanoff)	146
Rétinoschisis périphérique	146
Rétinoschisis dégénératif	146
Rétinoschisis lié à l'X (juvénile)	146
Dégénérescence pavimenteuse	147
Brides vitreorétiniennes (<i>cystic tufts</i>)	147
Adhérences vitreorétiniennes	147
Dégénérescence palissadique	147
Anatomopathologie	147
Épidémiologie	147
Rapport entre les déchirures et les décollements de rétine	147
Traitement : quand et comment	148
Dégénérescence givrée	148
Trous rétiniens	148
Anatomopathologie et ophtalmoscopie	148
Épidémiologie	148
Déchirures rétiniennes	149
Anatomopathologie et ophtalmoscopie	149
Épidémiologie	149
Traitement : quand et comment	149

Décollement de rétine rhéomatogène	149
Diagnostiques différentiels	150
Options thérapeutiques	151
Prolifération vitréorétinienne	154
Anatomopathologie	155
Classification	155
Traitement	155

Chapitre 15 Toxicité rétinienne médicamenteuse

Antiglaucomateux	157
Épinéphrine	157
Latanoprost	157
Pilocarpine	157
Acétazolamide (Diamox®)	157
Antibiotiques intravitréens (antibactériens)	158
Aminosides	158
Antipaludéens : chloroquine	158
Antiviraux : cidofovir	158
Antifongiques : amphotéricine	158
Antituberculeux	158
Anti-inflammatoires	158
Antinéoplasiques : tamoxifène	159
Antipsychotiques	159
Divers	160
Canthaxanthine	160
Cristaux d'oxalate	160
Talc	160
Digitaliques et citrate de sildénafil (Viagra®)	160
Vigabatrine	160

Chapitre 16 Pathologies infectieuses du vitré, de la rétine et de la choroïde

Endophtalmies et panendophtalmies	161
Endophtalmies exogènes et panendophtalmies	161
Endophtalmies endogènes et panendophtalmies	165
Autres infections du vitré	166
Infections bactériennes	166
Infections rétinienne	167
Toxoplasmose	167
Cysticercose	168
Neurorétinite diffuse unilatérale subaiguë	168
Infections opportunistes oculaires au cours du sida	168
Virus HTLV-1	168
Nécrose rétinienne aiguë	169
Traitements par antiviraux	169
Rétinite à cytomégalovirus	170
Virus varicelle-zona et nécrose rétinienne externe progressive	172
Virus d'Epstein-Barr	172
Rétinopathie rubéoleuse	172
Myiase interne	172
Maladie des griffes du chat	173
Infections choroïdiennes	173
Absès	173
Pneumocystose	173

Chapitre 17 Pathologies inflammatoires du vitré, de la rétine et de la choroïde

Vitré	177
Uvéites intermédiaires	177
Rétine et choroïde	179
Sarcoïdose	179
Maladie d'Eales	181
Maladie de Behçet	181
Vascularite rétinienne	182
Maladie de Wegener	183
Choroiidites et décollements de rétines exsudatifs	183
Taches blanches du fond d'œil	185

Chapitre 18 Traumatologie du segment postérieur

Prévalence	191
Épidémiologie	191
Classification des traumatismes	191
Traumatisme à globe ouvert (plaie du globe oculaire)	191
Rupture du globe oculaire	191
Plaie pénétrante	192
Corps étranger intraoculaire	192
Plaie perforante du globe oculaire	192
Traumatisme à globe fermé (contusion)	194
Contusion de rétine	194
Rupture choroïdienne	194
Décollement postérieur du vitré et avulsion de la base du vitré	195
Hémorragie du vitré	195
Déchirures rétiniennes et dialyses	195
Chorioretinitis sclopetaria	195
Trou maculaire traumatique	195
Subluxation du cristallin	195
Syndrome des enfants battus	195
Traumatisme iatrogène	196
Phototoxicité	196
Décollement choroïdien	197
Hématome choroïdien	197
Hématome choroïdien après traumatisme du globe oculaire	198
Hématome choroïdien après chirurgie oculaire	198
Rétinopathie de Purtscher	198
Rétinopathie de Valsalva	199
Syndrome de Terson	199
Planche couleur	201
Index	209

Techniques d'imagerie de la rétine

OPHTALMOSCOPIE DIRECTE
 OPHTALMOSCOPIE INDIRECTE
 LENTILLES À FORTE PUISSANCE DIOPTRIQUE POSITIVE
 BIOMICROSCOPIE AVEC VERRE DE CONTACT
 ANGIOGRAPHIE À LA FLUORESCÉINE
 ANGIOGRAPHIE AU VERT D'INDOCYANINE
 ÉCHOGRAPHIE
 BIOMICROSCOPIE AUX ULTRASONS
 TOMODENSITOMÉTRIE
 IMAGERIE PAR RÉSONANCE MAGNÉTIQUE
 TOMOGRAPHIE EN COHÉRENCE OPTIQUE

La visualisation directe de la rétine demeure la méthode la plus importante pour établir un diagnostic. Les examens complémentaires tels que l'angiographie à la fluorescéine aident, dans le cadre du bilan, à déterminer les diagnostics différentiels et à estimer l'utilité d'un test spécifique pour trancher parmi les possibilités diagnostiques. Les examens complémentaires aident également au suivi avec ou sans traitement de la maladie.

OPHTALMOSCOPIE DIRECTE

Traditionnellement, l'ophtalmoscopie directe a été employée pour examiner le fond d'œil. Elle est actuellement moins souvent utilisée pour plusieurs raisons :

- elle donne une vision monoculaire du fond d'œil ;
- l'image est directe et virtuelle ;
- dans un œil emmétrope d'environ 60 dioptries (D), le grossissement optique obtenu est approximativement de 25× ;
- on ne peut voir en même temps qu'approximativement 10°, soit à peu près 1,5 mm, du fond d'œil et un total d'environ 45° des 180° de la rétine.

La vision monoculaire limite l'évaluation des hauteurs ; il est donc difficile de diagnostiquer l'œdème maculaire, l'œdème papillaire et les tumeurs oculaires. En outre, parce que l'illumination est limitée, il est difficile d'examiner le fond d'œil lorsqu'il existe une cataracte ou des opacités vitréennes.

OPHTALMOSCOPIE INDIRECTE

L'ophtalmoscopie indirecte donne une vision stéréoscopique binoculaire du fond d'œil. Le casque binoculaire contient des prismes qui diminuent la distance interpupillaire de l'observateur de 60 mm à approximativement 15 mm. En outre, le système d'éclairage puissant utilisé dans l'ophtalmoscope permet l'examen à travers des cataractes modérées et des opacités vitréennes.

Un objectif convergent projette une image réelle inversée entre le patient et l'observateur. Les objectifs de +3 D dans le casque permettent la visualisation de cette image réelle. Les objectifs permettent également au système d'éclairage de converger au passage de la pupille.

Le grossissement optique de l'image est inversement proportionnel au champ qui peut être visualisé. Dans un œil emmétrope de +60 D, un objectif convergent de 20 D permet un grossissement optique de $60 \text{ D}/20 \text{ D} = 3\times$. À chaque instant, le champ de vision est approximativement de 30° (figure 1-1). Le grossissement axial, qui est une mesure de la perception de la taille, est exprimé par la formule suivante :

$$\frac{Gh^2}{4}$$

où Gh = grossissement horizontal (4 est dérivé de la diminution de la distance interpupillaire par les prismes). Pour un objectif 20D, cela est égal à :

$$\frac{3^2}{4} = 2,25$$

Puisque l'image réelle est à l'envers et inversée, il faut de l'expérience pour rétablir mentalement l'image dans l'orientation appropriée. Comme le grossissement n'est pas aussi important qu'avec un verre de contact plan-concave, une vision plus large de la rétine est possible.

En indentant la sclère, la périphérie peut toujours être examinée jusqu'à l'ora serrata et parfois même jusqu'à la pars plana. Dans les yeux aphaques, le corps ciliaire peut aussi être examiné. L'indentation peut être réalisée avec divers instruments spécialement conçus pour cela, mais aussi avec un simple écouvillon (figure 1-2).



Figure 1-1. Ophtalmoscopie indirecte avec une lentille convergente.

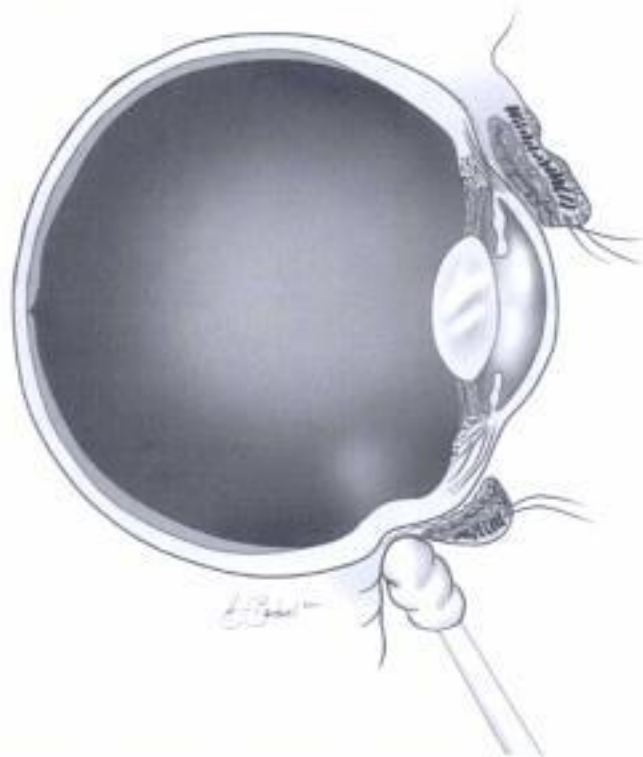


Figure 1-2. Indentation sclérale à l'aide d'un écouvillon.

LENTILLES À FORTE PUISSANCE DIOPTRIQUE POSITIVE

Le fonctionnement des lentilles à forte puissance dioptrique positive est similaire aux lentilles convergentes de basse puissance, mais au lieu de l'ophtalmoscope indirect,

une lampe à fente est utilisée pour visualiser l'image. Une image réelle inversée est formée, et le plan d'image est près de l'œil du patient. De plus, l'image est petite : la lampe à fente aide à l'agrandir. Avec une lentille de 90 D, le grossissement optique pour un œil emmétrope de +60 D est de $60 \text{ D}/90 \text{ D} = 0,67\times$. Avec une lentille de 78 D, le grossissement optique est de $60 \text{ D}/78 \text{ D} = 0,77\times$. Puisque le grossissement axial est proportionnel au carré du grossissement horizontal, le grossissement axial pour une lentille 90 D correspond à 80 % de celui d'une lentille de 78 D. Bien que l'objectif 90 D donne un champ de vision plus large, il est plus difficile de déterminer l'élévation d'une zone particulière. Par conséquent, l'objectif 90 D ne devrait pas être utilisé pour diagnostiquer un œdème maculaire diabétique cliniquement significatif.

Ces objectifs peuvent également être utilisés dans un système avec contact et sont devenus la référence pour la réalisation de photocoagulation panrétinienne à la lampe à fente. Les lentilles habituellement utilisées pour ce type de traitement sont les lentilles appelées « panfunduscopiques » par Rodenstock, « larges champs » par Mainster et « panrétiniennes » par Volk.

BIOMICROSCOPIE AVEC VERRE DE CONTACT

Un objectif plan-concave d'environ -60 D neutralise la puissance convergente de la cornée et du cristallin. Un exemple typique est le verre à trois miroirs de Goldmann ou la lentille plan-concave de Goldmann. L'image est une image directe et virtuelle qui est magnifiée par la lampe à fente. Si le verre a une puissance dioptrique négative plus élevée que la puissance positive correspondante de l'œil, on obtient un certain rétrécissement de l'image et un champ visuel plus large. Si l'œil a une puissance dioptrique plus élevée que la puissance négative du verre neutralisant, l'image est agrandie. Par exemple, si un œil est fortement myope, un verre de Goldmann donne une vue agrandie d'une petite zone de la rétine. Si l'œil est fortement hypermétrope, le verre de Goldmann donne une vue réduite d'une zone plus vaste de la rétine. Les lentilles de contact à forte puissance dioptrique positive ont été présentées dans la section précédente (figure 1-3).

ANGIOGRAPHIE À LA FLUORESCÉINE

La fluorescéine sodique absorbe la lumière bleue d'environ 490 nm. Elle émet alors une lumière vert-bleu fluorescente d'environ 510 nm. Une longueur d'onde plus élevée implique une énergie inférieure ; ainsi, une partie de l'énergie absorbée est perdue par dissipation thermique interne.

L'angiographie à la fluorescéine fonctionne avec (1) un appareil photographique du fond d'œil comprenant un système optique semblable à celui d'un ophtalmoscope indirect ; (2) un filtre qui permet l'émission d'une lumière d'excitation de moins de 510 nm ; et (3) un filtre devant le film photographique qui bloque la lumière de moins de 510 nm mais permet à la lumière d'émission de plus de 510 nm d'atteindre le film photographique.

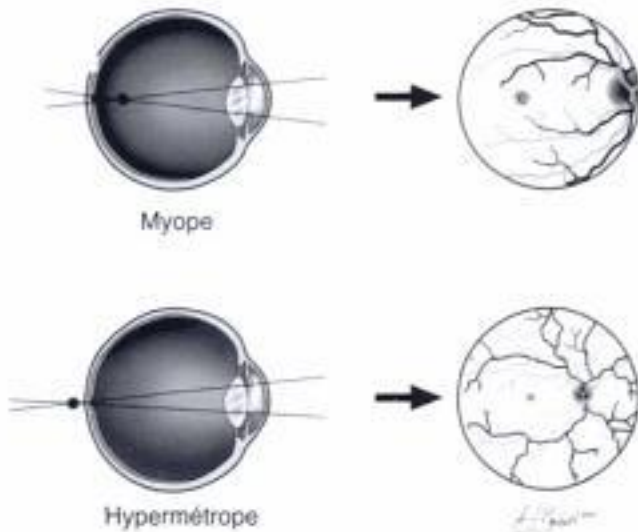


Figure 1-3. La rétine telle qu'elle est vue avec une lentille indirecte de 20 D. Noter la différence de surface de la zone visible.

Encadré 1-1

Différents temps de l'angiographie à la fluorescéine

Temps choroïdien
Temps artériel
Temps veineux laminaire (artérioveineux)
Temps veineux
Phase de recirculation

Encadré 1-2

Signes en angiographie à la fluorescéine

HYPOFLUORESCENCE
Effet masque
Absence de fluorescence
HYPERFLUORESCENCE
Effet fenêtre
Diffusion
Accumulation

La fluorescéine est injectée dans une veine de l'avant-bras. Huit à 9 s sont nécessaires pour que la fluorescéine atteigne la circulation choroïdienne et provoque la fluorescence choroïdienne, par sa fuite diffuse dans la choriocapillaire (encadré 1-1). En une seconde supplémentaire, la fluorescéine entre dans la circulation artérielle rétinienne. En 1 à 2 s, la fluorescéine passe par les capillaires et arrive dans le temps artérioveineux. La fluorescéine, arrivant alors juste dans les grandes veinules, n'est pas complètement mélangée au sang veineux rétinien. Cela donne aux veines un aspect laminaire ; c'est pourquoi le temps artérioveineux est aussi appelé *temps laminaire veineux*. Cette phase dure 1 à 2 s, jusqu'à ce que la fluorescéine soit bien diluée dans les veines. La phase veineuse dure environ 6 s et est suivie du temps de recirculation, dans lequel la fluorescéine commence à recirculer par les vaisseaux rétiens. Durant cette phase, il y a de la fluorescéine dans tous les vaisseaux rétiens. Celle-ci sera diluée par diffusion dans le corps et excrétée par les reins.

Les anomalies vues en angiographie à la fluorescéine sont divisées en (1) zones hypofluorescentes et (2) zones

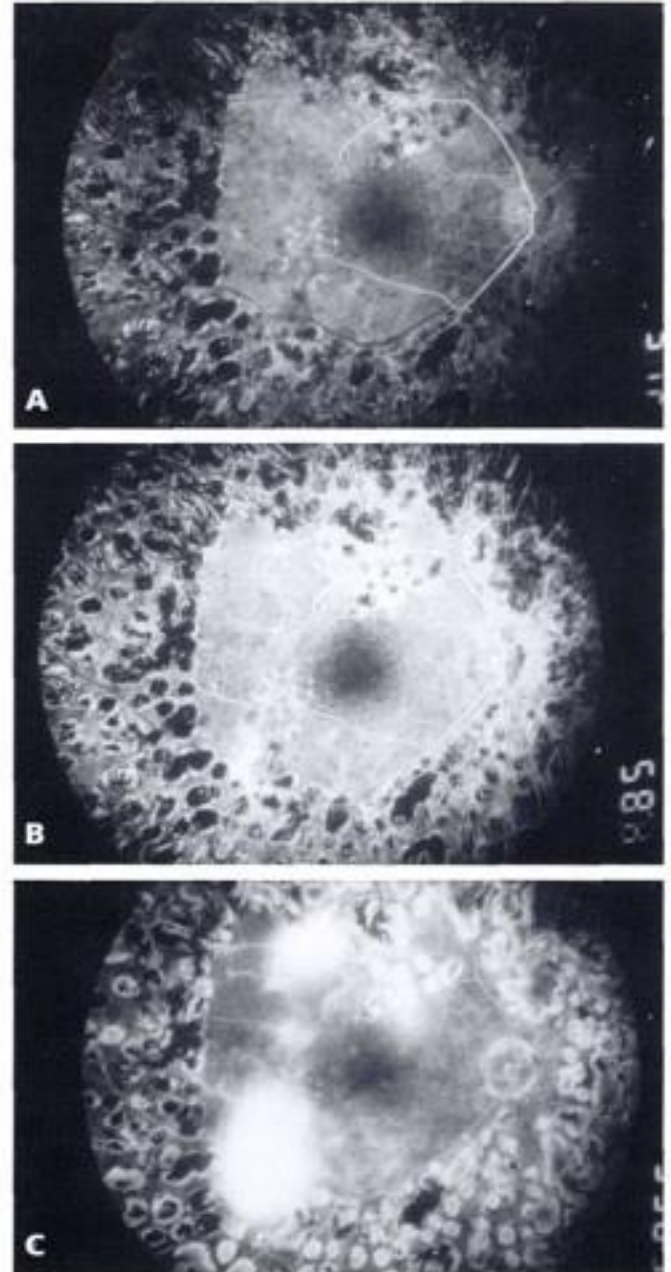


Figure 1-4. Angiographie à la fluorescéine. A : Durant la phase artérielle, il y a de la fluorescence dans les artérioles rétinienne ainsi qu'une « illumination » diffuse des choriocapillaires au niveau du pôle postérieur. Dans les zones où il y a eu traitement par laser, il y a une absence de fluorescence. Dans la région maculaire, il y a masquage de la fluorescence choroïdienne. B : Au temps veineux de l'angiographie, la zone avasculaire centrale semble élargie. C : Durant la phase de recirculation, il y a une diffusion à partir des membranes néovasculaires et une imprégnation des cicatrices de laser.

hyperfluorescentes. Les régions hyperfluorescentes sont soit des effets fenêtre, soit des zones de fuite et d'accumulation de fluorescéine. L'hypofluorescence se produit par blocage ou absence de fluorescence (encadré 1-2, figure 1-4).

Le sang hors des vaisseaux ou tout autre substance pouvant absorber la lumière provoquent un effet masque. Au niveau de la macula, habituellement le blocage de la fluorescence choroïdienne permet la visualisation des capillaires rétiens autour de la zone avasculaire centrale. Ce blocage se produit parce que le pigment xanthophylle dans la macula absorbe la lumière d'excitation et aussi parce que

l'épithélium pigmentaire dans la région maculaire contient plus de pigment que dans le reste de la rétine. De même, la lipofuscine ainsi que les navé hyperpigmentés, grâce à leur mélanine, bloquent la fluorescence sous-jacente.

L'absence de fluorescence peut être liée à un défaut de vascularisation, ce qui peut être causé par un thrombus ou un embol dans une artère, une constriction des lobules de la choriocapillaire ou bien par une masse avasculaire.

L'hyperfluorescence par effet fenêtre se produit s'il existe une hypopigmentation sectorielle de l'épithélium pigmentaire de la rétine. Cela permet à la fluorescéine de la circulation choroïdienne sous-jacente d'être plus intensément visible. L'hyperfluorescence par diffusion implique une altération de la barrière hématorétinienne. La rupture de la barrière peut se situer au niveau des cellules endothéliales et des péricytes ou au niveau de l'épithélium pigmentaire de la rétine. La fluorescéine peut alors s'accumuler dans les espaces potentiels et créer un effet d'accumulation (*pooling*) de la fluorescéine dans les phases tardives.

Dans la rétinopathie diabétique, il existe une perte de cellules endothéliales et de péricytes. Cela provoque une fuite hors des vaisseaux du sérum et de la fluorescéine qui se collectent alors dans les espaces interstitiels. Dans la chorioretinopathie séreuse centrale, c'est l'épithélium pigmentaire rétinien qui est altéré, permettant la fuite et par conséquent l'accumulation dans l'espace sous-rétinien de fluorescéine. Dans les membranes néovasculaires choroïdiennes, il existe une fuite à partir des capillaires des néovaisseaux choroïdiens en raison des altérations de l'épithélium pigmentaire sus-jacent.

L'allergie vraie à la fluorescéine sodique est rare, mais elle existe. Dans certains cas, le traitement préventif avec des antihistaminiques peut empêcher l'apparition d'une crise d'urticaire, mais le rapport risque/bénéfice doit être soigneusement évalué pour déterminer si l'angiographie est absolument nécessaire, car il existe un risque de choc anaphylactique chez ces patients. Plus fréquemment, le patient peut présenter des nausées et des vomissements après l'injection. Un traitement préventif par des antiémétiques peut prévenir ce désagrément.

La fluorescéine sodique est excrétée par les reins. Il faut avertir les patients ayant une insuffisance rénale qu'ils peuvent présenter un teint jaune ou icterique jusqu'à l'élimination de la fluorescéine par les reins ou par épuration extrarénale.

Pendant la grossesse, la fluorescéine, bien que probablement non tératogène, doit être utilisée avec prudence et seulement s'il est indispensable de traiter la patiente.

ANGIOGRAPHIE AU VERT D'INDOCYANINE

Le vert d'indocyanine (*indocyanine green* [ICG]) est un colorant de haut poids moléculaire. Il absorbe la lumière d'approximativement 780 nm et émet une lumière de fluorescence d'environ 810 nm, qui est dans le spectre infrarouge. L'ICG se lie aux protéines du sérum ; ainsi, une diffusion de l'ICG hors de la vascularisation ne se produit que s'il y existe une rupture de la barrière hémototissulaire. L'image de l'angiographie en ICG est enregistrée par des systèmes numériques qui présentent des avan-

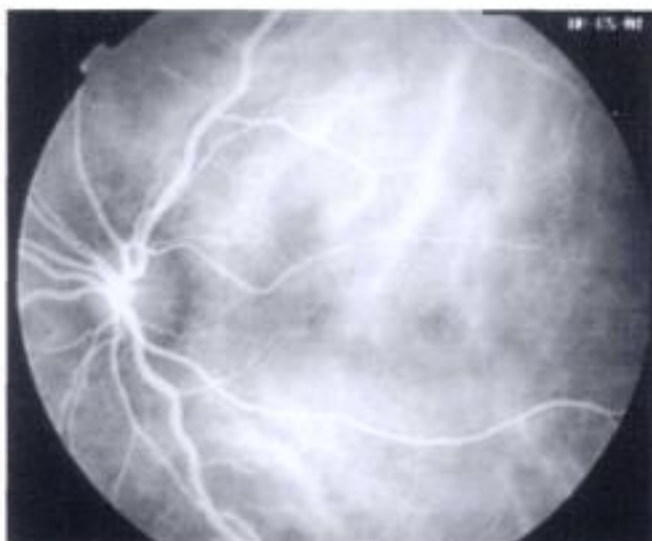


Figure 1-5. Avec l'angiographie au vert d'indocyanine, la fluorescence n'est que partiellement absorbée par l'épithélium pigmentaire de la rétine, rendant ainsi visible la vascularisation choroïdienne.

tages par rapport au film photographique, en terme de qualité d'image dans le spectre infrarouge. La fluorescence est seulement partiellement absorbée par l'épithélium pigmentaire de la rétine (figure 1-5).

L'ICG est excrété par le foie et ne devrait probablement pas être employé en cas d'insuffisance hépatique ou durant la grossesse. En raison de la présence d'iode dans la solution d'ICG, l'angiographie à l'ICG devrait également être évitée chez les patients présentant des allergies aux produits iodés, y compris les produits de contraste radiographiques*. Les allergies aux fruits de mer ne sont pas liées à l'iode mais plutôt à une protéine présente dans les fruits de mer ; donc l'allergie aux fruits de mer n'est pas une contre-indication à l'utilisation d'ICG.

Dans les membranes néovasculaires choroïdiennes, l'ICG est parfois utile pour visualiser la partie occulte des néovaisseaux non vue en angiographie à la fluorescéine. Il peut également montrer les vaisseaux nourriciers des membranes néovasculaires. Dans les hémangiomes choroïdiens, il existe une fluorescence rapide en ICG qui disparaît dans les phases tardives. Dans la choroidite multifocale et dans d'autres choroidites inflammatoires, l'ICG peut montrer des zones d'atteinte non visualisées par l'angiographie à la fluorescéine.

Comme l'ICG absorbe la lumière infrarouge, il y a eu des tentatives d'utilisation comme colorant photosensibilisant. Mais une partie de l'énergie étant perdue dans la fluorescence, l'ICG n'est probablement pas un photosensibilisant utile et il est de moins en moins employé dans ce but.

ÉCHOGRAPHIE

L'échographie utilise les ultrasons, qui peuvent pénétrer les milieux opaques. Comme la longueur d'onde du son utilisée ici est plus longue que celle de la lumière, elle est

* L'ICG commercialisé en France sous le nom d'Infracyanine[®] est purifié de ses résidus iodés [NdT].

Encadré 1-3

Types de réflectivité

EXEMPLES DE RÉFLECTIVITÉ EXTERNE ÉLEVÉE

Rétine
Sclère
Corps étrangers intraoculaires
Calcium

Surface antérieure et postérieure du cristallin

EXEMPLES DE RÉFLECTIVITÉ INTERNE ÉLEVÉE

Rétinoblastomes
Hémangiomes choroïdiens
Métastases choroïdiennes

EXEMPLES DE BASSE RÉFLECTIVITÉ EXTERNE

Décollement postérieur du vitré
Hémorragie intravitréenne modérée

EXEMPLES DE BASSE RÉFLECTIVITÉ INTERNE

Décollements séreux choroïdiens
Mélanomes choroïdiens
Navi choroïdiens

moins dispersée en traversant les milieux opaques. La longueur d'onde influence également la résolution : une longueur d'onde plus courte donne plus d'information sur ce qui existe entre deux points. Malheureusement, comme la longueur d'onde du son est plus longue que celle de la lumière, la résolution avec les ultrasons est plus petite qu'avec la lumière. Par conséquent, le choix des ultrasons plutôt que de la lumière favorise la pénétration et la moindre dispersion par rapport à la quantité d'informations.

L'échographie peut servir à évaluer l'échotransparence et l'échodensité d'un objet. L'échotransparence est la capacité des ondes sonores de pénétrer à travers un objet, tandis qu'un objet échodense renvoie les ondes sonores. L'échographie se fait en mode A ou en mode B. Le mode A mesure quantitativement la réflexion des ondes sonores dans un axe. Le balayage en mode B utilise un système de niveau de gris pour donner une image de l'échodensité du globe ou de l'orbite en deux dimensions.

En pratique, le mode A est utilisé pour savoir si une membrane dans la cavité vitréenne est de la rétine ou non. La rétine a une réflectivité élevée car elle est échodense ; les décollements postérieurs du vitré ont une faible réflectivité. Le mode A est également employé pour mesurer des longueurs axiales ainsi que l'épaisseur et la réflectivité interne des tumeurs. Un mélanome choroïdien présente une réflectivité faible à moyenne, tandis qu'un ostéome choroïdien a une réflectivité élevée.

La réflectivité est basse ou moyenne dans les tissus qui sont relativement homogènes et qui n'ont pas de multiples couches de réflectivité différente (encadré 1-3). Par exemple, un décollement séreux choroïdien ou une hémorragie suprachoroïdienne récente ont une réflectivité interne basse ou moyenne. Une réflectivité interne élevée est retrouvée quand il existe une inhomogénéité marquée dans un tissu, où les différentes couches réfléchissent les ondes sonores. Les néovascularisations choroïdiennes, les hémangiomes choroïdiens et les tumeurs métastatiques sont fortement vascularisées. Ainsi, le mélange des vaisseaux et de la tumeur environnante cause une réflexion

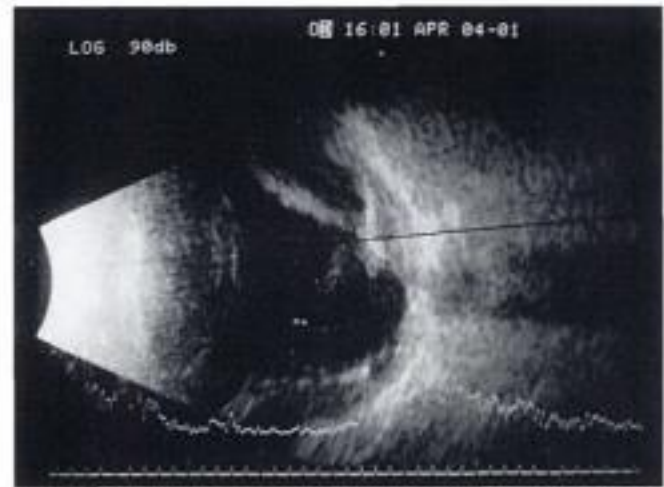


Figure 1-6. Échographie oculaire en mode B montrant une hémorragie intravitréenne et sous-rétinienne avec un décollement de rétine total.

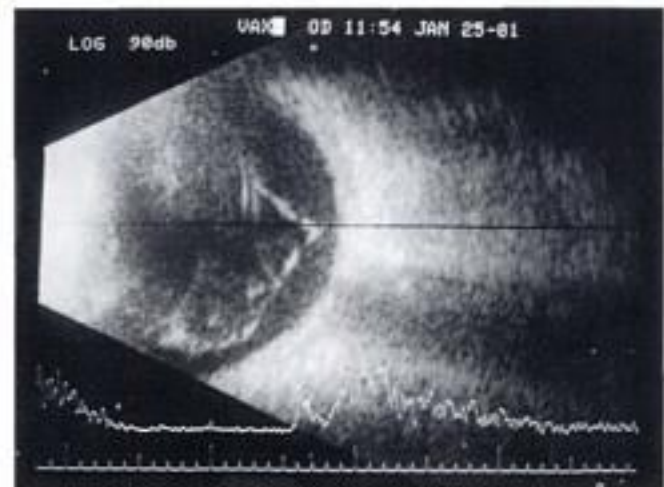


Figure 1-7. Échographie oculaire en mode B montrant une hémorragie intravitréenne et un décollement postérieur du vitré partiel.

marquée des ondes sonores, produisant une réflectivité interne élevée.

Le balayage en mode B est utilisé pour déterminer la présence d'opacités dans le vitré et la forme topographique des structures intraoculaires. Il peut parfois également être utilisé pour évaluer certaines échodensités. Par exemple, le calcium intraoculaire ou les corps étrangers métalliques sont si échodenses qu'ils provoquent une zone vide d'écho derrière eux (« cône d'ombre »). Le balayage en mode B peut également être employé pour rechercher une inflammation entre la sclère et la capsule de Tenon ou une extension extraoculaire d'une tumeur (figures 1-6 et 1-7).

Après un traumatisme sévère, les échographies en mode A comme en mode B peuvent être difficiles à interpréter en raison des modifications marquées de la topographie normale. La tomodynamométrie est probablement au moins aussi utile dans ces situations.

BIOMICROSCOPIE AUX ULTRASONS

Les biomicroscopes à ultrasons (*ultrasound biomicroscopy* [UBM]) emploient des ondes sonores de plus haute énergie (de longueur d'onde plus courte) que dans l'échogra-

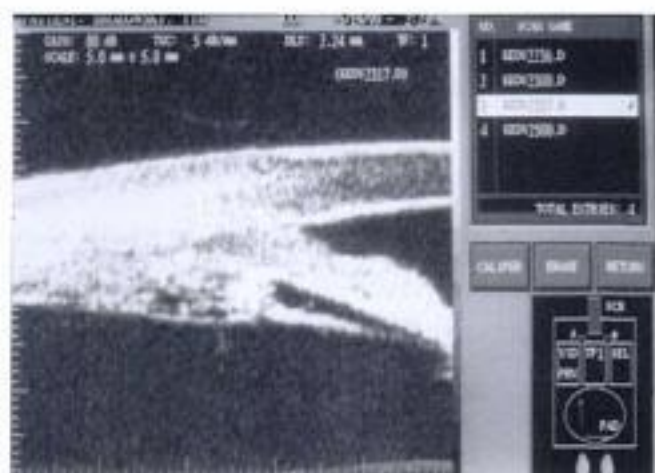


Figure 1-8. Biomicroscopie aux ultrasons (UBM) montrant l'iris et le corps ciliaire.

phie conventionnelle. Les longueurs d'onde utilisées étant plus courtes, les ondes d'ultrasons ne peuvent pas pénétrer très loin dans l'œil, mais elles offrent en échange une résolution plus élevée. En pratique, les UBM sont utilisés pour l'imagerie du segment antérieur jusqu'à la pars plana. Ils sont utiles pour explorer les pathologies du corps ciliaire et de l'iris, incluant les mélanomes de l'iris, ainsi que pour la recherche de corps étrangers intraoculaires (figure 1-8).

TOMODENSITOMÉTRIE (TDM)

Avec un opérateur expérimenté, la TDM est utile pour explorer l'orbite et le globe oculaire et pour déterminer la présence éventuelle d'un corps étranger intraoculaire. Les corps étrangers métalliques sont radio-opaques, de même que le verre. En revanche, le bois et l'air sont radiotransparents.

La TDM est aussi utile pour explorer l'orbite avec probablement une aussi bonne qualité que l'imagerie par résonance magnétique (IRM). Elle est même plus utile que l'IRM pour l'imagerie du calcium dans des cas tels que les rétinoblastomes ou les fractures de la paroi de l'orbite. L'injection de produit de contraste rend plus visibles les tumeurs et les zones inflammatoires (figure 1-9).

Dans les traumatismes oculaires, les TDM de l'orbite sont aussi utiles en donnant des images du globe, de l'orbite et des parois orbitaires. La TDM est également plus rapide et plus facile à obtenir que l'IRM en urgence. Dans les autres indications d'une imagerie du globe oculaire, l'IRM est probablement aussi bien si ce n'est mieux que la TDM, particulièrement avec les techniques de suppression de graisse.

IMAGERIE PAR RÉSONANCE MAGNÉTIQUE (IRM)

L'IRM est utile quand il est difficile de réaliser une échographie oculaire ou quand les spécialistes présents sont plus habitués à l'interprétation de l'IRM que l'échographie. Elle n'est pas performante pour l'imagerie des os. Les corps étrangers intraoculaires devraient d'abord être recherchés avec d'autres techniques d'imagerie pour

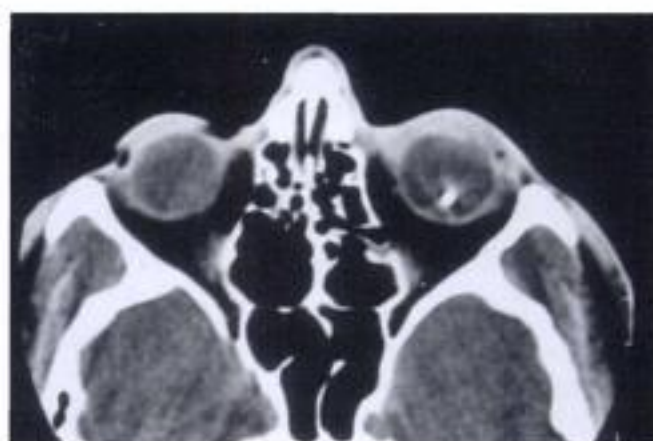


Figure 1-9. Tomodensitométrie montrant un corps étranger métallique au niveau de l'œil gauche.

s'assurer qu'il ne s'agit pas de corps étrangers métalliques qui pourraient être déplacés par le champ magnétique. Les hémangiomes choroïdiens et les rétinoblastomes peuvent être diagnostiqués à l'IRM après injection de produit de contraste ; sinon, l'IRM est de valeur limitée pour le diagnostic des tumeurs et fournit probablement moins d'informations que l'échographie, en dehors du cas des hémangiomes et des rétinoblastomes. Durant l'IRM, les hémangiomes choroïdiens prennent rapidement le produit de contraste, le gadolinium, et le libèrent aussi rapidement.


TOMOGRAPHIE EN COHÉRENCE OPTIQUE

La tomographie en cohérence optique (*optical coherence tomography* [OCT]) utilise la lumière laser réfléchie pour créer une image en coupe du pôle postérieur. Les milieux oculaires doivent être clairs pour permettre à la lumière de pénétrer dans l'œil. L'OCT est utile pour mesurer l'épaisseur rétinienne et pour déterminer si certains trous maculaires sont véritablement de pleine épaisseur. Elle semble également utile pour étudier la physiopathologie des soulèvements rétinien liés aux colobomes de la papille. Elle est également de plus en plus utilisée pour le suivi des traitements de l'œdème maculaire.

L'électrophysiologie est traitée dans la section portant sur les maladies rétinien héréditaires du chapitre 8.

POUR EN SAVOIR PLUS

- Berkow JW, et al. Fluorescein and indocyanine green angiography : technique and interpretation. Ophthalmology Monograph 1997 ; 5, 2nd Ed. American Academy of Ophthalmology, San Francisco.
- Wirtschafter JD, Berman EL, McDonald CS. Magnetic resonance imaging and computed tomography : clinical neuro-orbital anatomy. Ophthalmology Monograph 1992 ; 6. American Academy of Ophthalmology, San Francisco.



Points importants

L'évaluation ophtalmoscopique de la rétine par un fond d'œil reste la méthode la plus importante pour poser un diagnostic. Les examens complémentaires sont utiles seulement s'ils permettent de distinguer parmi les possibilités diagnostiques ou le suivi de l'évolution d'une maladie avec ou sans traitement.

L'ophtalmoscopie indirecte et les lentilles à forte puissance dioptrique positive, contact ou non-contact, utilisées avec une lampe à fente, donnent une image réelle, inversée du fond d'œil. L'ophtalmoscopie directe et les lentilles divergentes utilisées avec une lampe à fente donnent une image virtuelle et directe du fond d'œil.

L'échographie peut être utilisée en mode A ou B. Elle est particulièrement intéressante dans les cas où le fond d'œil n'est pas visible et où l'œil n'a pas subi de traumatisme récent.

Dans les mélanomes oculaires, elle aide à déterminer le diamètre et l'épaisseur du mélanome, et à le distinguer des autres tumeurs car les mélanomes et les naevi ont une réflectivité basse ou moyenne.

La tomодensitométrie (TDM) est particulièrement utile après un traumatisme oculaire grave. En l'absence d'IRM, la TDM est aussi utilisée pour explorer les tumeurs oculaires.

L'imagerie par résonance magnétique ne doit pas être utilisée en cas de suspicion de corps étranger intraoculaire métallique.

L'angiographie à la fluorescéine peut être décrite en termes d'hyperfluorescence secondaire à une diffusion, d'effet fenêtre, ou d'accumulation de fluorescéine.

L'hypofluorescence est secondaire à l'absence ou au masquage de la fluorescence.

Anatomie fonctionnelle de la rétine, de la choroïde et du vitré

RÉTINE

Épithélium pigmentaire de la rétine
Région maculaire
Macula
Vascularisation rétinienne

CHORIOCAPILLAIRE ET CHOROÏDE

Autorégulation et flux sanguin rétiens et choroïdiens

CORPS VITRÉ

Embryologie de la rétine et du vitré
Colobomes

RÉTINE

La rétine comporte deux parties : la rétine neurosensorielle et l'épithélium pigmentaire de la rétine. La rétine s'étend de la papille à l'ora serrata. Elle se prolonge ensuite en avant à travers la pars plana jusqu'aux corps ciliaires par deux monocouches épithéliales : l'épithélium pigmentaire et l'épithélium non pigmentaire. Les limites de la rétine sont plus antérieures en nasal qu'en temporal. L'ora serrata se compose des baies rétinienne et des prolongements des procès ciliaires dans la pars plana. Ces baies et prolongements sont plus saillants en nasal. Dans certains yeux, il peut y avoir en plus ce que l'on appelle des complexes méridionaux. Il s'agit de fibres zonulaires qui traversent la pars plana pour aller s'attacher à la rétine. Durant l'accommodation, la traction exercée sur ces fibres zonulaires peut provoquer une déchirure rétinienne, en particulier après instillation de pilocarpine. Pour un œil avec un rayon de 11 mm, les principales mesures de la rétine et de l'œil peuvent être calculées en se rappelant les formules énumérées dans l'encadré 2-1 (figure 2-1).

La partie neurosensorielle de la rétine comporte 10 couches et mesure approximativement 0,5 mm au pôle postérieur et 0,2 mm en extrême périphérie. Elle comporte 120 millions de bâtonnets et 6 millions de

Encadré 2-1

Formules

Circonférence = $2\pi R$
Surface = πR^2
Distance entre papille et équateur : $\pi R = 34$ mm
À l'équateur, 1 cadran horaire = 6 mm de circonférence
Une lentille de 20 D permet de voir une zone de 12 mm de diamètre.

cônes. Les bâtonnets sont impliqués dans la vision scotopique (de nuit), et les cônes permettent la vision des couleurs. La concentration la plus élevée des bâtonnets est à environ 20° (approximativement à 3 diamètres papillaires) du centre de la macula.

Les différentes couches de la rétine sont énumérées dans l'encadré 2-2 (figure 2-2).

Épithélium pigmentaire de la rétine

L'épithélium pigmentaire (EP) comporte approximativement 120 millions de cellules disposées en monocouche, et reliées par des jonctions serrées. L'EP sépare la rétine neurosensorielle de la choriocapillaire et, grâce aux jonctions serrées, constitue la partie externe de la barrière hématorétinienne. L'EP a de multiples fonctions comme la phagocytose des disques pour renouveler les bâtonnets et les cônes, le métabolisme de la vitamine A, le contrôle de la diffusion de l'oxygène et l'apport de nutriments aux photorécepteurs (encadré 2-3).

La perte focale de l'EP cause le dysfonctionnement des photorécepteurs sus-jacents et l'atrophie de la choriocapillaire sous-jacente. Normalement, l'EP ne prolifère pas. En revanche, si l'inhibition de contact est levée par la perte des photorécepteurs sus-jacents ou la perte de l'EP environnant, l'EP affecté prolifère et peut réellement devenir métaplasique. La métaplasie s'accompagne habituellement de développement de caractères fibroblastiques.

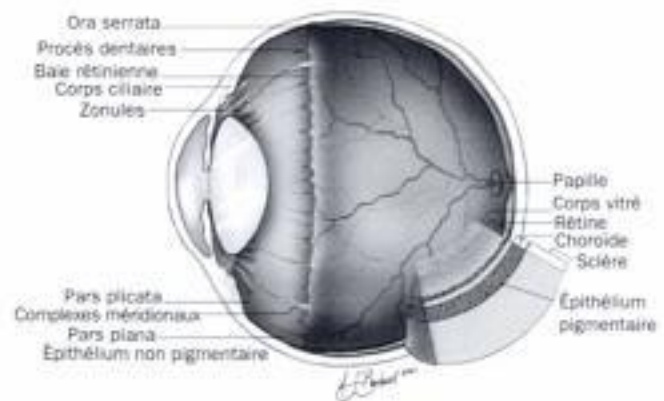


Figure 2-1. Rétine.

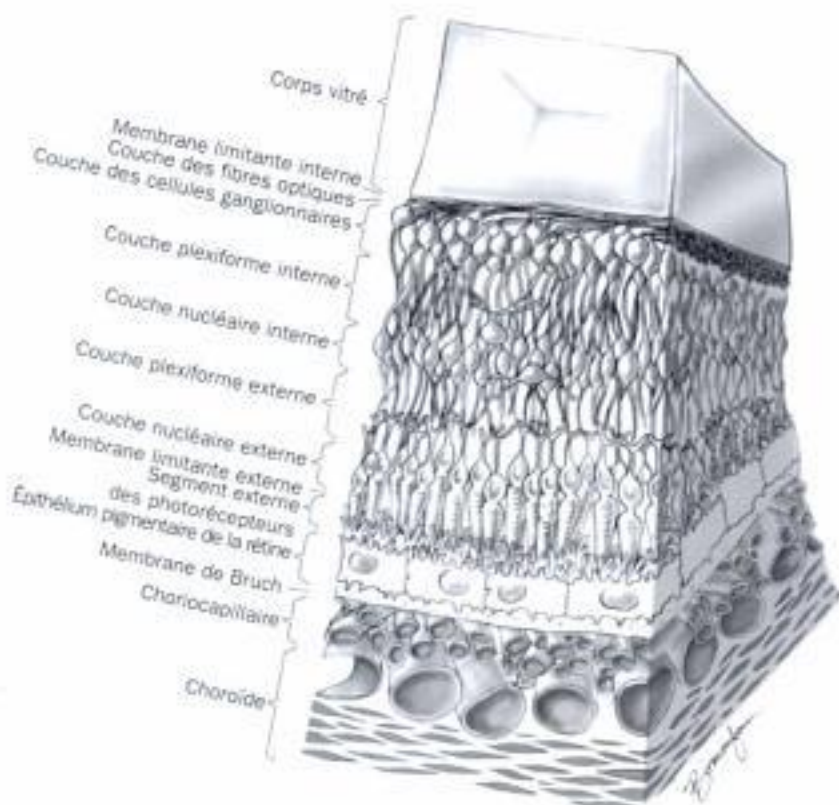


Figure 2-2. Couches de la rétine et de la choroïde.

Encadré 2-2

Couches de la rétine et de la choroïde (énumérées de la choroïde au vitré)

Choroïde
 Choriocapillaire
 Membrane de Bruch
 Épithélium pigmentaire de la rétine
 Segment externe des photorécepteurs – disques renouvelables des cônes et des bâtonnets
 Membrane limitante externe – les pieds des cellules de Müller s'attachant aux cônes et aux bâtonnets
 Couche nucléaire externe – partie des cônes et des bâtonnets comprenant leurs noyaux
 Couche plexiforme externe – synapses des cônes et des bâtonnets avec les cellules bipolaires
 Couche nucléaire interne – partie nucléaire des cellules bipolaires, amacrines, horizontales et de Müller
 Couche plexiforme interne – synapses des cellules bipolaires avec les cellules ganglionnaires
 Couche des cellules ganglionnaires – couche nucléaire des cellules ganglionnaires
 Couche des fibres optiques – partie interne des cellules ganglionnaires
 Membrane limitante interne – pieds internes des cellules de Müller
 Corps vitré

Habituellement, plusieurs photorécepteurs sont servis par une cellule de l'EP, mais dans la région maculaire, il y a une cellule de l'EP par cône.

Encadré 2-3

Fonctions de l'épithélium pigmentaire de la rétine

1. Forme la partie externe de la barrière hématorétinienne
2. Forme une partie de la membrane de Bruch
3. Libère des facteurs trophiques qui maintiennent la choriocapillaire fonctionnelle
4. Métabolise la vitamine A
5. Phagocyte les disques des photorécepteurs
6. Régule la diffusion de l'oxygène aux cônes et aux bâtonnets
7. Fournit des nutriments aux photorécepteurs

Région maculaire

La région maculaire est le secteur de rétine centrée par la macula et située dans un disque de rayon égal à la distance entre la macula et la papille. Son diamètre est approximativement de 5,5 mm, et sa limite externe est située près de l'insertion du muscle petit oblique. Dans ce secteur, il y a une concentration plus élevée de cônes et il y a du pigment xanthophylle dans la couche des fibres optiques. Le pigment de xanthophylle est un pigment de lutéine ayant une couleur jaune qui absorbe les longueurs d'onde bleues et aide probablement à protéger la rétine de la formation de radicaux libres. La région maculaire présente également une circulation de choriocapillaire particulière. Dans ce secteur, l'organisation de la circulation choriocapillaire est une organisation lobulaire, tandis qu'elle est triangulaire en périphérie (figure 2-3).

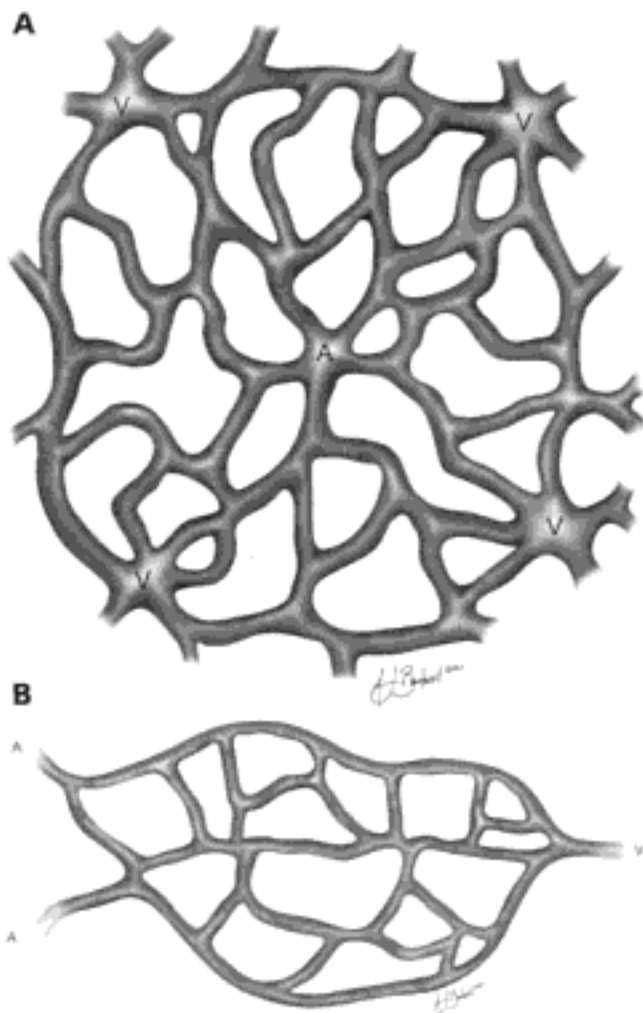


Figure 2-3. Circulation choriocapillaire dans la région maculaire.
 A : Organisation lobulaire près de l'insertion du petit oblique.
 B : Organisation triangulaire dans la périphérie de la rétine.
 A : artériole ; V : veinule.

Macula

La macula (ou fovéa) est une zone particulière de la région maculaire où la concentration des cônes est la plus élevée. Elle mesure environ 1,5 diamètre papillaire, contient environ 120 000 cônes par mm^2 et fait environ 12° . Dans cette région de la rétine, à chaque cône correspond une cellule de l'épithélium pigmentaire, une cellule bipolaire et une cellule ganglionnaire. De plus, il existe une dépression au centre de la macula appelée la fovéola. Les photorécepteurs dans cette zone envoient leurs axones latéralement dans la couche des fibres de Henle pour se connecter aux cellules bipolaires. Cette zone n'a pas de capillaire rétinien, car il n'y a pas de rétine intérieure à ce niveau. La fovéola fait approximativement $350 \mu\text{m}$ de diamètre ; la zone avasculaire centrale fait environ $500 \mu\text{m}$ de diamètre. Dans ce secteur, les photorécepteurs sont parfaitement alignés par rapport à la lumière incidente. Cet alignement parfait augmente considérablement l'efficacité de phototransduction par un effet appelé effet Stiles-Crawford. En présence du liquide intra- ou sous-rétinien, cet alignement parfait peut être perdu, ce qui peut provoquer une baisse visuelle.

Vascularisation rétinienne

L'artère ophtalmique est une branche directe de l'artère carotide interne. Les artères ciliaires et l'artère centrale de la rétine sont des branches de l'artère ophtalmique. L'artère centrale de la rétine entre dans le nerf optique approximativement 12 mm derrière le globe oculaire. Elle contribue à la vascularisation de la papille optique et peut présenter des anastomoses à ce niveau avec les vaisseaux ciliaires. Au niveau de la papille, l'artère rétinienne centrale se divise en deux branches, supérieure et inférieure, qui se divisent à leur tour en des branches temporales et nasales. Après sa première division, le réseau de l'artère centrale de la rétine devient en réalité un réseau artériolaire (absence de membrane élastique), bien que beaucoup l'appellent toujours réseau artériel. Chez approximativement 10 % de la population, une partie de la macula n'est pas irriguée par l'artère centrale de la rétine mais plutôt par une artère ciliorétinienne. Cela est important car la tension artérielle moyenne des artères choroïdiennes est inférieure à celle des vaisseaux rétinien. Par conséquent, après une occlusion de la veine centrale de la rétine, les artères ciliorétiniennes ont un plus grand risque d'occlusion que les artères rétinien.

Les capillaires rétinien ont des péricytes qui entourent chaque cellule endothéliale. De plus, il existe des jonctions serrées entre les cellules endothéliales. La combinaison des péricytes et des jonctions serrées crée la barrière hémato-rétinienne intérieure. Dans la rétinopathie diabétique, il existe généralement une perte précoce des péricytes.

Les veines rétinien drainent les capillaires des quatre quadrants. Au niveau des croisements avec les artérioles rétinien, l'artériole et la veinule partagent une gaine adventicielle commune. En raison de cette gaine commune, quand la veine est enchâssée dans la rétine sous l'artériole, l'artériole peut devenir compressive et provoquer une occlusion de la branche veineuse.

Habituellement, les veines rétinien se rejoignent au niveau de la papille optique pour former la veine centrale de la rétine. La jonction des veines hémisphériques supérieures et inférieures est souvent clairement visible. Parfois, les deux troncs veineux séparés ne se rejoignent que dans la profondeur du nerf optique ; dans ce cas, on les appelle les veines hémicentrales supérieure et inférieure. Les veines hémicentrales de la rétine tendent à avoir des mécanismes pathologiques semblables à ceux des occlusions de la veine centrale de la rétine. Les occlusions des veines hémicentrales sont probablement provoquées par leur compression dans une gaine adventicielle commune, comme dans les autres occlusions de branche veineuse. La veine centrale de la rétine se draine dans la veine ophtalmique supérieure.

CHORIOCAPILLAIRE ET CHOROÏDE

Les deux artères ciliaires postérieures se divisent en plusieurs artères ciliaires postérieures courtes et deux artères ciliaires postérieures longues. Les artères ciliaires postérieures courtes fournissent l'irrigation sanguine de la choroïde ; les artères ciliaires postérieures longues fournissent l'irrigation sanguine de l'extrême périphérie de la rétine et du

corps ciliaire. Les nerfs ciliaires longs longent parallèlement les artères ciliaires postérieures longues à 3 et 9 h.

La choroïde est en fait un tissu épais de 0,5 à 0,75 mm rempli de réseaux vasculaires. Les réseaux vasculaires commencent sous forme de larges vaisseaux dans la partie la plus externe, et les vaisseaux deviennent de plus en plus petits en s'approchant de la rétine. Sous l'épithélium pigmentaire, la choroïde devient un ensemble de capillaires appelé la choriocapillaire. Contrairement aux capillaires rétinien, les cellules endothéliales de la choriocapillaire ont des fenestrations qui permettent la diffusion des protéines même de poids moléculaire élevé. Il n'y a pas d'exsudation en dehors des capillaires choroïdiens car la pression intraoculaire repousse les liquides dans la portion veineuse du réseau vasculaire. En revanche, si la pression intraoculaire baisse ou si la pression artérielle ou bien veineuse devient excessivement haute, le liquide exsudatif peut se collecter dans l'espace interstitiel.

Quatre à sept veines vortiqueuses drainent les veines choroïdiennes. Quatre sont habituellement situées à 1, 5, 7 et 11 h. La partie antérieure de la veine vortiqueuse définit l'équateur. Les veines vortiqueuses inférieures se drainent dans la veine ophtalmique inférieure, qui se divise ensuite : sa partie supérieure se draine dans le sinus caverneux et sa partie inférieure se divise dans le plexus ptérygoidien. La veine ophtalmique supérieure draine les veines vortiqueuses supérieures.

Autorégulation et flux sanguin rétinien et choroïdiens

Le flux sanguin de la choroïde est un des plus élevés de l'organisme. Il est environ 10 fois supérieur à celui de la rétine (tableau 2-1). Seuls environ 3 % de l'oxygène du sang sont extraits dans la choroïde, contrairement aux vaisseaux rétinien où ce taux est de 94 % approximativement. De plus, la vascularisation choroïdienne est sous le contrôle du système sympathique, tandis que la vascularisation rétinienne est autorégulée et n'est pas sous contrôle sympathique. L'autorégulation implique la régulation du flux en fonction des besoins métaboliques du tissu rétinien. Si les besoins en oxygène du tissu augmentent, le flux sanguin augmente. L'augmentation du dioxyde de carbone (CO₂) augmente également le flux sanguin. Dans la rétinite pigmentaire, il y a une perte des photorécepteurs : la rétine interne a donc des besoins métaboliques réduits, ce qui a pour conséquence une baisse du flux sanguin dans les vaisseaux rétinien. Le diabète et l'hypertension artérielle chronique altèrent la capacité de la rétine d'autoréguler son approvisionnement en sang.

Tableau 2-1
Différences entre le flux sanguin choroïdien et rétinien

Flux rétinien	Flux choroïdien
Barrière hématorétinienne	Vaisseaux fenestrés
Autorégulation	Régulation sympathique
Flux normal pour le tissu	Flux sanguin élevé
Saturation veineuse en oxygène basse	Saturation veineuse en oxygène élevée

CORPS VITRÉ

Le volume de la cavité vitréenne est d'environ 4 ml, ce qui représente approximativement 80 % de l'ensemble du volume du globe oculaire. Le vitré est constitué principalement d'eau, avec une faible concentration de protéines et d'un mucopolysaccharide. La grande majorité des protéines est une forme de collagène de type II, qui est également trouvé dans les cartilages. Le mucopolysaccharide est principalement l'acide hyaluronique. L'acide hyaluronique donne au vitré ses qualités élastiques et visqueuses, tandis que le collagène aide à soutenir sa forme et sa solidité, comme les barres en acier qui renforcent le béton.

Environ 40 à 80 % du vitré sont sous forme de gel. Avec l'âge, la myopie et certains désordres héréditaires, le vitré tend à se liquéfier par perte d'acide hyaluronique. La forme en gel permet au vitré d'agir en tant qu'amortisseur et que tampon. En cas de trou rétinien ou même d'une petite perforation oculaire, un vitré jeune peut aider à sceller l'ouverture et à empêcher un décollement de rétine (encadré 2-4). Une modification du vitré peut provoquer une cataracte à un âge plus jeune et peut augmenter les risques de rubéose irienne (ou néovascularisation irienne).

Les fibres de collagène s'attachent aux zones d'attachement du vitré (encadré 2-5). En arrière, le vitré est attaché à la papille, à la rétine, particulièrement au niveau de la macula et le long des vaisseaux rétinien. En avant, il est fortement attaché à la rétine et à la pars plana sur une bande d'environ 3 mm de large traversant l'ora serrata. Il s'agit là d'une zone d'attache particulièrement forte qui est appelée la base du vitré. Il existe aussi dans le vitré un espace virtuel, résidu du passage de l'artère hyaloïdienne avant son involution, appelé le canal de Cloquet, qui s'étend de la papille au cristallin.

Il existe également des zones d'attachement du vitré au cristallin. Dans certaines situations, le vitré peut se coller et se détacher. Cela peut se produire en raison de modifications mécaniques du vitré ou à cause d'une altération des fibres de collagène ou des mucopolysaccharides. Quand le vitré se collabe, il peut exercer des tractions. Si l'attache du vitré à une partie de la rétine est particulièrement forte, la rétine peut se déchirer à cause de cette traction.

Encadré 2-4

Rôles du vitré

- Tamponne les déchirures rétinien et les petites perforations oculaires
- Agit comme un amortisseur de chocs
- Fournit des nutriments au cristallin ?
- Inhibe la néovascularisation irienne ?

Encadré 2-5

Zones d'attache vitréenne forte

- Base du vitré (l'attache la plus puissante)
- Papille
- Vaisseaux rétinien
- Macula

Embryologie de la rétine et du vitré

La rétine est formée à partir de la partie interne de la vésicule optique. Vers la fin du 1^{er} mois après la conception, la rétine embryologique s'est divisée en une couche externe qui deviendra l'épithélium pigmentaire de la rétine et en une couche interne qui formera les différentes couches de la rétine neurosensorielle. Au 5^e mois, les photorécepteurs commencent à se différencier, et au 7^e mois, l'ora serrata s'est formée.

Au fond de la vésicule optique, il existe une fente à partir de laquelle les cellules mésenchymateuses peuvent envahir le globe pour se développer et fournir les cellules de la vascularisation fœtale (le vitré primitif) et ensuite de la vascularisation rétinienne. Vers la fin du 1^{er} mois, la vascularisation fœtale est relativement bien développée et le vitré secondaire commence à se développer. La vascularisation fœtale s'étend vers l'avant en passant par la fente optique : l'artère hyaloïdienne centrale traverse le canal de Cloquet jusqu'à la vésicule cristallinienne en formation, où il s'anastomose avec les vaisseaux du futur cristallin. Par ailleurs, à ce terme, les cellules mésenchymateuses qui développeront la vascularisation choroïdienne sont déjà en place. À partir du 4^e mois, la vascularisation fœtale commence à régresser et, vers la fin du 8^e mois, elle a complètement disparu. Un défaut de régression de la vascularisation fœtale provoque le développement secondaire de cataracte ou de décollement de rétine, regroupés dans un syndrome appelé syndrome de persistance du vitré primitif, ou persistance de la vascularisation fœtale.

La vascularisation rétinienne dérive à l'origine de l'artère hyaloïdienne, et les vaisseaux pénètrent secondairement la rétine. Plus tard, l'artère hyaloïdienne régresse, mais l'artère rétinienne centrale se développe et irrigue ensuite la rétine. Les vaisseaux rétiens atteignent la périphérie après le 6^e mois en nasal et après le 9^e mois en temporal. C'est pourquoi la rétinopathie du prématuré touche davantage la rétine temporale que la rétine nasale, car au moment de la naissance de l'enfant prématuré, il y a moins de vascularisation dans la rétine temporale.

Les cellules mésenchymateuses situées dans l'espace entourant l'artère hyaloïdienne se différencient en hyalocytes qui sécrètent le collagène et probablement aussi l'acide hyaluronique. La circulation choroïdienne se développe à partir du tissu mésenchymateux entourant la vésicule optique originelle, et il y a secondairement une migration des cellules de la crête neurale qui se différencient en mélanocytes de la choroïde.

Colobomes

Si la fente optique ne se ferme pas correctement, un colobome apparaît. Le colobome est retrouvé en inféronasal car c'est le secteur où la vésicule se ferme sur elle-même. La fermeture commence au milieu du globe à l'équateur et se prolonge en avant et en arrière. Par conséquent, les fermetures antérieure et postérieure sont deux événements séparés et l'un peut se faire sans l'autre. Cela explique pourquoi il peut y avoir un colobome de l'iris sans colobome du nerf optique ou de la rétine. En revanche,

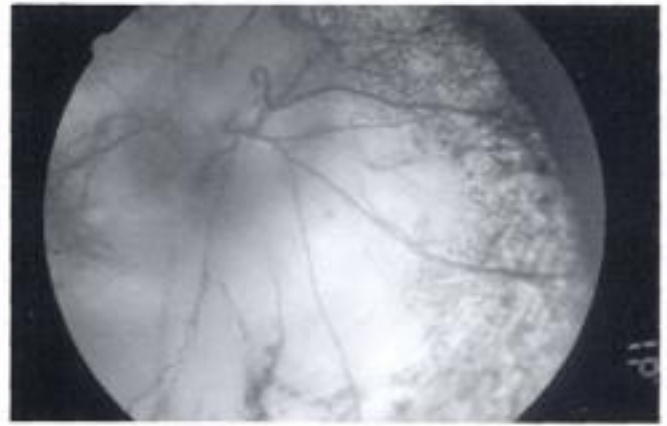


Figure 2-4. Colobome de la papille et de la rétine inférieure. Noter la distribution anormale des vaisseaux.

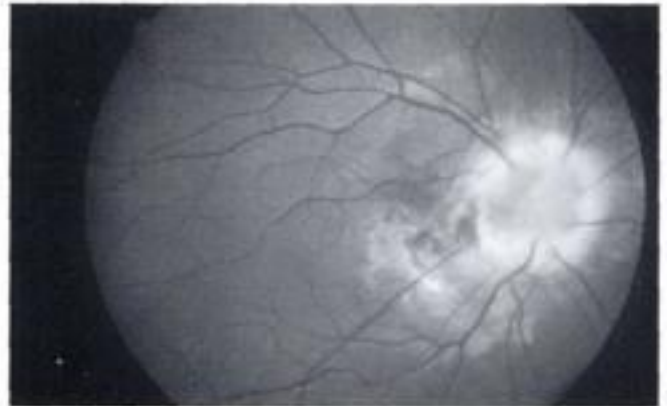


Figure 2-5. Syndrome de *morning glory*. Noter la distribution radiale des vaisseaux. (Voir planche couleur p. 201.)

habituellement s'il y a un colobome rétinien, il y a également un colobome de la papille (figure 2-4).

En présence d'un colobome rétinien, la vascularisation choroïdienne sous-jacente ne se développe pas non plus. Le colobome est recouvert d'une fine membrane et il n'est pas rare que des trous atrophiques apparaissent dans cette membrane. Comme le tissu sous-jacent est la sclère nue, il est souvent difficile de diagnostiquer ces trous. La fermeture du trou est également difficile en l'absence d'épithélium pigmentaire qui, normalement, subit une métaplasie fibreuse pour sceller le trou après photocoagulation au laser.

Le développement d'un colobome peut être secondaire à une agression externe au fœtus pendant son développement ou le résultat d'une mutation génétique. La mutation génétique est une mutation autosomique dominante responsable de colobomes bilatéraux (gène Pax). Une forme grave de colobome optique du nerf optique est le syndrome de *morning glory*. Dans cette forme, les vaisseaux semblent rayonner à partir des bords de la papille colobomateuse comme des rayons d'une roue de bicyclette et, au centre de la papille, il existe du tissu glial (figure 2-5).

POUR EN SAVOIR PLUS

Hart WH. Adler's physiology of the eye : Clinical application. 9th Ed., St-Louis : Mosby ; 1992.



Points importants

Il y a approximativement 120 millions de bâtonnets, 6 millions de cônes et 1,2 million de cellules ganglionnaires.

Une lentille de 20 D donne une vue d'approximativement 12 mm de diamètre.

Les vaisseaux choroïdiens sont fenestrés, tandis que les vaisseaux rétinien ont des jonctions serrées.

Le flux sanguin rétinien est autorégulé, et la majeure partie de l'oxygène du sang est extraite avant que le sang entre dans la veine centrale de la rétine.

Le flux sanguin choroïdien est l'un des plus élevés de l'organisme pour servir probablement de radiateur, et une très petite partie de l'oxygène est extraite dans la circulation choroïdienne. Le flux sanguin choroïdien a une innervation sympathique.

Le vitré se compose principalement de collagène de type II, d'acide hyaluronique et d'eau.

La vascularisation rétinienne n'atteint la périphérie nasale qu'à la fin du 6^e mois du développement fœtal et la périphérie temporale qu'à la fin du 9^e mois.

Les colobomes sont habituellement situés en inféronasal car c'est là que se ferme la fente fœtale. Les colobomes sont habituellement héréditaires et la mutation est autosomique dominante.

La persistance du vitré primitif hyperplasique se produit si une partie de l'artère hyaloidienne ou de ses branches ne régresse pas correctement. La persistance du vitré primitif est également appelée persistance de la vascularisation fœtale.

Traitements chirurgicaux invasifs et non invasifs de la rétine

PHOTOCOAGULATION AU LASER

Complications de la photocoagulation au laser

CRYOAPPLICATION RÉTINIENNE

VITRECTOMIE

Enlever le vitré pour éviter les tractions sur la rétine
Complications de la vitrectomie

INDENTATION SCLÉRALE

RÉTINOPEXIE PNEUMATIQUE

La photocoagulation au laser, l'indentation sclérale et la vitrectomie sont les chirurgies vitréorétiniennes les plus usuelles. Chacun de ces traitements exige un certain niveau de connaissance et de compétence pour être réalisé correctement. Ce chapitre fournit une vue d'ensemble de certains des concepts de base et des indications de ces traitements. La photocoagulation au laser sera plus particulièrement traitée, car parmi ces traitements, c'est le plus fréquemment réalisé. Des lectures complémentaires et un apprentissage clinique approfondi sont bien sûr nécessaires avant de réaliser soi-même ces traitements.

PHOTOCOAGULATION AU LASER

La lumière est une forme d'énergie. La formule de l'énergie transportée par la lumière est

$$E = h\nu$$

où h est une constante et ν la fréquence. Une fréquence plus élevée implique une plus grande énergie. En ophtalmologie, nous évoquons généralement la lumière en terme de longueur d'onde. La longueur d'onde, λ , est liée à la fréquence, ν , par la formule suivante :

$$\lambda = c/\nu$$

où c représente la vitesse de la lumière, qui est une constante. Une plus grande longueur d'onde est donc associée à une fréquence plus courte et, de ce fait, à moins d'énergie.

Le spectre électromagnétique s'étend des rayons X de grande énergie aux rayons ultraviolets, puis à la lumière visible, et enfin à la lumière infrarouge de faible énergie. La lumière visible s'étend approximativement de 470 à 700 nm. La lumière bleue a une longueur d'onde plus courte (environ 490 nm) et une énergie plus élevée que la lumière rouge (autour de 620 nm). Le vert (520 nm) et le

jaune (555 nm) ont une longueur d'onde intermédiaire entre la lumière bleue et rouge. La lumière blanche est une combinaison de toutes les couleurs du spectre.

La lumière est réfléchi, dispersée ou absorbée par un objet situé dans sa trajectoire. Si un objet placé sous une lumière blanche apparaît rouge, cela signifie que l'objet a absorbé toutes les couleurs excepté le rouge, qui est réfléchi vers l'observateur. En général, les objets bleus absorbent particulièrement la lumière rouge, et les objets rouges absorbent particulièrement la lumière bleue et bleu-vert. Les objets noirs absorbent tout le spectre de lumière, et les objets blancs reflètent toutes les couleurs de lumière.

Ces données aident à expliquer certaines observations à propos des maladies rétiniennes. La cataracte nucléaire jaunit le cristallin. Cette couleur jaune signifie que la lumière bleue est très bien absorbée. Ainsi, pour voir à travers la cataracte, mieux vaut utiliser une lumière rouge. Le pigment xanthophylle est également jaune et absorbe donc aussi la lumière bleue. Les hémorragies sont rouges et elles absorbent aussi la lumière bleue. En revanche, la lumière rouge ou infrarouge peut pénétrer à travers la plupart des hémorragies. Cependant, si l'hémorragie est trop dense, même la lumière infrarouge ne peut pas la traverser car elle est dispersée par les nombreux globules rouges.

Les microanévrismes et les néovaisseaux choroïdiens sont rouges et absorbent ainsi très bien le bleu, le vert et le vert-jaune. Puisque la lumière est une forme d'énergie, quand la lumière est absorbée, c'est de l'énergie qui est absorbée. L'énergie est alors convertie en une certaine forme de travail ou de chaleur.

Laser est un acronyme de *light amplification by stimulated emission of radiation* (amplification de la lumière par émission stimulée du rayonnement). Habituellement, la lumière normale rayonne hors d'une source dans toutes les directions et de manière non cohérente (non ordonnée dans le temps et dans l'espace). Un laser émet une lumière ordonnée dans le temps et dans l'espace. Ainsi, le rayon laser est unidirectionnel et cohérent. De plus, les lasers ne permettent que l'émission de longueurs d'onde spécifiques et sélectionnées.

Pour les maladies rétiniennes, les lasers sont utilisés pour la photocoagulation, la thérapie photodynamique ou la

Encadré 3-1

Intérêt de la photocoagulation rétinienne

1. Développer des adhérences choriocoréennes
2. Détruire (photocoaguler) les tissus rétinien et choroïdiens
3. Photocoaguler sélectivement les vaisseaux rétinien ou choroïdiens
4. Traiter les tumeurs rétinien et choroïdiennes
5. Possibilité de nouvelles indications pour le traitement sélectif de l'épithélium pigmentaire rétinien

thermothérapie. Dans la photocoagulation, la lumière est absorbée par le tissu et convertie en chaleur pour élever la température du tissu à 65 °C (encadré 3-1). Cela provoque la dénaturation des protéines et la coagulation du tissu. Dans la thérapie photodynamique, la lumière d'un laser de longueur d'onde spécifique est absorbée par un colorant photosensibilisant et l'énergie du laser permet aux molécules de colorant de passer dans un état appelé « singulé stimulé ». Cela a pour conséquence la formation de radicaux libres. L'augmentation de la température n'est que de 1 à 2 °C. Les électrons des radicaux libres sont fortement destructeurs vis-à-vis des tissus biologiques environnants. La thérapie comporte l'utilisation de bas niveaux d'énergie pour chauffer les tissus jusqu'à une température de 45 °C pendant une période prolongée (environ 1 min). Ici, les protéines ne se dénaturent pas, mais l'exposition prolongée à cette température provoque dans la cellule la cascade de la mort cellulaire programmée appelée apoptose.

L'énergie totale délivrée à un tissu est fonction de la puissance délivrée et de la durée durant laquelle elle est délivrée. Pour la photocoagulation, des niveaux élevés de puissance sont délivrés en un temps habituellement situé entre 0,1 et 1,0 s. Plus le temps durant lequel l'énergie est émise est court, moins l'énergie diffuse dans les tissus environnants. Elle est alors plutôt absorbée par la partie la plus superficielle et la plus directement irradiée du tissu traité. En revanche, quand l'énergie est délivrée sur une durée plus longue, elle pénètre plus profondément dans le tissu et diffuse aussi plus largement vers les tissus environnants.

En pratique, pour la photocoagulation rétinienne, cela impose un choix entre une pénétration profonde avec une diffusion latérale qui nécessite une plus longue durée avec un plus fort risque de douleur, et une durée d'exposition courte qui cause moins de douleur mais dont l'impact reste superficiel (tableau 3-1). Par conséquent, avant chaque traitement, il faut décider laquelle des deux modalités doit être choisie. Pour le traitement des microanévrismes, des macroanévrismes ou des télangiectasies rétinien, qui sont des lésions superficielles, une longueur d'onde bien absorbée par l'hémoglobine avec un temps court seront choisis (0,1 s). Pour les néovaisseaux ou les hémangiomes choroïdiens qui sont des lésions plus profondes, une longueur d'onde capable de pénétrer profondément dans la choroïde avec une durée d'exposition plus longue sera choisie.

Pour des durées de photocoagulation plus longues, il y a un plus grand risque de douleur en raison de la profondeur des brûlures qui peuvent atteindre les nerfs ciliaires posté-

Tableau 3-1

Longueurs d'onde et durées d'exposition des impacts en fonction des pathologies

Pathologies	Longueurs d'onde	Durées
Cataracte nucléaire	Rouge, infrarouge, jaune	Longue
Microanévrismes	Vert-jaune, vert	Courte
Vaisseaux rétinien	Vert-jaune, vert	Courte
Hémorragies intrarétiniennes	Rouge, infrarouge	Longue

rieurs longs. Dans ce cas, une anesthésie péribulbaire ou rétrobulbaire peut être nécessaire. De même, le traitement de la rétine périphérique, qui est plus fine, provoque des brûlures plus profondes qui sont donc plus à risque de provoquer des douleurs.

Il faut aussi choisir si le traitement sera réalisé à la lampe à fente, à l'ophtalmoscope indirect ou en endolaser. Habituellement, le laser à l'ophtalmoscope indirect est utilisé pour le traitement de la rétine périphérique, de la rétinopathie du prématuré et au bloc opératoire. L'endolaser est utilisé pour la vitrectomie. La majorité des traitements de photocoagulation au laser sont donc réalisés à la lampe à fente. Il existe aussi d'autres méthodes de photocoagulation au laser, telles que le laser transscléral ou l'endoscopie.

Avec la lampe à fente, un verre de contact est nécessaire pour pouvoir visualiser le fond d'œil. Les verres de contact peuvent être divisés en lentilles à forte puissance dioptrique positive et lentilles plan-concaves. Les lentilles à forte puissance dioptrique positive tendent à donner un champ plus large mais une résolution plus faible, avec une image à l'envers et inversée. La taille de l'impact du laser est habituellement plus grande que la taille indiquée par l'indicateur de taille d'impact du générateur laser. Une lentille de Rodenstock multiplie la taille de l'impact par 1,5 mais chaque lentille a un coefficient de multiplication qui est différent et qui doit être connu de l'opérateur avant la réalisation du traitement. Les lentilles plan-concaves donnent une image virtuelle directe. À moins que ces dernières ne soient de puissance fortement négative, la taille de l'impact sur la rétine est alors proche de la taille affichée sur l'indicateur de taille du générateur laser. En revanche, si la lentille réduit nettement la taille de l'image, elle agrandit aussi la taille de l'impact par rapport à la valeur affichée.

Complications de la photocoagulation au laser

De nombreuses complications peuvent se produire durant la photocoagulation au laser. Il est non seulement important de connaître et de pouvoir traiter ces complications mais aussi d'obtenir le consentement éclairé du patient avant tout traitement. L'encadré 3-2 énumère certaines des complications les plus courantes.

Des ulcérations épithéliales peuvent être observées après une photocoagulation au laser. Si un verre de contact a été placé pour la réalisation du laser, après retrait du verre il faut vérifier s'il existe ou non une ulcération épithéliale. Cela est particulièrement important chez les personnes diabétiques ou prédisposées aux ulcérations épithéliales,

Encadré 3-2

Complications de la photocoagulation au laser

1. Scotomes
2. Perte de la meilleure acuité visuelle corrigée
3. Ulcérations épithéliales (parfois ne cicatrisant pas)
4. Œdème maculaire
5. Décollements choroïdiens
6. Cataracte
7. Hypertonie oculaire
8. Douleur aiguë
9. Ischémie du segment antérieur
10. Réflexe vasovagal
11. Brûlures cornéennes

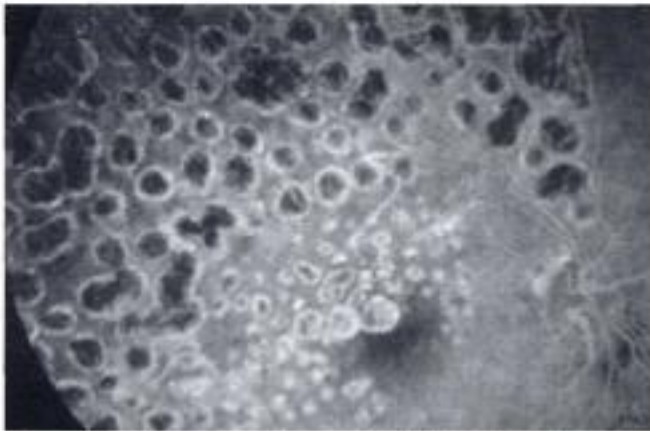


Figure 3-1. Traitements au laser accidentels à proximité de ou sous la fovéa.

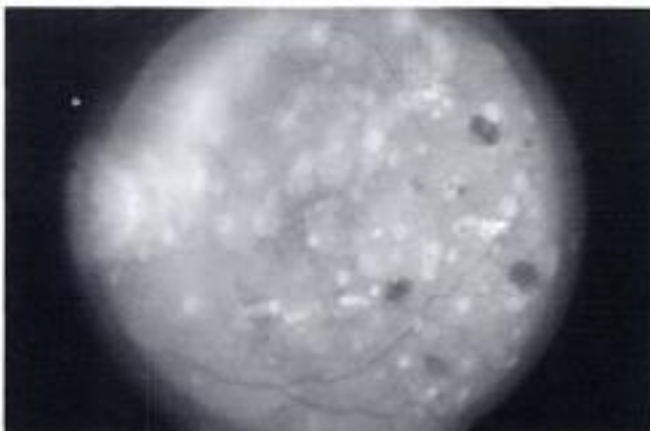


Figure 3-2. Un autre traitement au laser près du centre de la fovéa. Le patient se plaint d'un grand scotome péricentral. (Voir planche couleur p. 201.)

comme celles atteintes de dystrophie microkystique de Cogan (*map-dot-fingerprint*).

Une photocoagulation au laser involontaire de la fovéa ou un traitement périfovéolaire volontaire peut réduire notablement l'acuité visuelle centrale. Le patient doit être bien informé auparavant de cette possibilité. De même, si une photocoagulation au laser extensive est réalisée, l'inflammation résultante peut provoquer un œdème maculaire qui peut transitoirement réduire l'acuité visuelle (figures 3-1 et 3-2).

Les impacts de photocoagulation au laser étant en fait de petites brûlures localisées de la rétine et de la choroïde, si leur nombre est important, ces impacts peuvent provo-

quer des décollements choroïdiens. Ceux-ci peuvent faire avancer le corps ciliaire et provoquer un glaucome par blocage ciliaire. La dilatation pupillaire prophylactique doit être envisagée pour éviter cette complication potentielle. Si le traitement laser périphérique est très dense autour des méridiens de 3 et 9 h, les vaisseaux ciliaires postérieurs sous-jacents peuvent être atteints, ce qui peut avoir pour conséquence une ischémie du segment antérieur.

Si le laser n'est pas correctement focalisé sur la rétine, une partie de sa puissance peut être absorbée par le cristallin et causer une cataracte focale. Dans la rétinopathie du prématuré, la vascularisation rétrolentale peut absorber le laser et causer une cataracte. Les opacités corticales du cristallin peuvent aussi absorber une partie de l'énergie du laser, augmentant les risques de brûlure.

CRYOAPPLICATION RÉTINIENNE

La cryoapplication rétinienne est une alternative à la photocoagulation au laser pour la réalisation de cicatrices rétiniennes et choroïdiennes. Celles-ci peuvent être utilisées pour réaliser des adhérences chorioretiniennes ou pour détruire des lésions rétiniennes ou choroïdiennes. La cryoapplication peut également être utilisée pour détruire les angiomes rétiniens ou d'autres vaisseaux rétiniens. Globalement, ces indications sont semblables à celles de la photocoagulation. La cryoapplication est habituellement appliquée en transscléral. Elle peut donc être utilisée même lorsque la visualisation du fond d'œil est difficile, rendant impossible l'utilisation de la photocoagulation au laser transpupillaire. La cryoapplication peut aussi être utilisée en endoculaire, mais cela impose de grandes précautions en raison des dommages possibles de la rétine environnante si la sonde de cryoapplication est retirée avant que la boule de glace ait complètement fondu.

La cryoapplication rétinienne cause une rupture de la barrière hématorétinienne plus importante que la photocoagulation au laser, provoquant ainsi plus d'inflammation. L'inflammation pouvant induire une prolifération vitréorétinienne, la cryoapplication est habituellement utilisée en seconde intention par rapport au laser.

VITRECTOMIE

Les indications de la vitrectomie, dont certaines sont énumérées dans l'encadré 3-3, augmentent régulièrement. La plupart des vitrectomies sont réalisées par un système trois voies, une voie pour l'infusion, une deuxième pour un dispositif d'endo-illumination permettant d'éclairer la rétine, et une troisième voie pour la sonde de vitrectomie ou un autre instrument. Les incisions des sclérotomies sont placées au niveau de la pars plana, chez l'adulte, approximativement 3,5 mm derrière le limbe. Chaque incision mesure environ 0,9 mm de diamètre (figure 3-3).

D'autres fonctions peuvent être ajoutées à la sonde d'endo-illumination, dont la diathermie pour coaguler les vaisseaux qui saignent ou un manipulateur tissulaire pour maintenir les tissus.

Le vitréotome a un orifice d'aspiration qui aspire le vitré et le coupe en petits morceaux. Le vitréotome peut être un

Encadré 3-3

Indications de la vitrectomie

1. Enlever le vitré pour éviter les tractions sur la rétine
2. Accéder à la rétine
3. Accéder à l'espace sous-rétinien
4. Réduire le volume vitréen pour contrôler la pression intraoculaire
5. Injecter des substituts du vitré
6. Enlever les opacités et les cellules vitréennes

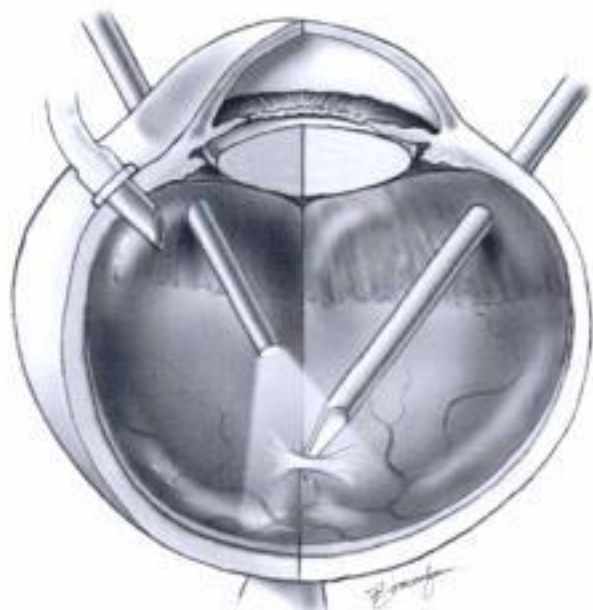


Figure 3-3. Système de vitrectomie trois voies.

système à guillotine ou à rotation. Les paramètres réglables sont la vitesse de coupe et l'aspiration. Une vitesse de coupe rapide a pour conséquence l'aspiration d'une plus petite portion de vitré. Une pression d'aspiration élevée permet l'aspiration d'une plus grande portion du vitré quand l'orifice est ouvert. Une aspiration basse et une vitesse de coupe élevée diminuent la traction exercée sur la rétine (figure 3-4).

De nombreux autres instruments peuvent être utilisés dans l'œil à travers les sclérotomies. Parmi eux, nous pouvons citer les ciseaux manuels ou mécaniques, les pinces et les dispositifs de délivrance de laser par fibre optique (endolasers).

Enlever le vitré pour éviter les tractions sur la rétine

Le gel vitréen se contracte avec l'âge durant certaines maladies, après une plaie chorioretinienne de pleine épaisseur, en cas d'incarcération dans une plaie ainsi qu'après chirurgie de cataracte compliquée de rupture capsulaire postérieure avec issue de vitré en chambre antérieure. La contraction du vitré est responsable de tractions sur la rétine. Cela peut se limiter à une traction modérée qui, à son tour, peut provoquer un œdème rétinien (y compris un œdème maculaire cystoïde). Une traction forte peut provoquer un décollement de rétine tractionnel.

Accéder à la rétine

Pour enlever chirurgicalement les membranes épitréiniennes ou traiter d'autres pathologies situées à la surface de la rétine, on doit traverser le vitré. Le vitré résiduel peut s'incarcérer dans la sclérotomie et causer un décollement de rétine. La vitrectomie aide à réduire la survenue de cette complication. Les grandes rétinotomies aident parfois à détendre la traction périphérique et à permettre le rattachement de la rétine.

Accéder à l'espace sous-rétinien

La réalisation de petites rétinotomies pour accéder à l'espace sous-rétinien est de plus en plus répandue. L'ablation des cordages fibrotiques sous-rétiniens peut aider à rattacher les rétines présentant un décollement chronique. Certaines membranes néovasculaires choroïdiennes sont également enlevées à travers des rétinotomies. L'entrée dans l'espace sous-rétinien est également importante pour décoller la rétine durant les opérations de translocation rétinienne.

Réduire le volume vitréen pour contrôler la pression intraoculaire

Dans le glaucome malin, l'humeur aqueuse prend une mauvaise direction. Le cortex vitréen est poussé en avant, provoquant un blocage pupillaire. La dilatation pharmacologique de la pupille peut être suffisante pour baisser la pression intraoculaire. Parfois, la photosection laser au néodymium-YAG du cortex vitréen rétablit la direction de circulation de l'humeur aqueuse. Si ces traitements non invasifs sont insuffisants, la vitrectomie permet habituellement, en enlevant le cortex vitréen, de baisser la pression intraoculaire.

S'il y a une augmentation aiguë du volume oculaire, le trabéculum, surtout s'il est pathologique, peut ne pas pouvoir filtrer l'humeur aqueuse suffisamment rapidement pour réduire la pression intraoculaire. Ce phénomène a en particulier plus de risque de se produire en présence d'un glaucome chronique à angle ouvert. L'ablation du vitré peut dans ce cas aider à réduire rapidement la pression intraoculaire.

Injecter des substituts du vitré

Parfois, un agent de tamponnement est nécessaire pour maintenir la rétine attachée. L'ablation du cortex vitréen permet d'injecter l'agent de tamponnement sans causer de traction sur la rétine. On peut injecter des perfluorocarbones, de l'huile de silicone, du perfluoropropane et de l'hexafluorure de soufre (SF₆) dans la cavité vitreuse.

Enlever les opacités et les cellules vitréennes

Les hémorragies intravitréennes peuvent se voir après un traumatisme oculaire, en cas de diabète et avec d'autres pathologies responsables de néovaisseaux rétinien. Le plus souvent les hémorragies intravitréennes se résorbent spontanément mais, en présence d'anomalies rétinien ou oculaires, les composants du sang peuvent entraîner une contraction des fibres vitréennes.

La vitrectomie empêche la contraction vitréenne secondaire et dégage la cavité vitréenne. Le choix du moment de réalisation de la vitrectomie est important. Pour un trau-

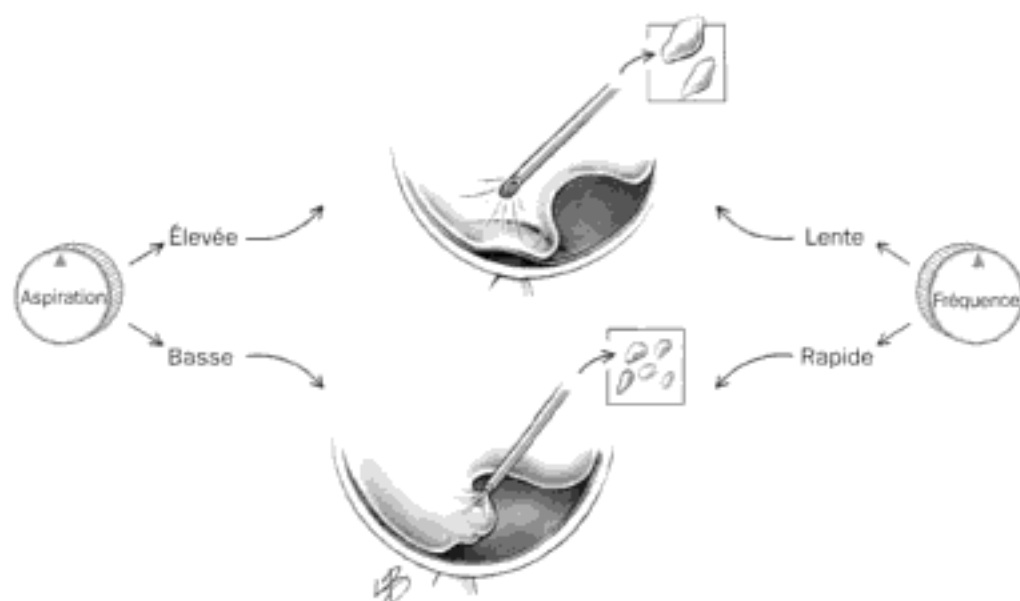


Figure 3-4. Effet de la pression d'aspiration et de la fréquence de coupe sur la traction rétinienne.

matisme oculaire, la vitrectomie est de préférence réalisée 8 à 12 jours après le traumatisme. Réaliser avant la vitrectomie peut être difficile si le décollement postérieur du vitré n'a pas eu lieu ; après 2 semaines, la contraction vitréenne peut s'être déjà produite. Quand l'hémorragie intravitréenne est associée au diabète, l'hémorragie peut aggraver la contraction des fibres vitréennes et accroître la traction sur la rétine. De plus, la vitrectomie permet le traitement de la pathologie rétinienne.

La vitrectomie permet également la réduction des cellules et des molécules de l'inflammation qui peuvent être enfermées dans le gel vitréen. Ainsi, la vitrectomie peut avoir un rôle diagnostique ou thérapeutique. Dans l'endophtalmie bactérienne, elle a même les deux rôles : elle permet le diagnostic des germes responsables et a un rôle thérapeutique en enlevant les bactéries et les composés inflammatoires toxiques de la cavité vitréenne. Dans les lymphomes non hodgkiniens, le prélèvement des cellules aide à porter le diagnostic. Dans les pars planites, la vitrectomie peut réduire le nombre de cellules et molécules inflammatoires.

Complications de la vitrectomie

En dehors des complications communes à toutes les chirurgies intraoculaires, certaines complications sont plus spécifiques des vitrectomies (encadré 3-4).

L'endophtalmie est rare après une vitrectomie mais elle existe. Elle peut être difficile à diagnostiquer et son pronostic est réservé. Si une douleur et, surtout, un hypopion apparaissent après une vitrectomie, il faut envisager le diagnostic d'endophtalmie et traiter immédiatement le patient.

L'apparition d'une cataracte après une vitrectomie est habituelle. Un an après une vitrectomie pour trou maculaire, entre 65 et 70 % des patients développent une cataracte. Les cataractes se développent plus rapidement chez les patients âgés, particulièrement chez ceux présentant un diabète ou une cataracte préexistante. L'explication de cette

Encadré 3-4

Complications possibles de la vitrectomie

COMPLICATIONS DE TOUTE CHIRURGIE INTRAOCULAIRE

1. Endophtalmie
2. Hypertonie oculaire
3. Occlusion de l'artère centrale de la rétine
4. Hémorragie suprachoroïdienne
5. Décollement de rétine
6. Ischémie du segment antérieur
7. Ophthalmie sympathique

COMPLICATIONS PLUS FRÉQUENTES APRÈS UNE VITRECTOMIE

1. Cataracte
2. Prolifération vitréorétinienne
3. Dialyse à l'ora de la rétine

complication reste inconnue. Le vitré aurait un rôle dans l'apport des nutriments au cristallin et que la vitrectomie modifierait la dynamique de ces nutriments. L'utilisation de glutathion dans la solution d'irrigation intraoculaire pourrait diminuer le risque de cataracte. Chez les patients diabétiques, l'ajout de glucose à la solution d'infusion pourrait également aider à réduire ce risque.

La prolifération vitréorétinienne, définie comme une métaplasie des cellules de l'épithélium pigmentaire ayant migré dans la cavité vitréenne en fibroblastes, peut être stimulée par la vitrectomie. Les fibroblastes se lient aux fibrilles de collagène et se contractent. Plusieurs études montrent que la vitrectomie pourrait provoquer la contraction du vitré résiduel. Cela pourrait être expliqué par l'inflammation postvitrectomie qui pourrait stimuler la contraction du vitré, ou par la concentration des cellules restantes dans le vitré résiduel. Une indentation sclérale, en particulier si elle est associée à une cryoapplication et une rétine non complètement à plat, peut faciliter la migration d'un grand nombre de cellules de l'épithélium pigmentaire, responsables d'une aggravation de la prolifération vitréorétinienne.

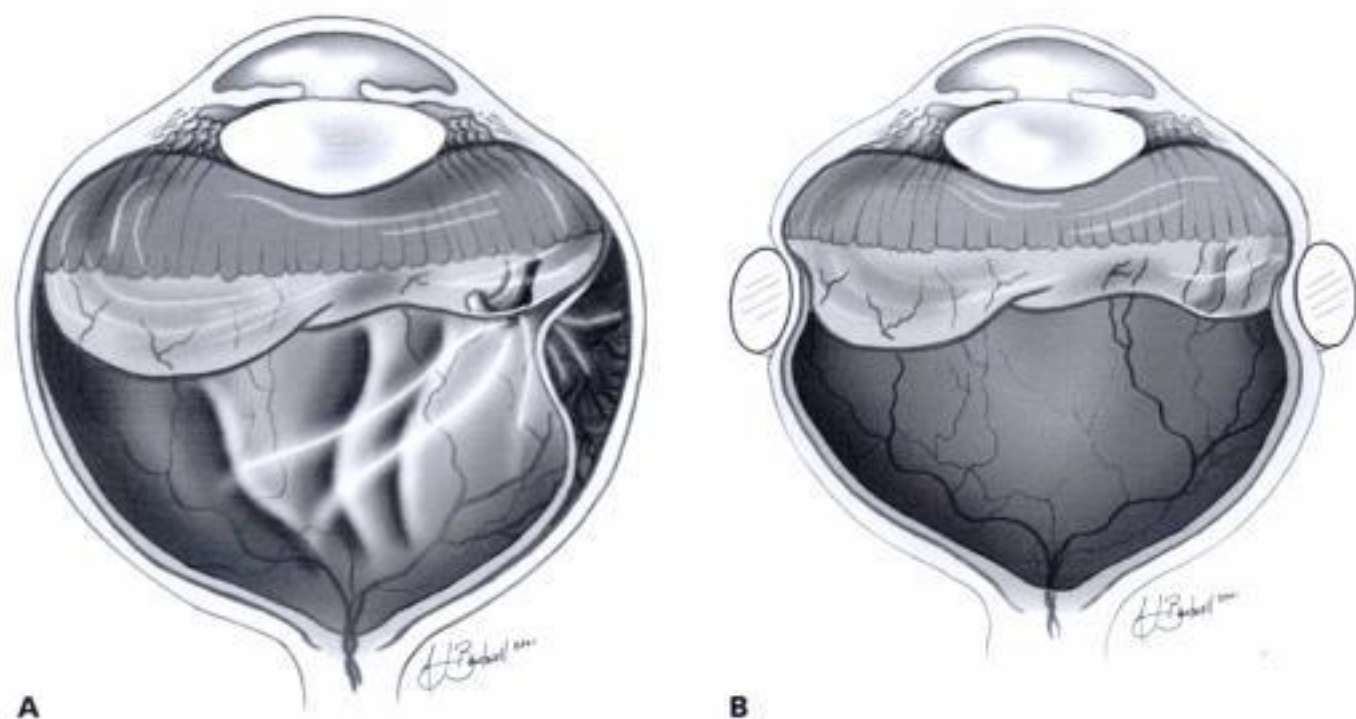


Figure 3-5. A et B : Indentation sclérale.

Encadré 3-5

Effets des indentations sclérales

1. Tamponnement direct de la déchirure rétinienne
2. Soulagement de la traction antéropostérieure directe du vitré sur la déchirure rétinienne
3. Soulagement de la contraction diffuse antéropostérieure et circonférentielle du vitré

L'introduction des instruments par les sclérotomies peut produire une traction sur la base du vitré. Cela augmente le risque d'apparition de déchirures rétinienne périphériques ou de dialyses à l'ora, qui sont d'ailleurs habituellement situées autour de l'emplacement des sclérotomies.

INDENTATION SCLÉRALE

Dans les décollements de rétine rhégmatoïdes, l'indentation de la sclère par une indentation en silicone produit plusieurs effets (encadré 3-5). Premièrement, elle rapproche la choroïde et la sclère de la déchirure rétinienne, bouchant parfois même physiquement le trou (tamponnement). Deuxièmement, la traction vitréenne contribue souvent à la formation d'un décollement de rétine. La hauteur de l'indentation sclérochoroïdienne peut réduire la traction antéropostérieure des fibres vitréennes sur la déchirure rétinienne et aider ainsi à sceller la déchirure rétinienne, permettant au liquide sous-rétinien d'être réabsorbé. Enfin, la contraction du cortex vitréen se produit dans une direction antéropostérieure et circonférentielle dans les décollements de rétine rhégmatoïdes et tractionnels. L'indentation sclérale peut également alléger cette traction diffuse (figure 3-5).

Les matériaux d'indentation sont habituellement placés à la surface de la sclère et tenus en place par des sutures en U ou en X passées en mi-épaisseur sclérale. Les éléments d'indentation peuvent être placés circonférentiellement (longitudinal), radialement (radiaire) ou en une combinaison des deux. Les indentations radiaires sont placées sous les déchirures rétinienne pour les fermer et pour soulager la traction antéropostérieure. En revanche, elles ne soulagent pas la traction circonférentielle. De plus, dans environ 20 % de décollements de rétine, il existe plusieurs déchirures rétinienne. Des déchirures peuvent même apparaître après le traitement d'une première déchirure, en général à cause de la contraction de la base du vitré. Une indentation circulaire diminue les risques de déchirures rétinienne ultérieures en diminuant les effets de la contraction du vitré. Dans le cas d'une déchirure de plus d'un demi-cadrant horaire, une indentation longitudinale seule peut plisser la déchirure rétinienne, causant un effet *fishmouth* (déchirure ouverte en gueule de poisson) (figure 3-6).

Durant la chirurgie, il faut décider s'il faut ou non drainer le liquide sous-rétinien. En cas de vitrectomie, un drainage interne peut être réalisé. S'il n'y pas de vitrectomie, il faut réaliser une ponction transsclérochoroïdienne. Le drainage du liquide sous-rétinien est réalisé pour trois raisons : (1) pour rattacher complètement la rétine durant la chirurgie ; (2) pour réduire la quantité de liquide sous-rétinien qui doit être réabsorbé par l'épithélium pigmentaire ; et (3) pour diminuer la pression intraoculaire.

Le drainage du liquide sous-rétinien augmente les risques de complications (encadré 3-6). Par voie interne, une rétinotomie de drainage peut être nécessaire. Cela augmente les risques de saignement ou de réouverture de la rétinotomie de drainage. Si, au lieu de réaliser une

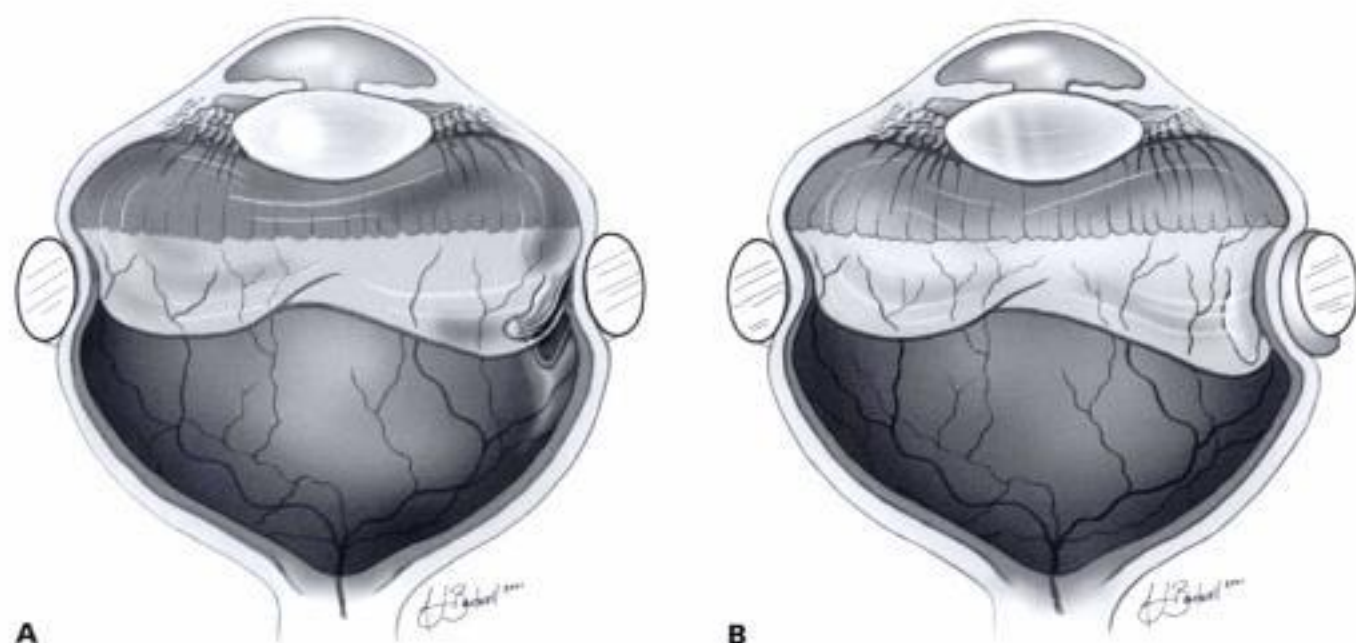


Figure 3-6. A et B : Déchirure rétinienne en fishmouth (gueule de poisson).

Encadré 3-6

Complications des indentations sclérales

1. Perforation oculaire
2. Endophtalmie
3. Diplopie
4. Décollements séreux choroïdiens
5. Ischémie du segment antérieur
6. Hémorragies intravitréenne et suprachoroïdienne
7. Prolifération vitréorétinienne
8. Incarcération de la rétine et du vitré
9. Myopie

rétinotomie de drainage, on utilise un perfluorocarbène de haute densité pour déplacer le liquide sous-rétinien, une partie du perfluorocarbène peut rester dans l'œil ou même passer dans l'espace sous-rétinien. Le drainage externe peut se compliquer d'une incarceration de la rétine ou du vitré dans l'orifice de ponction, et d'une hémorragie intravitréenne ou sous-rétinienne.

Une perforation du globe peut se produire en essayant de placer les sutures sclérales. Cela peut provoquer une hémorragie sous-rétinienne ou intravitréenne. De plus, après cette complication, le patient a un risque d'endophtalmie et d'incarcération vitréenne ou rétinienne.

Une ischémie du segment antérieur peut se voir si les vaisseaux ciliaires postérieurs longs sont touchés. Cela se produit en cas de constriction trop importante du globe, ce qui est plus fréquent après une indentation circulaire qu'en cas d'indentation radiaire seule. Les patients âgés, diabétiques, drépanocytaires ou ayant eu auparavant une chirurgie de strabisme sont particulièrement à risque de présenter cette complication. Le déplacement des muscles droits doit être évité avec les indentations. L'ischémie du segment antérieur se manifeste par une hypotonie postopératoire, avec l'apparition d'une cataracte et d'un Tyndall de chambre antérieure. L'évolution peut aller jusqu'à la phtisie du globe oculaire.

Une constriction importante du globe peut aussi provoquer un décollement séreux choroïdien. La constriction diminue les mécanismes d'évacuation uvéoscléaux. Les décollements choroïdiens sont plus fréquents chez les patients âgés et se résorbent souvent spontanément. Parfois, les corticoïdes accélèrent cette résorption. Si ce traitement est insuffisant et si les poches de décollement se touchent, il faut envisager de desserrer l'indentation circulaire et de drainer le décollement séreux.

L'apparition d'une diplopie est assez fréquente après la mise en place d'une indentation : elle est retrouvée jusque dans 20 % des cas en postopératoire immédiat. La plupart des cas se résolvent spontanément en quelques mois et seulement un petit nombre de patients développent une diplopie non réversible pouvant nécessiter des prismes ou une chirurgie de strabisme.

L'extrusion (ou extériorisation) des éléments d'indentation peut se produire rapidement ou des mois après la chirurgie. Habituellement, le matériel extériorisé est colonisé par des bactéries de virulence modérée, provoquant une douleur et une inflammation modérées. L'inflammation de ces infections chroniques est d'évolution progressive. Une douleur aiguë importante doit faire suspecter une infection à *Pseudomonas* du matériel d'indentation. Celle-ci peut évoluer vers une kératite à *Pseudomonas*, qui peut être extrêmement difficile à traiter et peut aboutir à la perte de l'œil.

Dans les infections chroniques, l'ablation du matériel d'indentation est habituellement suffisante pour guérir l'inflammation oculaire. Il est important de mettre en culture le matériel, à la recherche de bactéries aérobies et anaérobies. L'ablation du matériel d'indentation augmente le risque de récurrence d'un décollement de rétine, surtout si la chirurgie du décollement date de moins de 3 mois. Si les déchirures n'ont pas été bien traitées, une photocoagulation au laser complémentaire doit être réalisée avant d'enlever le matériel.



Figure 3-7. Rétinopexie pneumatique.

Dans les infections aiguës, l'indentation doit être enlevée et mise en culture. Des collyres antibiotiques doivent aussi être administrés pour empêcher le développement d'une sclérite infectieuse.

Une extrusion se produit dans environ 1 % des indentations. L'immersion du matériel d'indentation dans une solution antibiotique diluée avant sa mise en place autour de l'œil et l'irrigation du site opératoire avec une solution antibiotique réduisent les risques d'extrusion.

Les indentations radiales peuvent induire un astigmatisme ; les indentations longitudinales, une myopie.

RÉTINOPEXIE PNEUMATIQUE

Dans la rétinopexie pneumatique, une bulle de gaz est utilisée pour tamponner la déchirure par voie interne. Une fois la déchirure mécaniquement fermée par le gaz, l'épithélium pigmentaire absorbe le liquide sous-rétinien et recolte la rétine. La bulle de gaz maintient également la rétine attachée suffisamment longtemps pour que la photocoagulation au laser ou la cryoapplication rétinienne permettent à la rétine de rester attachée. Habituellement, il faut au moins une semaine pour qu'une adhérence choriocoréographique suffisamment solide se développe. L'adhérence complète apparaît après 4 semaines (figure 3-7).

La bulle de gaz a une tension superficielle plus élevée que le liquide intraoculaire mais aussi que l'huile de silicone. Cet effet aide à pousser la rétine à sa place normale et à sceller la déchirure rétinienne. Comme la bulle de gaz se résorbe progressivement, elle peut se diviser en plusieurs petites bulles. Si la rétine n'est pas complètement recollée, ces plus petites bulles peuvent passer par les déchirures et empêcher la réapplication de la rétine.

Plusieurs gaz peuvent être utilisés. L'hexafluorure de soufre (SF₆) utilisé pur (à 100 %) double de volume en 2 à 6 h et se résorbe en 7 à 10 jours. Habituellement, on injecte approximativement 0,5 ml de SF₆ à 100 % de manière rapide pour former une grande bulle. Le perfluoro-

Encadré 3-7

Complications de la rétinopexie pneumatique

1. Déchirures secondaires habituellement situées dans la partie opposée de la rétine
2. Bulle de gaz sous la rétine
3. Décollement de la macula
4. Trou maculaire
5. Cataracte
6. Hypertonie oculaire
7. Endophtalmie

propène (C₃F₈) augmente 3 à 4 fois de volume. Une bulle de 0,25 ml est donc habituellement injectée. Une première expansion rapide se fait durant les 6 premières heures, puis une expansion lente se produit au cours des 2 à 3 jours suivants. Le perfluoropropène se résorbe en 3 à 4 semaines. Pour un mélange non expansif, le perfluoropropène et l'hexafluorure de soufre doivent être respectivement à une concentration approximative de 12-15 % et 20 %. Même à ces concentrations, il faut surveiller soigneusement la pression intraoculaire*.

La rétinopexie pneumatique est utile s'il existe une ou plusieurs déchirures proches situées dans les 3 à 4 cadrans horaires supérieurs. Si les déchirures sont distantes de plus d'un demi-cadrant horaire, il est difficile de placer la bulle de gaz correctement pour les tamponner toutes (encadré 3-7). Si les déchirures sont près des méridiens de 3 et 9 h, il est difficile de positionner correctement le patient de sorte que la bulle tamponne correctement la déchirure. Certains chirurgiens préfèrent, pour des cas sélectionnés, la rétinopexie pneumatique à l'indentation sclérale car, contrairement à l'indentation, la bulle de gaz n'induit pas de myopisation. Si un patient est opéré sous anesthésie générale, le protoxyde d'azote doit être évité car il peut provoquer une augmentation aiguë du volume du gaz et de la pression intraoculaire.

Chez les patients phakes avec une seule déchirure supérieure sans hémorragie intravitréenne, la rétinopexie pneumatique a un taux de réussite de 85 %. Dans les yeux aphakes ou pseudophakes, le taux de réussite n'est que de 65 % du fait de la présence d'une traction chronique de la base du vitré. C'est cette même traction qui explique pourquoi une indentation radiale sans cerclage peut être insuffisante dans ces cas.

Il est aussi important d'être sûr que le patient peut se positionner correctement. En effet, certains patients peuvent ne pas pouvoir garder les positions nécessaires au tamponnement de la déchirure à cause d'une arthrite ou d'autres problèmes médicaux.

Les déchirures secondaires peuvent se produire après injection de gaz, car la bulle étire les fibres vitréennes, entraînant une traction sur la rétine. Habituellement, les nouvelles déchirures sont à 180° de la position de la bulle.

* En France, un troisième gaz est aussi disponible. Il s'agit du perfluoroéthane (C₂F₆) qui a des caractéristiques intermédiaires entre le SF₆ et le C₃F₈ [NdT].



Figure 3-8. Utilisation de la technique du rouleau-compresseur pour traiter un décollement maculaire.

La bulle de gaz déplace le liquide sous-rétinien. Il peut être utile de « rouleau-compresser » le liquide à travers la déchirure rétinienne. Par exemple, si la déchirure est située à 11 h, la bulle de gaz est injectée à 1 ou 2 h, et le patient est lentement tourné de la position proclive à la position appropriée. Si le patient ne se tourne pas correctement, la bulle peut pousser le liquide sous-rétinien au pôle postérieur. Si la macula n'était pas décollée avant la chirurgie, la bulle de gaz, en déplaçant le liquide sous-rétinien au pôle postérieur, peut décoller la macula (figure 3-8).

Un trou maculaire peut apparaître s'il reste des fibres vitréennes attachées à la macula. La contraction aiguë provoquée par l'expansion de la bulle de gaz peut créer une traction sur ces fibres et aboutir à l'apparition d'un opercule maculaire.

Si le patient n'est pas correctement positionné, la bulle de gaz peut se placer contre le cristallin et causer une cataracte sous-capsulaire postérieure. On ne sait pas encore si cela est lié à une toxicité directe du gaz ou à la perturbation de la nutrition normale du cristallin.

Il est important de surveiller la pression intraoculaire chez ces patients. Plusieurs cas d'occlusion de l'artère centrale de la rétine ont été décrits chez des patients dont la pression intraoculaire n'était pas correctement

surveillée. Habituellement, l'expansion du gaz est compensée par la résorption du liquide sous-rétinien ou par l'évacuation du liquide déplacé à travers le trabéculum ou la voie uvéosclérale. Si les voies d'évacuation normale sont déficientes (par exemple par un glaucome chronique à angle ouvert), la pression intraoculaire peut monter rapidement. Une ponction de chambre antérieure juste après la première injection de gaz peut être utile et des collyres hypotonisants peuvent être prescrits en postopératoire. Encore une fois, la surveillance de la pression intraoculaire durant les 6 premières heures et ensuite au moins une fois par jour jusqu'à la fin de l'expansion du gaz est très importante.

POUR EN SAVOIR PLUS

- Folk JC, Pulido JS. Laser photocoagulation of the retina and choroid. Ophthalmology Monograph 1997 ; 11. American Academy of Ophthalmology, San Francisco.
- Hilton GF, McLean EB, Brinton DA. Retinal detachment : principles and practice. Ophthalmology Monograph 1995 ; 1. 2nd Ed. American Academy of Ophthalmology, San Francisco.



Points importants

Les longueurs d'onde plus élevées sont associées à des niveaux d'énergie inférieure. Les longueurs d'onde plus élevées se dispersent moins et pénètrent plus profondément.

Les longueurs d'onde vertes et jaunes sont absorbées par le sang et la mélanine mais ne sont pas absorbées par les pigments xanthophylles.

Les longueurs d'onde bleues sont absorbées par le sang, les pigments xanthophylles et les cataractes nucléaires.

Les longueurs d'onde rouges et infrarouges ne sont pas absorbées par les cataractes nucléaires ou le sang mais sont absorbées par la mélanine.

La photocoagulation au laser induit une rupture moins importante la barrière hématorétinienne que la cryoapplication rétinienne.

Les indentations sclérales peuvent être placées en longitudinal ou en radial ou bien en une combinaison des deux, avec des avantages et des inconvénients pour chacun.

Les indentations sclérales induisent myopie et astigmatisme. Elles causent aussi une diplopie dans environ 20 % de cas.

L'extériorisation des indentations se produit habituellement à cause d'une infection chronique. L'irrigation avec des antibiotiques réduit ce risque.

La vitrectomie est indiquée pour certaines situations décrites dans ce chapitre. Elle comporte tous les risques communs aux opérations intraoculaires ainsi qu'un risque important d'induire une cataracte.

La rétinopexie pneumatique est utile dans les décollements de rétine des yeux phakes avec des déchirures supérieures sans hémorragie intravitréenne ou avec une hémorragie modérée. La surveillance de la pression intraoculaire durant la phase d'expansion de la bulle de gaz est très importante.

Rétinopathie diabétique

ÉPIDÉMIOLOGIE DU DIABÈTE

DIFFÉRENTS TYPES DE DIABÈTE

PHYSIOPATHOLOGIE ET ANATOMOPATHOLOGIE

- Physiopathologie des atteintes macrovasculaires
- Physiopathologie des complications microvasculaires

DÉVELOPPEMENT DE LA RÉTINOPATHIE DIABÉTIQUE

CLASSIFICATION DE LA RÉTINOPATHIE DIABÉTIQUE

RÔLE DES EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

CÉDÈME MACULAIRE

TRAITEMENT

- Prévenir et stabiliser la rétinopathie diabétique
- Rôle de l'aspirine dans la rétinopathie diabétique
- Traitement de l'œdème maculaire diabétique
- Démarche thérapeutique conseillée
- Discussion avec le patient
- Traitement au laser
- Rôle de la vitrectomie dans l'œdème maculaire diabétique
- Traitement de la rétinopathie diabétique non proliférante sévère et proliférante
- Rubéose irienne
- Technique de réalisation de la photocoagulation panrétinienne
- Œdème maculaire chez les patients traités par photocoagulation laser panrétinienne
- Rôle de la vitrectomie dans la rétinopathie diabétique proliférante

INDICATIONS ACTUELLES DE VITRECTOMIE CHEZ LES PATIENTS PRÉSENTANT UNE RÉTINOPATHIE DIABÉTIQUE PROLIFÉRANTE

- Hémorragie intravitréenne
- Rôle de la rééducation basse vision dans la rétinopathie diabétique

La rétinopathie diabétique est l'atteinte vasculaire rétinienne la plus fréquente. Le diabète pose en plus de nombreux autres problèmes oculaires. Les ophtalmologistes doivent donc aussi bien connaître les conséquences oculaires du diabète que les facteurs systémiques et psychologiques impliqués dans cette pathologie.

ÉPIDÉMIOLOGIE DU DIABÈTE

L'Association américaine du diabète estime qu'il y a environ 16 millions de personnes atteintes de diabète aux États-Unis. Parmi ces patients, un peu plus d'un million sont insulino-dépendants (avec un diagnostic de diabète de type 1) et la majeure partie des autres ont un diabète de type 2 (diabète non insulino-dépendant). Chez approximativement 4 % de la population des États-Unis, un diabète a été diagnostiqué ; environ 5 autres millions de

personnes sont atteintes de diabète sans avoir été encore diagnostiquées. Il y a eu une augmentation de 33 % des cas de diabète diagnostiqués entre 1980 et 1994, avec une augmentation de 33 % des cas de diabète dans la population afro-américaine et une augmentation de 11 % dans la population des Blancs non hispaniques. Dans les autres minorités, en particulier chez les Hispaniques et les Amérindiens, la prévalence du diabète est encore plus grande.

L'Organisation mondiale de la santé (OMS) estime qu'actuellement plus de 135 millions de personnes sont atteintes de diabète dans le monde et que ce nombre augmente rapidement. D'ici 2025, une augmentation de 40 % des cas dans les pays industrialisés et de 170 % dans les pays en voie de développement est prévue. En effet, l'apparition d'un diabète de type 2 est liée à l'accès à de grandes quantités de nourriture et à l'augmentation de l'espérance de vie. Ainsi, comme de plus en plus de pays rejoignent le rang des pays développés, il est estimé que le nombre de personnes atteintes de diabète atteindra 300 millions d'ici 2025.

Aux États-Unis, en 1992, environ 90 milliards de dollars (environ 15 % de l'ensemble des dépenses de santé) ont été dépensés pour les personnes diabétiques. Cinquante pour cent de cette somme ont été dépensés pour le traitement des complications du diabète. Il a été montré que le traitement du diabète et de la rétinopathie diabétique est rentable comparé au coût des complications évitables du diabète. En effet, le diabète est la principale cause des nouveaux cas de cécité entre l'âge de 20 et 74 ans et la perte d'une personne productive sur le marché du travail représente un surcoût pour la société qui doit la prendre en charge.

DIFFÉRENTS TYPES DE DIABÈTE

On distingue deux formes de diabète : les types 1 et 2. *Le diabète de type 1 est une maladie auto-immune avec atteinte spécifique d'un organe.* L'auto-immunité est dirigée contre les îlots des cellules β du pancréas qui produisent l'insuline. Avec la perte de la production d'insuline, les cellules de l'organisme ne peuvent plus métaboliser correc-

tement le glucose et apparaît une hyperglycémie. Ces patients développent également une acidocétose car les cellules privées de glucose décomposent leurs réserves de lipide pour essayer de compenser cette incapacité de prélever et d'utiliser le glucose. En l'absence d'insuline circulante endogène, ces personnes ont besoin d'insuline exogène.

Il existe un rapport entre le diabète de type 1 et le complexe majeur d'histocompatibilité situé sur le chromosome 6, appelé système des antigènes leucocytaires humains (*human leukocyte antigens* [HLA]). Les Européens du Nord présentant un diabète de type 1 tendent à être positifs pour le locus HLA DQB1*0302, tandis que les Européens du Sud tendent à être positifs pour le locus HLA DQB1*0201. Le locus HLA DR4 est également plus répandu chez les personnes atteintes de diabète de type 1. Ces personnes prédisposées développent la maladie si elles sont exposées à un mécanisme de déclenchement dont la nature n'est pas encore connue. L'incidence de ce type de diabète est bimodale, avec un premier pic autour de 12-15 ans et un second pic moins important vers 35-40 ans. La fratrie des patients atteints de diabète de type 1 a un risque de plus de 3 à 5 % de développer cette pathologie.

Le diabète de type 2 se présente, chez les personnes génétiquement prédisposées, comme une sécrétion d'insuline altérée, une résistance à l'insuline et une dérégulation de la production hépatique de glucose. La résistance à l'insuline est définie par un niveau d'équilibre glycémique plus haut que ce qui est attendu pour un certain niveau d'insuline. Ces personnes semblent donc insensibles à l'insuline circulante. Ces patients ne développent pas d'acidocétose, mais peuvent présenter un coma hyperglycémique. La transmission est souvent familiale et l'insensibilité à l'insuline se manifeste habituellement chez des personnes d'âge mûr, plus particulièrement si elles sont obèses. Ce n'est pas une maladie auto-immune et la perte de poids peut restaurer la sensibilité à l'insuline.

Le diabète cause des complications macro- et microvasculaires. Les complications macrovasculaires sont liées à une augmentation de 2 à 5 fois de l'incidence de l'athérosclérose. C'est une des principales causes de maladies cérébrovasculaires, cardiovasculaires et vasculaires périphériques, pouvant aboutir à des amputations. Les complications microvasculaires comprennent la rétinopathie diabétique, l'insuffisance rénale terminale et les neuropathies.

On estime que, dans l'histoire naturelle du diabète de type 1, une rétinopathie diabétique proliférante (RDP) apparaît chez 50 % des patients après 23 ans de diabète et un œdème maculaire dans 50 % des cas après 40 ans de diabète. Chez les patients présentant un diabète de type 2, 10 % développeront une RDP après 20 ans et 25 % un œdème maculaire diabétique après 15 ans. Ces pourcentages peuvent cependant être réduits avec un traitement intensif du diabète.

PHYSIOPATHOLOGIE ET ANATOMOPATHOLOGIE

Physiopathologie des atteintes macrovasculaires

Les atteintes macrovasculaires sont provoquées en grande partie par un métabolisme anormal des lipides. Ces patients ont des taux de triglycérides et de cholestérol élevés. Une surveillance régulière de leur bilan lipidique est indiquée pour essayer de réduire les complications de ces anomalies que sont les atteintes cardiovasculaires, les sténoses carotidiennes, les accidents cérébrovasculaires, les embolies rétinien, l'ischémie oculaire et les amputations de jambe. L'hypertension artérielle et le tabagisme (deux autres causes d'athérosclérose) augmentent considérablement le risque d'apparition de ces complications chez ces patients. L'arrêt du tabagisme, le traitement de l'hypertension et la prise, si possible, d'aspirine sont particulièrement importants chez ces patients. Les autres causes des atteintes macrovasculaires sont semblables à celles des complications microvasculaires.

Physiopathologie des complications microvasculaires

La cause exacte des complications microvasculaires n'est pas connue. Il existe plusieurs hypothèses, avec des arguments expérimentaux pour chacune d'entre elles. La cause réelle peut être une combinaison de ces possibilités.

Avant l'étude DCCT (Diabetes Control and Complications Trial) et une étude similaire en Europe, le débat était le suivant : la rétinopathie diabétique était-elle secondaire à l'hyperglycémie ou était-ce un problème indépendant provoqué par le diabète ? La DCCT a prouvé que le contrôle de l'hyperglycémie diminue l'incidence des complications microvasculaires. Toute hypothèse qui tente d'expliquer la pathogénie des complications microvasculaires doit tenir compte du rôle important de l'hyperglycémie et expliquer le rapport entre l'hyperglycémie et les complications microvasculaires.

Causes moléculaires des complications microvasculaires Glycosylation non enzymatique

Maillard a démontré, il y a environ 80 ans, que l'incubation de la viande avec du glucose provoque un brunissement de la viande. Les acides aminés libres des protéines réagissent avec la forme linéaire du glucose par la réaction de Schiff qui est une réaction réversible. Ensuite, d'autres réactions peuvent se produire par l'intermédiaire des voies oxydatives et non oxydatives pour former les produits avancés de la glycosylation ou de la glycation (*advanced glycosylation end products* [AGE]). Cette réaction irréversible s'appelle la glycosylation non enzymatique (ou glycation) parce qu'aucune enzyme n'y est impliquée. La réaction dépend linéairement de la concentration des protéines, de la concentration du glucose et de la température. Beaucoup de protéines sont rapidement régénérées de sorte que le changement structurel par la glycosylation non enzymatique n'est pas important pour ces protéines. En revanche, les protéines qui se régénèrent lentement sont très sensibles à cette réaction.

L'hémoglobine glycosylée (ou glyquée) (hémoglobine A_{1c}) est un exemple de glycosylation non enzymatique. Les acides aminés de l'hémoglobine A réagissent avec le glucose pour former l'hémoglobine A_{1c} par la réaction réversible de Schiff. Plus la concentration en glucose est élevée, plus la concentration finale de l'hémoglobine A_{1c} sera élevée. La glycosylation de l'hémoglobine change sa structure et sa fonction. L'hémoglobine glycosylée libère l'oxygène plus rapidement que l'hémoglobine normale. Toutefois, comme la durée de vie des globules rouges n'est que de 90 à 120 jours, le rôle de l'hémoglobine glycosylée dans la physiopathologie du diabète est limité : ce n'est qu'un bon indicateur du niveau moyen de la glycémie au cours des 90 à 120 derniers jours.

Les protéines structurales comme les collagènes ont un temps de renouvellement qui est beaucoup plus long, parfois de l'ordre de plusieurs années. Le collagène vitréen dans un modèle de lapin a une demi-vie de plus de 35 ans. Les protéines des membranes basales se renouvellent aussi lentement, de sorte que la glycosylation non enzymatique de ces protéines peut avoir un impact important. Plusieurs données prouvent que la structure et la fonction de ces protéines peuvent alors être affectées. Les protéines modifiées par la glycosylation non enzymatique peuvent augmenter les niveaux de facteur de croissance de l'endothélium vasculaire (*vascular endothelial growth factor* [VEGF]), une substance pouvant provoquer une prolifération microvasculaire.

Des inhibiteurs de la glycosylation non enzymatique ont été développés, mais ils sont toxiques. Les dernières parties de cette voie qui impliquent l'oxydation peuvent être inhibées par des antioxydants. Toutefois, une étude rétrospective récente n'a pas retrouvé d'intérêt à la prise d'antioxydants dans la prévention de la rétinopathie diabétique.

Voie du sorbitol

Normalement, le glucose est métabolisé dans les cellules par la voie de la glycolyse d'Embden-Meyerhof. Avec des niveaux de glucose trop élevés, la voie de la glycolyse est saturée, forçant une partie du glucose à rentrer dans la voie des polyols. Dans cette voie, l'aldose réductase convertit le glucose en sorbitol. Ce sorbitol peut, par sa force osmotique, faire entrer du fluide dans les cellules. Quand le niveau de glucose baisse, les niveaux de sorbitol baissent également et le fluide ressort des cellules. Ces variations osmotiques peuvent expliquer les modifications du cristallin retrouvées chez les patients diabétiques. De plus, l'aldose réductase consomme de la NADPH (la forme réduite de nicotinamide adénine dinucléotide phosphate [NADP]). La réduction de la NADPH diminue la quantité disponible pour le NO synthase, réduisant ainsi les niveaux du monoxyde d'azote (NO). Cela peut avoir pour conséquence une réduction du flux sanguin et une aggravation de l'ischémie rétinienne.

La réduction de la NADPH diminue également la quantité de myo-inositol, qui à son tour réduit l'activité de l'adénosine-triphosphatase Na^+K^+ . Le résultat final est une réduction de la fonction des photorécepteurs rétiens.

Les études réalisées chez l'homme avec des inhibiteurs d'aldose réductase n'ont pas retrouvé l'intérêt escompté. Certaines de ces études sont biaisées par le fait que certains de ces inhibiteurs inhibent également la réaction de Schiff (glycosylation non enzymatique). Les inhibiteurs d'aldose réductase pourraient prévenir l'apparition de cataracte, mais ils n'ont pas montré à ce jour d'intérêt dans la prévention de la rétinopathie diabétique. De plus, ces produits sont hépatotoxiques. Une étude utilisant l'expression transgénique de l'aldose réductase chez les souris diabétiques a montré que ces animaux développent une cataracte et une rétinopathie diabétique. Le rôle exact de cette voie dans la pathogénie des complications diabétiques est toujours en cours d'évaluation.

Facteurs prolifératifs

L'ischémie, indépendamment de sa cause, provoque la libération de facteurs angiogéniques. Un de ces facteurs est le VEGF. Non seulement le VEGF favorise l'angiogenèse, mais en plus il est 10 000 fois plus efficace que l'histamine pour induire une perméabilité vasculaire et peut donc être un élément important dans l'apparition de l'œdème maculaire diabétique. Les anticorps anti-VEGF inhibent l'angiogenèse dans un modèle oculaire d'ischémie.

Des peptides libérés à cause de l'ischémie se comportent comme des signaux intracellulaires en agissant sur les récepteurs de surface des cellules qui forment habituellement des dimères. Une fois les récepteurs activés, ils phosphorylent leur segment intracellulaire, activant ainsi la signalisation intracellulaire. La protéine kinase C (PKC) est une des enzymes activées par la cascade intracellulaire. La PKC phosphoryle les protéines initiant la transcription d'ADN et provoque ainsi la prolifération vasculaire endothéliale et la rupture des jonctions serrées. Les inhibiteurs de PKC sont en cours d'évaluation pour leur rôle dans la prévention de la rétinopathie diabétique.

D'autres facteurs de croissance, notamment l'hormone de croissance humaine, présentent des taux plus élevés que la normale chez les patients diabétiques et peuvent être impliqués dans l'apparition des complications du diabète. La rétinopathie diabétique apparaît après la puberté et des rapports anecdotiques prouvent que la diminution des niveaux d'hormone de croissance humaine par l'excision chirurgicale de la tige pituitaire est associée à une incidence réduite de rétinopathie diabétique.

Causes cellulaires des complications microvasculaires

Les plaquettes, les globules blancs, les cellules endothéliales et les péricytes présentent des dysfonctionnements chez les personnes diabétiques. Les plaquettes et les globules blancs tendent à s'agréger et les cellules endothéliales dissocient leurs jonctions serrées. Les cellules endothéliales peuvent également contribuer à l'aggrégation des globules blancs et des plaquettes, provoquant l'occlusion des petits vaisseaux. Le rôle des péricytes dans le diabète est inconnu. Les péricytes entourent les cellules endothéliales et, dans la rétine normale, chaque péricyte est en relation avec une cellule endothéliale. Une des anomalies retrouvées précocement au cours du diabète est la perte des péricytes. Cette anomalie n'est retrouvée que dans une seule autre maladie qui est l'artérite de Takayasu. La perte des péricytes peut

Tableau 4-1
Complications oculaires du diabète sucré

Structure	Complication
Paupières	Blépharite Ptosis (secondaire à la paralysie du nerf crânien III) Sécheresse oculaire Xanthélasma Dacryocystite chronique
Orbite	Cellulite orbitaire (en particulier la mucormycose)
Œil	Ischémie oculaire Myopisation
Cornée	Kératopathie diabétique Ulcères cornéens Ulcères neurotrophiques Plis de Descemet
Chambre antérieure	Niveau de protéine élevé lié à la rupture de la barrière hématorétinienne Glaucome à angle ouvert
Iris et corps ciliaire	Néovascularisation irienne Dispersion de cellules de l'épithélium pigmentaire irien Cellules épithéliales Perte de l'accommodation
Cristallin	Cataractes sous-capsulaire postérieure, nucléaire, opacités en flocons de neige
Vitré	Contraction des fibres de collagène vitréens (glycosylation non enzymatique des protéines du vitré) Dégénérescence astéroïde du vitré Hémorragie intravitréenne
Rétine	Rétinopathie diabétique Lipémie rétinienne Déficit de la vision des couleurs
Choroïde	Choroïdopathie diabétique
Nerf optique	Néovascularisation Papillite diabétique Névrite optique ischémique antérieure non artéritique
Système nerveux central	Infarctus du lobe occipital Infarctus des bandelettes optiques
Paire de nerfs crâniens III	Paralysie du nerf
Paire de nerfs crâniens IV	Paralysie du nerf
Paire de nerfs crâniens VII	Paralysie du nerf
Paire de nerfs crâniens VI	Paralysie du nerf

causer le dysfonctionnement des cellules endothéliales et la rupture de la barrière hématorétinienne.

On retrouve également au cours du diabète une viscosité sanguine accrue. L'hyperviscosité potentialise les dysfonctionnements vasculaires, augmente l'agrégation globulaire et, par conséquent, l'occlusion vasculaire.

Complications oculaires du diabète

Les complications oculaires du diabète sont nombreuses. Elles sont énumérées dans le tableau 4-1.

DÉVELOPPEMENT DE LA RÉTINOPATHIE DIABÉTIQUE

L'apparition d'une dyschromatopsie, la perte de sensibilité au contraste, l'augmentation du flux sanguin rétinien et l'altération de la barrière hématorétinienne sont parmi les premières anomalies rétiniennes retrouvées au cours du diabète. Elles apparaissent avant toute anomalie visible au fond d'œil.

La dyschromatopsie se manifeste comme une perte inclassable globale de la discrimination de tonalité qui évolue plus tard vers un déficit en tritan de la vision des couleurs. Elle est probablement liée à un dysfonctionnement neuronal rétinien. Les modifications de la sensibilité au contraste sont retrouvées à 3, 6 et 12 cycles par degré.

Des études utilisant la fluorophotométrie vitréenne ont montré une plus grande fuite de fluorescéine vers le vitré dans les yeux des patients diabétiques, même avant l'apparition d'une rétinopathie diabétique visible au fond d'œil. La fluorophotométrie vitréenne détecte la présence d'une diffusion globale même quand elle est trop discrète pour être visualisée en angiographie à la fluorescéine. En revanche, l'angiographie à la fluorescéine peut détecter de petites zones de fuite intense non détectées par la fluorophotométrie vitréenne.

Au cours de la phase initiale de développement du diabète, il existe une augmentation de la diffusion des protéines normalement retrouvées dans le vitré, sans fuite des autres protéines du sérum. C'est probablement plus tard, quand la barrière hémato-oculaire est altérée, que d'autres protéines et facteurs du sérum diffusent de manière non sélective dans la rétine et la cavité vitréenne. La fuite de fluorescéine peut être visualisée par l'angiographie à la fluorescéine tant que les capillaires ne sont pas occlus.

L'hyperglycémie augmente le flux sanguin oculaire. Le mécanisme de cette augmentation est inconnu. Une des hypothèses est que cela est lié à l'apparition de shunts entre le système artériel et le système veineux secondaires à la raréfaction capillaire.

La rétinopathie diabétique est une maladie des vaisseaux de petit calibre affectant les capillaires avant les vaisseaux de plus grande taille. L'occlusion capillaire autour de la fovéa fait apparaître une grande et irrégulière zone avasculaire centrale (ZAC). La fuite des vaisseaux périmaculaires entraîne un œdème maculaire. Des pertes capillaires sectorielles et focales ainsi que des nodules cotonneux peuvent apparaître ailleurs. Ces derniers sont des infarctus aigus de la couche des fibres optiques. Les nodules cotonneux sont souvent situés au pôle postérieur, là où la couche des fibres optiques est la plus épaisse. Des études ont montré que la plus grande surface totale d'occlusion capillaire est au niveau de l'équateur. Bien que ce soit le secteur le plus souvent atteint, il est difficile à visualiser en angiographie à la fluorescéine. Ainsi, peu d'ophtalmologistes se rendent réellement compte de l'importance de l'occlusion capillaire dans ce secteur.

Au fur et à mesure de l'occlusion des capillaires, le flux sanguin des artérioles en amont diminue et ces vaisseaux se sclérosent. À partir d'un certain niveau d'occlusion capil-

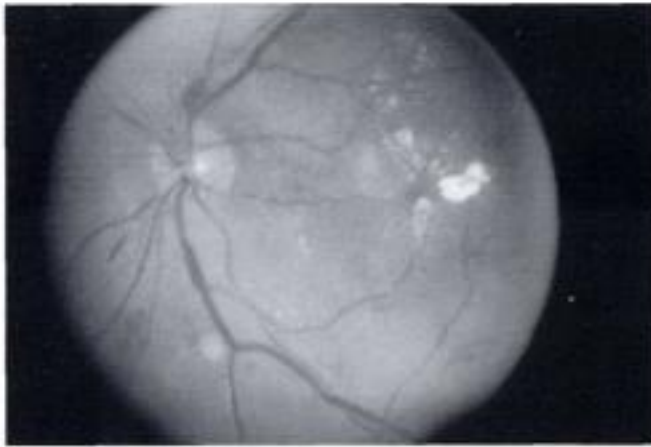


Figure 4-1. Néovascularisation rétinienne. Œdème maculaire diabétique sévère cliniquement significatif avec des exsudats secs et néovascularisation prépapillaire. (Voir planche couleur p. 201.)

laire, la rétine interne devient ischémique, et du VEGF et probablement d'autres facteurs de croissance sont sécrétés. Le VEGF favorise la néoangiogenèse et augmente la perméabilité vasculaire, ce qui peut expliquer la fuite vasculaire retrouvée dans la rétine. D'autres facteurs de croissance peuvent également être impliqués dans l'angiogenèse.

Contrairement à ce qui se passe dans les occlusions de la veine centrale de la rétine où il existe une ischémie massive et globale favorisant la néovascularisation au niveau de l'iris, la sécrétion de VEGF se fait par petites quantités et les néovaisseaux se développent surtout localement.

L'occlusion des capillaires endommage également les capillaires situés en amont, provoquant l'apparition de microanévrismes au niveau des capillaires résiduels. Ces microanévrismes laissent fuir le sérum. Par conséquent, la fuite vasculaire rétinienne se produit à partir des microanévrismes et des capillaires rétinien résiduels.

Les anomalies microvasculaires intrarétiniennes (AMIR) sont des capillaires dilatés tortueux situés dans le plan de la rétine. Leur localisation ainsi que l'absence de diffusion de la fluorescéine aident à distinguer les AMIR des véritables néovaisseaux rétinien. Les AMIR sont de bons indicateurs d'une rétinopathie diabétique évoluée. Les AMIR sont probablement provoquées par des shunts sanguins, autour des secteurs d'occlusion capillaire, causant la dilatation et la tortuosité des capillaires restants.

Les dilatations moniliformes des veines (*venous beading*) sont des irrégularités focales dans le calibre des veines rétinien. Il est habituellement plus facile de les voir dans les branches de gros calibre. La présence de veines moniliformes est un puissant facteur prédictif de l'apparition des néovaisseaux rétinien.

Les néovaisseaux prérétiniens ou prépapillaires peuvent être difficiles à détecter au début. Malheureusement, le dépistage précoce de ces complications est important. La détection précoce de la néovascularisation n'est possible qu'avec un verre de contact ou une lentille de +66 D. La néovascularisation rétinienne peut apparaître comme des vaisseaux anormaux qui se prolongent hors du plan de la papille ou de la rétine (figure 4-1). L'angiographie à la fluorescéine montre la diffusion à partir de ces vaisseaux, aidant à les distinguer des AMIR. Une fois ces vaisseaux

apparus, ils peuvent saigner ou causer des décollements tractionnels de la rétine (figure 4-2).

Les néovaisseaux se développent habituellement sur la hyaloïde postérieure. Si le vitré est complètement attaché, il est difficile pour les néovaisseaux de se développer. Quand le vitré se collabe, les néovaisseaux se développent plus facilement sur la hyaloïde postérieure partiellement détachée. Avec le décollement postérieur complet du vitré, les risques de traction et d'hémorragie à partir de ces néovaisseaux diminuent. Le décollement postérieur complet du vitré supprime aussi le support de croissance des néovaisseaux.

Le diabète peut également endommager l'épithélium pigmentaire de la rétine (EPR) par un mécanisme inconnu. Cette atteinte peut être liée à une fuite chronique à partir des vaisseaux rétinien, à des dommages directs à l'EPR par l'hyperglycémie ou aux atteintes de la choriocapillaire. Ces atteintes apparaissent comme des zones de fuite profonde lors de l'angiographie à la fluorescéine.

CLASSIFICATION DE LA RÉTINOPATHIE DIABÉTIQUE

Il existe plusieurs systèmes de classification de la rétinopathie diabétique utilisés pour la recherche clinique. Le plus utilisé est le système d'évaluation d'Airlie House. Les études Diabetic Retinopathy Study (DRS), Early Treatment Diabetic Retinopathy Study (ETDRS) et DCCT ont modifié la classification d'Airlie House pour créer un nouveau système de gradation de la sévérité de la rétinopathie diabétique. En pratique clinique, on classe souvent la rétinopathie diabétique en absente, non proliférante (RDNP) et proliférante (RDP). Pour donner au patient une meilleure idée du pronostic, le stade RDNP peut être subdivisé en minime, modéré et sévère. Le stade RDP peut être subdivisé en proliférante débutante, à haut risque et proliférante sévère (tableau 4-2). L'œdème maculaire est classé en fonction de sa présence ou non et de son caractère cliniquement significatif s'il est présent.

Dans la RDNP minime, on retrouve au moins un microanévrisme et seulement un nombre restreint de l'une ou de plusieurs des anomalies suivantes : hémorragies rétinien, exsudats durs (ou secs) et infarctus de la couche des fibres optiques (figure 4-3). La RDNP modérée comporte au moins 8 à 10 microanévrismes ou hémorragies rétinien dans au moins un quadrant, avec une ou plusieurs des anomalies suivantes : infarctus de la couche des fibres optiques, dilatations veineuses et anomalies microvasculaires intrarétiniennes. Les dilatations veineuses et les AMIR doivent être à peine notables.

La RDNP sévère est diagnostiquée à l'aide de la règle 4-2-1. Le 4 signifie que la RDNP sévère est présente si les quatre quadrants présentent chacun au moins 10 microanévrismes ou hémorragies rétinien. Le 2 signifie que la découverte d'AMIR dans deux quadrants suffit pour poser le diagnostic de RDNP sévère. Enfin, s'il existe des dilatations moniliformes veineuses dans un quadrant, la rétinopathie peut également être classée en RDNP sévère. Si deux de ces anomalies sont présentes, la rétinopathie est considérée comme une RDNP très sévère.

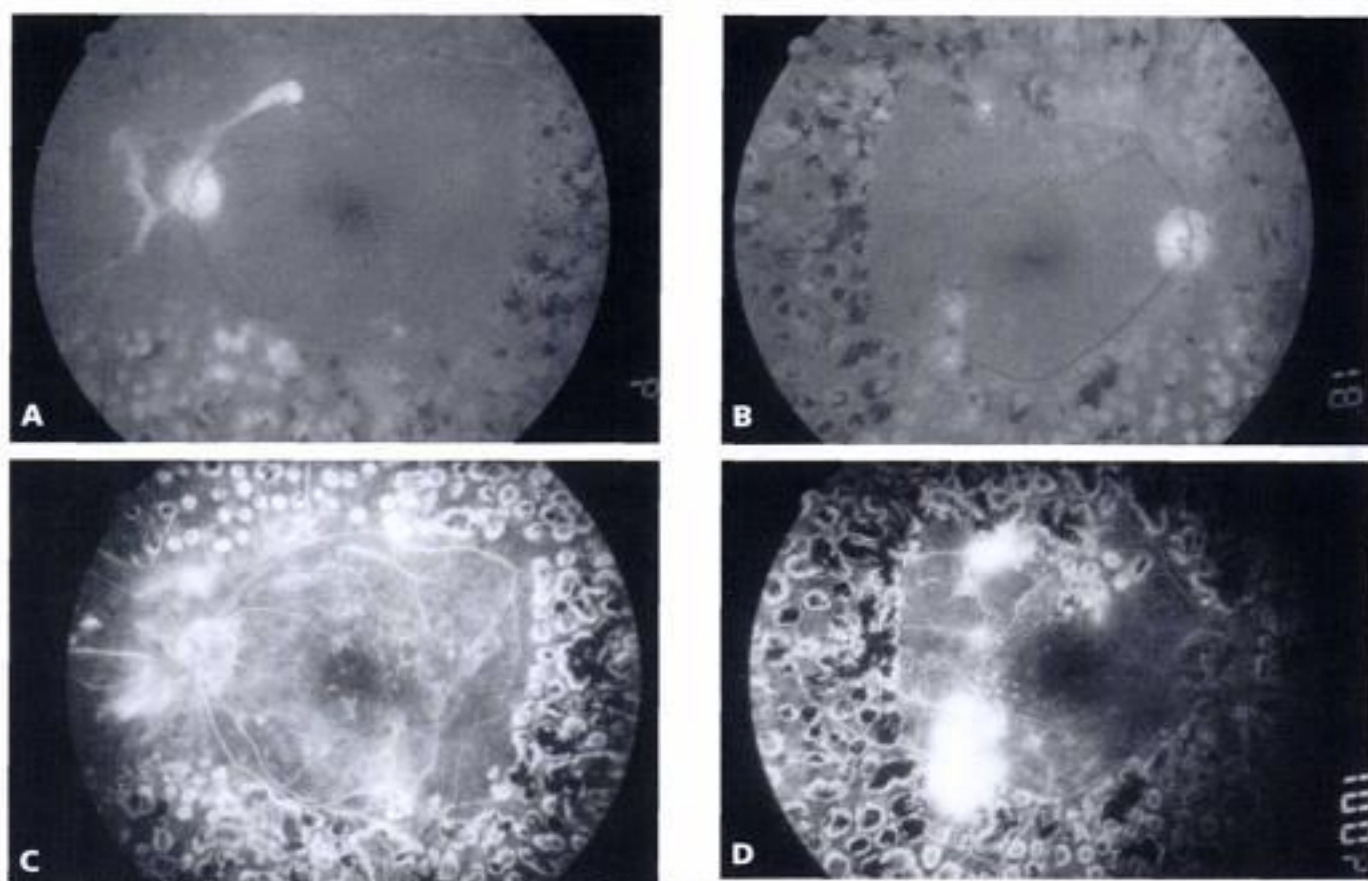


Figure 4-2. Néovascularisation fibrosée et photocoagulation panrétinienne. A : La fibrose est au-dessus de la papille et le long du secteur supérotemporal. (Voir planche couleur p. 201.) B : Néovaisseaux régressifs fibrosés le long de l'arcade inférotemporale. (Voir planche couleur p. 201.) C et D : Les angiographies à la fluorescéine correspondant à A et B. Noter que la diffusion persiste au niveau de la néovascularisation fibrosée, ainsi que l'élargissement de la zone avasculaire centrale.

Tableau 4-2

Gradation de la rétinopathie diabétique

Grade	Signes cliniques
RDNP minime	Au moins un MA et un ou plusieurs des éléments suivants : hémorragie rétinienne, exsudat dur, infarctus de la couche des fibres optiques
RDNP modérée	Hémorragies et MA équivalents à la photographie de référence dans un quadrant et un ou plusieurs des éléments suivants : dilatation veineuse, infarctus de la couche des fibres optiques, AMIR
RDNP sévère	Un des éléments suivants : Hémorragies et MA supérieurs à la photographie de référence dans les 4 quadrants Dilatation veineuse dans au moins 2 quadrants AMIR dans au moins 1 quadrant
RDNP très sévère	RDNP marquée
RDP	Un des éléments suivants : NVR Hémorragies intravitréennes avec ou sans NVR de moins d'1/2 surface papillaire NVP inférieure à 1/4 de surface papillaire
RDP à haut risque	Voir encadré 4-1

AMIR : anomalie microvasculaire intrarétinienne ; MA : microanévrisme ; NVD : néovascularisation papillaire située à moins d'1 diamètre papillaire de la papille ; NVR : néovascularisation pré-rétinienne située ailleurs ; RDNP : rétinopathie diabétique non proliférante ; RDP : rétinopathie diabétique proliférante.

La sous-classification de la RDNP est importante parce qu'elle aide à déterminer le risque de progression vers une RDP et une RDP à haut risque (voir le tableau 4-2). En l'absence de contrôle strict de la glycémie, entre 5 et 10 % des patients sans rétinopathie diabétique développent une rétinopathie diabétique dans l'année qui suit, tandis que pour les patients présentant une rétinopathie diabétique minime, un pourcentage équivalent développe une RDP dans l'année qui suit. Le tableau 4-3 montre le risque de

progression des autres stades de la rétinopathie diabétique, et le tableau 4-4, le rythme de suivi recommandé pour chaque niveau de risque.

On considère qu'un patient présente une RDP à haut risque s'il présente trois des quatre facteurs de risque énumérés dans l'encadré 4-1. Une fois que le patient a une RDP à haut risque, il a un risque de 25 % de perte visuelle sévère en moins de 2 ans et un risque de 45 % en 3 ans. La perte visuelle grave est définie comme une acuité infé-

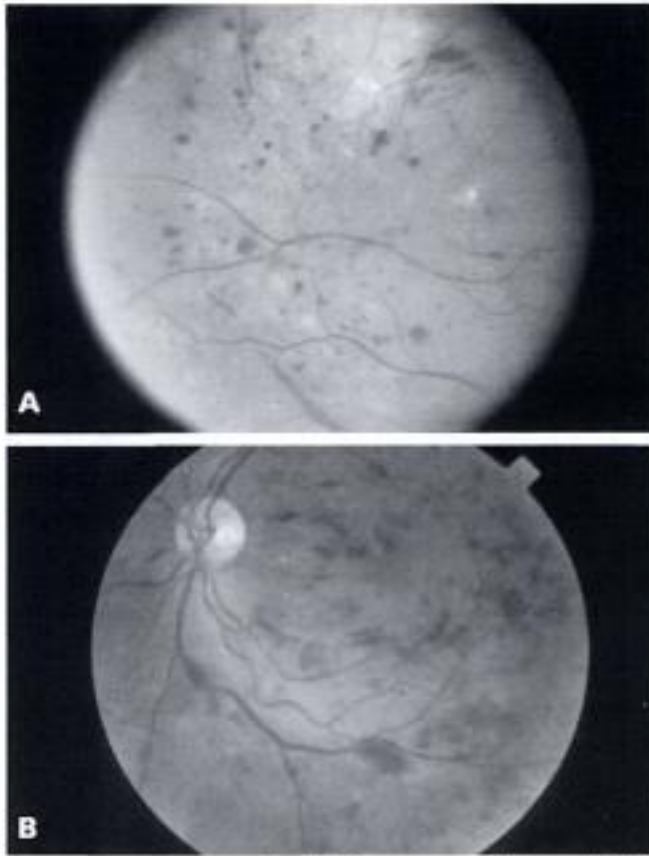


Figure 4-3. A : Rétinopathie diabétique non proliférante (RDNP) modérée-sévère. Noter les hémorragies intrarétiniennes et l'anomalie microvasculaire intrarétinienne (AMIR) (apparaît comme une boucle en oméga). B : RDNP sévère. Noter les nombreuses hémorragies intrarétiniennes et l'AMIR.

Tableau 4-3
Risque de progression d'une rétinopathie diabétique

Grade de RDNP	Apparition d'une RDP	Apparition d'une RDP à haut risque
Minime	14 % (en 3 ans)	15 % (en 5 ans)
Modérée	12-26 % (en 1 an)	3-9 % (en 1 an)
Sévère	50 % (en 1 an)	15 % (en 1 an)
Très sévère	75 % (en 1 an)	45 % (en 1 an)
RDP	-	50 % (en 1 an)

RDNP : rétinopathie diabétique non proliférante ; RDP : rétinopathie diabétique proliférante.

Tableau 4-4
Rythme de suivi

Stade de rétinopathie	Rythme de suivi
Normale ou minime	Annuel
Minime à modérée sans OMDCS	6-12 mois
Minime à modérée avec OMD non cliniquement significatif	3-6 mois
Minime à modérée avec OMDCS	Focal/quinconce ; 3-4 mois
RDNP sévère à très sévère	3-4 mois ; discuter une PPR

OMD : œdème maculaire diabétique ; OMDCS : œdème maculaire diabétique cliniquement significatif ; PPR : photocoagulation panrétinienne ; RDNP : rétinopathie diabétique non proliférante.

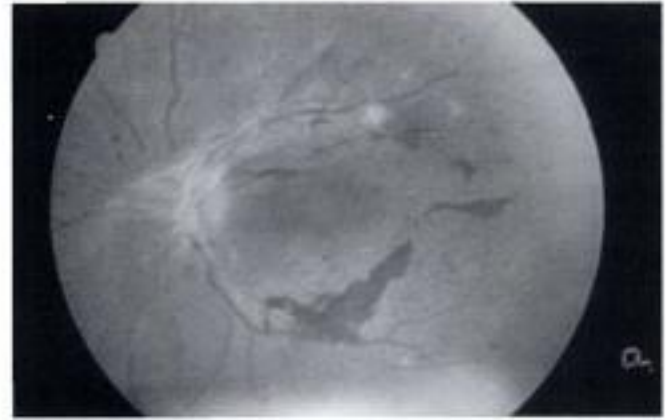


Figure 4-4. Décollement de rétine tractionnel et hémorragie pré-rétinienne. (Voir planche couleur p. 201.)

Encadré 4-1

Facteurs de risque de rétinopathie diabétique proliférante à haut risque

Trois des éléments suivants sont nécessaires :

1. Néovascularisation au niveau de la rétine ou du nerf optique
2. Néovascularisation prépapillaire ou située à moins d'un diamètre papillaire de distance de la papille (NVP)
3. Néovascularisation sévère ($\geq 1/3$ diamètre papillaire si NVP ou $\geq 1/2$ diamètre papillaire si néovascularisation pré-rétinienne située ailleurs [NVR])
4. Hémorragie pré-rétinienne ou intravitréenne

Exemple : s'il y a des néovaisseaux $\geq 1/2$ diamètre papillaire au niveau de la papille, il y a alors 3 facteurs de risque :

1. Néovascularisation
2. NVP
3. Importance de la néovascularisation

ricure ou égale à 5/200, car l'acuité de 5/200 est considérée comme une acuité ambulatoire : l'acuité nécessaire pour pouvoir marcher sans aide (figure 4-4).

RÔLE DES EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

Les *photographies du fond d'œil* sont utiles pour le suivi de la rétinopathie diabétique. Elles aident surtout à documenter le stade de la maladie, à montrer au patient l'importance de son traitement et à s'assurer de la régression de la maladie. Leur rôle dans le dépistage est en cours d'évaluation.

L'*angiographie à la fluorescéine* est utile dans le traitement de l'œdème maculaire diabétique cliniquement significatif (OMDCS), comme cela est expliqué dans le paragraphe portant sur l'œdème maculaire. Elle aide aussi à planifier le traitement et à exclure d'autres causes d'œdème maculaire (voir le paragraphe « Œdème maculaire ») (figure 4-5). En revanche, elle est rarement utile pour la rétinopathie diabétique. En cas d'hémorragies intravitréennes récidivantes, elle peut aider à déterminer s'il existe un petit bouquet néovasculaire difficile à visualiser autrement (figure 4-5).

L'*échographie* est utile dans les cas où une hémorragie dense ou une cataracte importante rend l'examen du fond d'œil difficile. Dans ces cas, elle peut aider à déterminer s'il

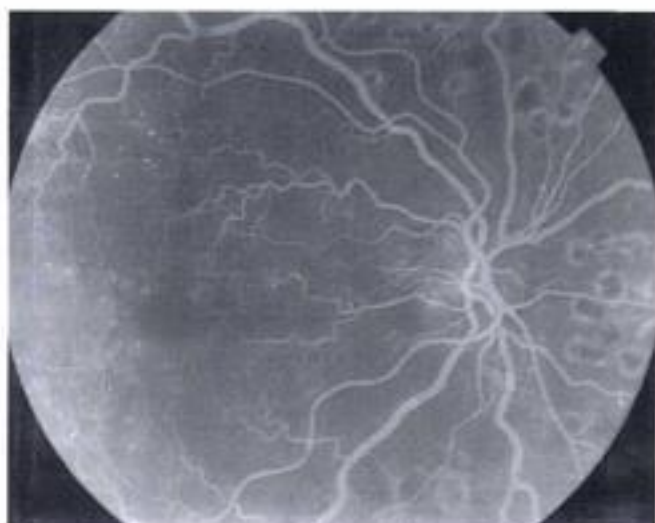


Figure 4-5. Angiographie à la fluorescéine montrant des zones d'occlusion capillaire et des microanévrismes. (Voir planche couleur p. 201.)

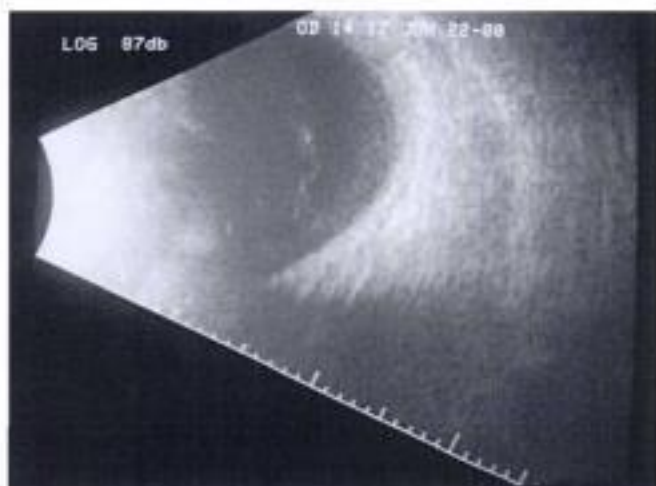


Figure 4-6. Échographie montrant une hémorragie intravitréenne et rétrohyaloïdienne avec un décollement partiel du vitré.

existe ou non un décollement de rétine nécessitant une intervention chirurgicale (figure 4-6).

L'angiographie au vert d'indocyanine est très rarement employée chez les patients présentant une rétinopathie diabétique. En présence d'une hémorragie intravitréenne modérée, elle a été utilisée pour évaluer l'importance de la néovascularisation, mais globalement elle n'a pas d'indication dans la rétinopathie diabétique.

ŒDÈME MACULAIRE

L'œdème maculaire est défini comme un épaissement rétinien situé à moins d'un diamètre papillaire du centre de la fovéa. On considère qu'il est cliniquement significatif (OMDCS) si l'épaississement rétinien est situé à moins de 500 μ du centre de la fovéa, s'il existe des exsudats durs entourés d'œdème à moins de 500 μ du centre de la fovéa, ou s'il existe un diamètre papillaire d'œdème à moins d'un diamètre papillaire du centre de la fovéa.

L'œdème maculaire diabétique est la principale cause de baisse d'acuité visuelle modérée chez les patients diabétiques. La prévalence de l'œdème maculaire augmente avec la durée du diabète et la sévérité de la rétinopathie diabé-

Encadré 4-2

Définition de l'œdème maculaire diabétique cliniquement significatif (OMDCS)

1. Épaississement maculaire à moins de 500 μ du centre de la fovéa ou
2. Exsudats secs à 500 μ du centre de la fovéa avec un œdème maculaire adjacent ou
3. Un diamètre papillaire d'épaississement rétinien à moins d'un diamètre papillaire de la fovéa

tique. Dans le diabète de type 1, aucun patient ne présente d'œdème maculaire avant 5 ans, contrairement au diabète de type 2 où 3 % des patients peuvent être atteint en moins de 5 ans. Après 20 ans ou plus de diabète, 29 % des patients diabétiques de type 1 présentent un œdème maculaire ; ce taux est similaire chez les patients diabétiques de type 2.

Chez les patients présentant une RDNP minimale, l'incidence de l'œdème maculaire dans les 4 années qui suivent est de 12 %. Pour les patients présentant une RDNP modérée, le risque augmente à 23 % en 4 ans. Les patients présentant une rétinopathie proliférante ont une incidence de 20 à 63 % d'œdème maculaire. Les patients présentant un œdème maculaire qui n'est pas encore cliniquement significatif doivent être suivis tous les 3 à 6 mois car ils sont à risque de développer un OMDCS (encadré 4-2).

TRAITEMENT

Prévenir et stabiliser la rétinopathie diabétique

En raison du grand risque de perte visuelle dans la population diabétique non traitée, les instituts nationaux de santé américains (National Institutes of Health [NIH]) ont commandité trois études cliniques randomisées très importantes : les études DRS, ETDRS et DCCT. Les deux premières étaient des études d'intervention tertiaire (traitement des complications déjà apparues), tandis que la DCCT était une étude d'intervention primaire et secondaire.

La DCCT est la plus récente de ces études. Elle a prouvé, chez des patients présentant un diabète de type 1 sans rétinopathie diabétique visible, que le traitement intensif du diabète diminue l'apparition de la rétinopathie diabétique de 76 % après 5 ans par rapport aux patients sous traitement conventionnel. Chez ceux ayant déjà une rétinopathie diabétique, le traitement intensif a diminué le taux de progression de 50 %. On a considéré comme progression un changement de trois stades du niveau de la rétinopathie dans une classification qui comportait 25 stades de rétinopathie. L'incidence de l'œdème maculaire a été diminuée de 50 %, et la nécessité de photocoagulation au laser a été réduite de 56 %. Une étude européenne a retrouvé des résultats similaires, mais le nombre de patients ne représentait que 10 % environ du total des patients étudiés par la DCCT.

La DCCT a également montré que, chez certains des patients présentant déjà une rétinopathie diabétique et

Tableau 4-5
Résultats de l'étude DCCT

Complication	Intervention primaire	Intervention secondaire
Aggravation de 3 stades ou plus	76 %	54 %
Cédème maculaire	-	23 %
Traitement au laser	-	51 %
Albuminurie	44 %	56 %
Neuropathie clinique	69 %	57 %

DCCT : Diabetes Control and Complications Trial.

mis sous traitement intensif, la rétinopathie a progressé durant les 2 premières années. C'est pourquoi les patients avec une RDNP sévère doivent être équilibrés progressivement. Il faut aussi informer ces patients que l'amélioration de l'équilibre glycémique peut ne pas être immédiatement utile pour leur rétinopathie mais permet de diminuer immédiatement et notablement la progression de leurs neuropathie et néphropathie (tableau 4-5).

Le traitement intensif du diabète dans cette étude imposait des mesures pluriquotidiennes de la glycémie, une pompe à insuline ou au moins trois injections d'insuline par jour, un ajustement de la dose d'insuline en fonction de la glycémie, des conseils nutritionnels, des consultations médicales tous les 3 mois et des mesures d'hémoglobine glycosylée tous les 3 à 4 mois. Le traitement conventionnel du diabète ne comportait que 1 à 2 injections par jour sans aucun changement des doses d'insuline, en fonction de la glycémie. Chez les patients diabétiques sous traitement intensif, les niveaux d'hémoglobine glycosylée avaient chuté à 7 %, avec une valeur normale d'environ 6 %. Les patients diabétiques sous traitement conventionnel avaient des niveaux moyens d'hémoglobine glycosylée autour de 8,9 %.

Toute amélioration des niveaux d'hémoglobine glycosylée se traduit par une diminution du taux d'apparition de la rétinopathie diabétique, au prix d'une plus grande fréquence des épisodes d'hypoglycémie, particulièrement chez les patients sous contrôle strict. Un niveau d'hémoglobine glycosylée de moins de 7,8 % serait probablement acceptable. Il est important de discuter avec les patients diabétiques de leur équilibre glycémique. Beaucoup croient avoir un bon équilibre glycémique. D'autres n'ont jamais remis en cause le traitement prescrit par leur médecin de famille. S'ils ne connaissent pas leurs taux d'hémoglobine glycosylée, il faut prescrire son dosage ou bien appeler leur médecin interniste ou diabétologue pour obtenir ce dosage. Instruire les patients sur l'importance du contrôle strict et l'obtention de bons niveaux d'hémoglobine glycosylée est certainement à la portée de l'ophtalmologiste compétent et consciencieux.

Une étude européenne récente, l'étude United Kingdom Prospective Diabetes Study (UKPDS), a prouvé que, chez les patients présentant un diabète de type 2, le traitement intensif et le contrôle strict de la tension artérielle sont tous les deux efficaces pour diminuer la progression de la rétinopathie diabétique. Le traitement intensif

Encadré 4-3

Facteurs de risque systémiques pouvant influencer la rétinopathie diabétique

Hyperglycémie
Puberté
Diabulimia (voir texte)
Grossesse
Hypertension/inhibiteurs de l'enzyme de conversion (IEC) de l'angiotensine : stabilisation de la tension artérielle systolique en dessous de 150 mmHg et de la diastolique en dessous de 85 mmHg
IEC sans hypertension (pourrait aider)
Insuffisance rénale
Antioxydants et rôle du vitré
Tabagisme (discuté)
Hyperlipidémie
Génétique
Anémie ?
Maladie ?
Infection par le virus d'immunodéficience humaine (VIH)
Sténose carotidienne (peut aggraver ou protéger)

de l'hyperglycémie, en utilisant des hypoglycémifiants oraux ou l'insuline, diminue le risque de complications microvasculaires, y compris le besoin de photocoagulation rétinienne, de 25 % par rapport au simple régime. L'Association américaine du diabète recommande que le taux d'hémoglobine glycosylée soit mesuré 2 fois par an chez les patients diabétiques de types 2 et 3 à 4 fois par an chez les patients diabétiques de type 1. D'autres facteurs de risque importants pour le développement ou la progression de rétinopathie diabétique sont énumérés dans l'encadré 4-3.

La puberté augmente le risque de progression de la rétinopathie diabétique. Cela a été habituellement attribué à une augmentation des niveaux de l'hormone de croissance, des niveaux élevés de cortisol et d'autres facteurs qui augmentent avec la puberté. Quelques cas cliniques rapportés ont essayé de montrer l'amélioration de la rétinopathie diabétique après une hypophysectomie. Cette approche radicale peut provoquer de fâcheuses complications. D'autres facteurs comme la rébellion ou d'autres problèmes psychologiques et ce que les Anglo-Saxons appellent la *diabulimia* (terme utilisé pour désigner les personnes diabétiques qui manipulent leurs doses d'insuline afin de contrôler leur poids) peuvent s'ajouter aux problèmes du mauvais contrôle glycémique durant la période de la puberté.

La *diabulimia* a été récemment identifiée comme un facteur de risque important dans la progression de la rétinopathie diabétique. On a constaté que les jeunes femmes ont un plus grand risque de rétinopathie diabétique par rapport aux jeunes hommes, 15 à 20 % des jeunes femmes atteintes de diabète de type 1 sous-dosant leur insuline pour éviter de prendre du poids. Il est important de discuter de cela avec les jeunes femmes dont le contrôle glycémique est insuffisant.

La grossesse accélère la progression de la rétinopathie diabétique. Le contrôle plus strict et la libération de facteurs de croissance durant la grossesse peuvent tous les deux aggraver la rétinopathie diabétique. Les patientes enceintes devraient être vues en consultation au moins

tous les trimestres et même plus souvent si elles présentent des stades avancés de rétinopathie diabétique.

L'hypertension artérielle mal contrôlée est associée à une aggravation de la rétinopathie diabétique ; un bon contrôle de l'hypertension est donc conseillé chez les patients diabétiques. Les inhibiteurs de l'enzyme de conversion de l'angiotensine (IEC) diminuent le taux de progression de la néphropathie diabétique chez les patients diabétiques hypertendus. Les autres protections attribuées aux IEC sont surtout obtenues grâce à l'abaissement de la tension artérielle. Ainsi, tous les patients diabétiques et hypertendus doivent bénéficier d'un avis sur l'intérêt d'une prescription d'IEC.

Les IEC ont été suspectés d'augmenter la fréquence des crises hypoglycémiques. Récemment, une étude européenne a évalué l'effet du lisinopril, un IEC, sur la progression de la rétinopathie diabétique chez les patients diabétiques de type 1 normotendus. La rétinopathie a progressé chez 13 % des patients sous lisinopril versus 23 % des patients sous placebo. Malheureusement, les patients sous lisinopril avaient des taux d'hémoglobine glycosylée plus bas à l'inclusion et durant le suivi, ce qui diminue l'efficacité du lisinopril qui, dès lors, n'a montré qu'une tendance à l'efficacité. Jusqu'à ce qu'une plus grande étude soit réalisée, l'utilisation des IEC chez les patients diabétiques hypertendus ou présentant une microalbuminurie peut malgré tout être considérée comme raisonnable, car ceux-ci peuvent peut-être également aider à stabiliser la rétinopathie. En revanche, la prescription d'IEC uniquement pour ralentir la progression de la rétinopathie n'est pas actuellement justifiée.

L'UKPDS a évalué l'intérêt d'un traitement intensif de l'hyperglycémie et du contrôle intensif de la tension artérielle. Les résultats ont montré que stabiliser la tension artérielle diastolique en dessous de 85 mmHg et la tension artérielle systolique en dessous de 150 mmHg réduit de 34 % le risque de progression de deux stades de la rétinopathie. Il y avait également une réduction de 47 % de la détérioration de l'acuité visuelle de trois lignes. Aucun avantage n'a été retrouvé à l'utilisation d'un IEC par rapport à un β -bloquant si la tension artérielle est abaissée au même niveau.

L'insuffisance rénale et l'hyperlipidémie ont aussi été associées à un plus mauvais pronostic de la rétinopathie diabétique ; leur contrôle est donc souhaitable. L'étude ETDRS a prouvé que l'hyperlipidémie et l'hypercholestérolémie sont associées à un plus grand nombre d'exsudats durs et à une acuité visuelle plus basse. Les antioxydants peuvent limiter la progression de la rétinopathie diabétique en stabilisant le vitré, en évitant son décollement et en diminuant les niveaux de diacylglycérol. Le tabagisme n'est pas un facteur de risque direct pour la progression de la rétinopathie diabétique, mais il augmente le risque de complications macrovasculaires chez les patients diabétiques. Enfin, la DCCT a également prouvé que, parmi les patients diabétiques, certaines familles avaient plus de risque de développer une rétinopathie diabétique que d'autres. Les gènes impliqués sont encore inconnus.

Des facteurs oculaires peuvent également affecter la progression de la rétinopathie diabétique (encadré 4-4).

Encadré 4-4

Facteurs de risque oculaire pouvant influencer la rétinopathie diabétique

Protecteurs :

- Myopie
- Cicatrice chorioretinienne
- Atrophie optique

Aggravants :

- Inflammation oculaire
- Chirurgie intraoculaire
- Infection VIH

Indéterminés :

- Drépanocytose ?
- Occlusion de branche veineuse

Les deux :

- Sténose carotidienne (peut aggraver ou protéger)

Les patients présentant des cicatrices chorioretiniennes dans un œil peuvent présenter une rétinopathie diabétique asymétrique. Ces yeux semblent être relativement protégés par rapport aux yeux adelphe. C'est cette observation qui a mené à proposer l'induction de cicatrices chorioretiniennes par photocoagulation pour améliorer la rétinopathie diabétique. La myopie et l'atrophie optique semblent aussi être des facteurs oculaires protecteurs. La sténose carotidienne peut aggraver ou, au contraire, protéger contre la rétinopathie diabétique.

L'inflammation oculaire et la chirurgie de cataracte sont parmi les facteurs oculaires qui peuvent aggraver la rétinopathie diabétique. L'inflammation oculaire aggrave la rupture de la barrière hémato-oculaire. Il est important de toujours tenter de réduire au minimum l'inflammation dans les yeux présentant une rétinopathie diabétique. La chirurgie de cataracte a été associée à une accélération de la rétinopathie diabétique. On ne sait pas encore si cela est lié à la contraction du vitré, à l'inflammation oculaire, à un effet phototoxique de la chirurgie ou à une combinaison de ces effets. Il est très important de traiter agressivement ces patients en postopératoire par des anti-inflammatoires. De même, il faut utiliser un cache en peropératoire pour réduire au minimum la phototoxicité.

Les patients présentant une RDP doivent avoir une photocoagulation panrétinienne complète de l'œil affecté avant toute chirurgie de cataracte, car la chirurgie augmente le risque de progression de la prolifération. La chirurgie de cataracte en intracapsulaire ou les grandes ruptures de la capsule postérieure devraient être évitées dans la mesure du possible car elles augmentent le risque de glaucome néovasculaire. Les patients présentant un OMDCS doivent aussi être traités par une photocoagulation maculaire focale ou en quinconce (ou en *grid*) avant la chirurgie de cataracte, car l'œdème maculaire peut s'aggraver en postopératoire. Même pour les autres œdèmes maculaires, un traitement avant la chirurgie de cataracte doit être envisagé ou, à défaut, il faut prévoir un suivi postopératoire très soigneux avec un examen à la 6^e semaine postopératoire. Si l'on retrouve une augmentation de l'œdème maculaire à cet examen, il faut réaliser une photocoagulation au laser. Quand la cataracte rend impossible le traitement au laser, celui-ci doit être réalisé

dès qu'il pourra l'être en toute sécurité. Le traitement avec les agents anti-inflammatoires doit être utilisé plus intensivement et pendant une période plus longue pour éviter l'aggravation de l'œdème maculaire.

Rôle de l'aspirine dans la rétinopathie diabétique

L'ETDRS a évalué si l'aspirine pouvait ralentir la progression de la rétinopathie diabétique. L'aspirine n'a pas franchement changé ni en bien ni en mal la progression de la rétinopathie diabétique et n'a pas augmenté le risque ou la sévérité des hémorragies. Par ailleurs, l'aspirine n'a eu aucun effet sur le développement de la cataracte chez ces patients.

En revanche, l'aspirine réduit la morbidité par les complications cardiovasculaires de 17 % ; donc sa prescription chez les patients diabétiques peut être recommandée. Les anticoagulants comme l'héparine ou les antivitaminés K telles que la warfarine (Coumadine®) augmentent le risque hémorragique chez ces patients et doivent être utilisés avec prudence.

Traitement de l'œdème maculaire diabétique

L'ETDRS a évalué le rôle de la photocoagulation au laser dans le traitement de l'œdème maculaire. Dans cette étude, la photocoagulation au laser a diminué le taux de perte visuelle modérée chez les patients présentant un OMDCS (défini plus haut), par rapport aux patients non traités. La perte visuelle modérée a été définie comme une perte de trois lignes, qui correspond à un doublement de l'angle visuel (c'est-à-dire une baisse de l'acuité de 20/40 à 20/80, ou de 20/20 à 20/40). Chez l'ensemble des patients présentant un œdème maculaire, cliniquement significatif ou non, il y a eu en 3 ans une réduction de 50 % du pourcentage d'yeux avec perte visuelle modérée dans les yeux traités par rapport aux yeux contrôles non traités (12 % versus 24 %). L'analyse des sous-groupes a montré que l'avantage était plus évident chez les patients avec un OMDCS avant traitement. Dans ce groupe, il y avait une réduction de 50 % de la perte visuelle modérée dans les yeux traités par rapport au groupe contrôle à 1 an, et de près de 66 % à 3 ans (tableau 4-6).

Le traitement au laser dans l'ETDRS était fait au laser argon bleu-vert ou vert. Le traitement était appliqué sur les microanévrismes. Il comportait un traitement focal et un traitement en quinconce des secteurs de diffusion à partir des capillaires. Des impacts de 100 μ ont été appliqués derrière des microanévrismes pour créer une barrière, suivis d'impacts de 50 μ jusqu'à ce que le microanévrisme

ait blanchi ou noirci. En cas de multiples microanévrismes associés, des impacts de 200 μ ont été appliqués sur l'ensemble des microanévrismes, complétés par des impacts de 50 μ sur les microanévrismes n'ayant pas changé de couleur. Pour les secteurs d'œdème diffus, des impacts de 200 μ séparés entre eux par la largeur d'un impact ont été employés. Aucun traitement n'a été fait à moins de 500 μ du centre de la ZAC ou du bord du nerf optique. Le problème de ce protocole de traitement est que les impacts de 50 μ peuvent engendrer une fibrose sous-rétinienne et des ruptures de la membrane de Bruch, avec un risque consécutif de néovascularisation choroïdienne.

Une version modifiée de ce protocole de traitement a été évaluée par Olk. Le traitement en quinconce modifié a été testé chez des patients présentant un œdème maculaire diffus diabétique, défini comme un épaississement rétinien de deux surfaces papillaires ou plus et impliquant une partie au moins de la ZAC. Le laser fut employé jusqu'au bord de la ZAC. Les grands microanévrismes bien visibles furent traités focalement avec des impacts de 100 μ . Près de la ZAC, le traitement en quinconce fut réalisé sur la zone d'épaississement par des impacts de 100 μ . La distance entre les impacts était d'au moins une largeur d'impact. Après deux rangées de laser, les impacts plus périphériques étaient de 200 μ , toujours séparés d'une largeur d'impact. Le traitement était appliqué uniquement sur la zone où l'œdème diffus avait été diagnostiqué médicalement et confirmé par l'angiographie à la fluorescéine. Ce dernier pouvait montrer une raréfaction capillaire ou des segments de capillaire dilatés laissant largement diffuser la fluorescéine aux temps tardifs de l'angiographie. La puissance de l'impact a été ajustée pour produire des impacts gris clair. Le traitement était de nouveau réalisé seulement si l'œdème maculaire résiduel touchait toujours le centre de la ZAC 4 mois après le traitement ; sinon, le patient était simplement suivi et n'était traité à nouveau que si la ZAC était de nouveau atteinte.

Olk et ses associés ont prouvé qu'avec le traitement en quinconce modifié, l'acuité visuelle était améliorée chez 14,5 % des patients, stable chez 61 % et avait continué à baisser chez 24,6 % des patients à 3 ans. L'amélioration de l'acuité visuelle ou sa détérioration furent définies comme un gain ou une perte de trois lignes (réduction de moitié ou doublement de l'angle visuel). Bien que cette étude n'ait pas été randomisée, ce traitement semble être une alternative efficace au protocole de l'ETDRS et souligne l'importance du traitement en quinconce par rapport au traitement focal. De manière intéressante, aucune différence dans le résultat n'a été retrouvée entre l'utilisation d'un laser de longueur d'onde dans le vert (argon) ou dans le rouge (krypton). Puisque la longueur d'onde rouge du krypton n'est pas bien absorbée par les vaisseaux sanguins, cette étude semble montrer que le traitement focal direct peut ne pas être nécessaire et que le traitement peut marcher via le remodelage ou la régénération de l'EPR.

Des complications sont possibles avec un traitement en quinconce modifié, dont le plus notable est la perte du

Tableau 4-6
Résultats chiffrés de l'étude ETDRS pour le traitement focal/en quinconce de l'OMDCS

Perte de vision à 3 ans	Traitement	Contrôle	Réduction de la perte visuelle
Tout œdème maculaire	12 %	23 %	50 %
OMDCS	10 %	27 %	66 %

ETDRS : Early Treatment Diabetic Retinopathy Study ; OMDCS : œdème maculaire diabétique cliniquement significatif.

champ visuel paracentral. Les patients se plaignent de la sensation de voir à travers un écran ou une passoire, et certains sont sévèrement affectés. Plus il y a eu de traitements, pires sont les scotomes. De plus, une fibrose sous-rétinienne est apparue chez les patients ayant été intensivement traités. Il faut tout de même rappeler que la fibrose sous-rétinienne apparaît aussi spontanément chez les patients présentant un œdème maculaire important.

Démarche thérapeutique conseillée

L'ETDRS a prouvé que tous les patients qui présentaient un OMDCS, indépendamment de leur acuité visuelle, ont tiré bénéfice du traitement au laser maculaire. Bien que l'analyse des sous-groupes ait montré un avantage pour les trois groupes de patients diagnostiqués avec un OMDCS, les patients avec une acuité supérieure ou égale à 20/20 et des exsudats durs ou un œdème hors de la fovéa ou encore un empiètement simplement sur la fovéa peuvent probablement être suivis soigneusement jusqu'au constat d'une progression ou d'une légère perte de vision. Le traitement au laser devra alors être réalisé.

L'examen de la macula est fait de préférence avec un verre de contact plan-concave. Cela donne une meilleure résolution pour diagnostiquer la présence d'un petit OMDCS. Pour qu'un OMDCS soit visible avec une lentille de +90 D, il faut qu'il soit déjà très étendu. Les régions d'OMDCS entouré par un anneau d'exsudats durs sont facilement diagnostiquées. Habituellement, ces exsudats circinés sont liés à des œdèmes focaux provoqués par des microanévrismes. Il est plus difficile de diagnostiquer de petites zones d'épaississement rétinien non entourées par des exsudats durs. Une lentille de +66 D peut parfois remplacer un examen au verre de contact dans les mains d'examineurs entraînés. Parfois, un OMDCS très diffus peut seulement être diagnostiqué à l'aide d'un verre plan-concave.

Après le diagnostic d'OMDCS, une angiographie à la fluorescéine est réalisée. L'angiographie localise les microanévrismes qui diffusent et montre les secteurs de raréfaction capillaire. Tous les microanévrismes apparaissent comme des boursouffures fluorescentes aux temps précoces de l'angiographie. Seuls les microanévrismes qui fuient présentent une diffusion centrifuge de fluorescéine aux temps ultérieurs de l'angiographie. L'angiographie à la fluorescéine aide également à localiser le centre de la ZAC, qui est parfois difficile à trouver à l'examen du fond d'œil chez les patients présentant un œdème maculaire important.

Les zones de raréfaction capillaire avec œdème maculaire ou de dilatation de capillaires devenus perméables apparaissent aux temps tardifs de l'angiographie comme des zones de diffusion de fluorescéine. La raréfaction ou la dilatation capillaire peuvent être distinguées en examinant les clichés plus précoces des zones de diffusion de fluorescéine. Quand on ne retrouve aucune de ces deux causes, la diffusion peut provenir d'un dysfonctionnement de l'EPR.

L'angiographie à la fluorescéine peut également aider à distinguer un OMDCS d'un œdème maculaire cystoïde (OMC) postchirurgie de cataracte (syndrome d'Irvine-

Encadré 4-5

Diagnostiques différentiels des œdèmes maculaires diabétiques cliniquement significatifs (OMDCS)

1. Œdème maculaire cystoïde (OMC) postchirurgical (Irvine-Gass)
2. Occlusion de branche veineuse
3. Occlusion de la veine centrale de la rétine
4. Choriorétinopathie séreuse centrale idiopathique
5. Néovaisseaux choroïdiens

Gass). Ophtalmoscopiquement, il est difficile de les distinguer car les deux atteintes peuvent survenir après chirurgie de cataracte chez les patients présentant une rétinopathie diabétique. S'il n'y a ni RDP ni neuropathie optique ischémique antérieure (NOIA) et si l'angiographie à la fluorescéine montre une diffusion à partir de la papille et au niveau de la région maculaire, le diagnostic à retenir est probablement celui d'OMC postchirurgical. S'il n'y a aucune fuite à partir de la papille et, surtout, si les microanévrismes montrent clairement des diffusions, le diagnostic est probablement celui d'un OMDCS.

En plus des OMC postchirurgicaux, les autres diagnostics différentiels des diffusions de fluorescéine dans la région maculaire incluent les occlusions de branches veineuses rétinienne, les occlusions de la veine centrale de la rétine, les choriorétinopathies séreuses centrales idiopathiques et les néovaisseaux choroïdiens (encadré 4-5).

Discussion avec le patient

Après une évaluation appropriée, le consentement éclairé du patient doit être obtenu. Si les patients ne sont pas soigneusement informés des raisons de leur traitement, de ses effets et du pronostic, ils peuvent être insatisfaits des résultats et perdus de vue pour la suite du suivi et du traitement.

Le patient doit être informé que le traitement ne sert pas à améliorer la vision mais à essayer de ralentir la perte visuelle et que cet objectif peut même ne pas être atteint. On leur indique également qu'une amélioration visuelle peut se produire mais que cela n'est pas la raison primaire du traitement. Ils sont avisés du risque d'apparition de petits secteurs sombres près du centre de leur vision, pouvant donner l'impression qu'ils regardent à travers une passoire ou un écran. Ils devraient également être avertis que d'autres séances de traitement peuvent être nécessaires. Il faut enfin leur rappeler l'importance d'un bon contrôle glycémique et tensionnel.

Traitement au laser

Le traitement au laser maculaire peut être réalisé sous une simple anesthésie topique. Il est important de s'assurer que le laser est en mode « attente » quand le patient est assis derrière le laser. Il est recommandé d'expliquer ce qui attend le patient et de le laisser entendre les clics émis lors de l'émission des impacts de laser.

Il est important de décider de la longueur d'onde à utiliser. S'il s'agit de microanévrismes nécessitant un traitement focal, l'utilisation d'une longueur d'onde verte ou vert-jaune est choisie en raison de l'absorption préféren-

tielle de ces longueurs d'onde par l'hémoglobine. S'il existe un œdème maculaire diffus et si seul un traitement en quinconce est prévu, un laser vert, rouge ou un laser diode avec une longueur d'onde infrarouge peut être utilisé. Le problème avec la longueur d'onde infrarouge est que le patient peut ressentir une certaine douleur ; l'objectif avec cette longueur d'onde est donc la réalisation d'impacts à peine visibles au fond d'œil. En présence d'hémorragies intrarétiniennes, une longueur d'onde rouge ou infrarouge sera préférée car cela réduit l'absorption par les hémorragies intrarétiniennes et donc les dommages rétinien.

Après le choix de la longueur d'onde appropriée, la taille des impacts doit être choisie. Pour des traitements en quinconce près du bord de la ZAC ou pour le traitement focal, une taille d'impact de 100 μ est choisie. Pour les œdèmes maculaires diffus plus éloignés de la fovéa, des impacts de 150 à 200 μ sont réalisés. Un verre de contact est choisi et placé sur l'œil avec de l'hydroxyméthylcellulose. Les lentilles de forte puissance spécifiquement conçues pour le traitement maculaire peuvent être employées. Il est important de se rappeler que, dans ce cas, l'image est à l'envers et inversée. Les verres plan-concaves, surtout de -64,5 D, sont parfois préférés pour le traitement maculaire car ils offrent une vue directe de la rétine.

Il est important de choisir d'abord un grand microanévrisme à approximativement 750 μ du centre de la ZAC. En commençant par des impacts de 0,1 s et de 100 mW, la puissance est augmentée par des incréments de 20 mW jusqu'à ce que le microanévrisme s'obscurcisse ou blanchisse. Un autre grand microanévrisme près du premier est alors traité pour s'assurer qu'un changement de couleur du microanévrisme peut être obtenu avec un traitement. Ensuite, les autres microanévrismes sont traités sans changer la puissance et en vérifiant seulement s'il y a bien une brûlure modérément blanche après l'application du laser. Dans les zones où l'œdème maculaire est important, il peut être parfois nécessaire d'augmenter la puissance du laser pour obtenir l'effet escompté. Si le traitement doit être poursuivi dans des secteurs où il y a moins d'œdème maculaire, il faut penser à rediminuer la puissance du laser. Le traitement près de la ZAC est réalisé uniquement quand le patient et le médecin sont satisfaits du déroulement du traitement. Il est préférable de traiter les régions proches de la ZAC vers la fin de la séance de laser, quand le patient est moins photophobe et peut rester immobile. En cas de moindre problème de coopération du patient ou de doute sur la localisation de la ZAC, il est probablement préférable d'éviter de traiter au laser à proximité de la ZAC. Après le traitement des microanévrismes, le traitement en quinconce peut être réalisé. S'il existe des diffusions à proximité des limites de la ZAC, le traitement est poursuivi avec des impacts de 100 μ mais en diminuant la puissance pour obtenir des impacts gris clair. Les impacts sont espacés d'une largeur d'impact au niveau des zones de diffusion. Après réalisation de deux à trois rangées d'impacts de 100 μ , des impacts de 150 à 200 μ sont appliqués. Les secteurs de rétine qui présentent de nombreux microanévrismes très rapprochés qui diffusent doivent être traités comme des zones d'œdème diffus. Il est

conseillé de repérer les plus grands microanévrismes situés dans ces secteurs et de les traiter. Ensuite, des impacts sont appliqués entre les précédents impacts pour réaliser un traitement en quinconce.

Le verre de contact est enlevé et l'œil est irrigué avec une solution de sérum physiologique. La cornée est examinée pour s'assurer qu'il n'y a aucune ulcération cornéenne. En l'absence de desépithélialisation, une pommade est appliquée sur l'œil, et il n'y a pas besoin de pansement.

Si le traitement était satisfaisant, il est demandé au patient de revenir en consultation 3 mois plus tard pour une réévaluation clinique. Si l'œdème maculaire persiste, une nouvelle angiographie à la fluorescéine et un nouveau traitement doivent être envisagés ; sinon, le patient est suivi tous les 3 à 6 mois, selon le stade de rétinopathie diabétique.

Rôle de la vitrectomie dans l'œdème maculaire diabétique

Le vitré contracté peut exercer une traction sur la macula. Beaucoup de patients avec un OMDCS présentent une hyaloïde postérieure encore attachée. Même quand le vitré est considéré comme décollé, une étude japonaise a montré qu'il peut ne s'agir en fait que d'un vitréoschisis et que la hyaloïde postérieure peut encore être attachée.

Des cas et des petites séries rapportés dans la littérature montrent que chez certains patients avec un OMDCS n'ayant pas répondu à un traitement au laser focal ou en quinconce, une vitrectomie avec décollement de la hyaloïde postérieure a pu avoir un effet bénéfique dans approximativement 50 % de ces cas. Aucune étude randomisée n'a été réalisée à ce jour, et donc seuls les cas graves vraiment non répondeurs au laser pourraient bénéficier de ce traitement.

Traitement de la rétinopathie diabétique non proliférante sévère et proliférante

L'étude DRS a évalué l'intérêt de la panphotocoagulation rétinienne dans la prévention des baisses d'acuité visuelle sévères. Elle a également évalué le stade dans lequel le traitement est le plus profitable.

L'étude ETDRS a estimé le moment le plus approprié pour la réalisation de la panphotocoagulation rétinienne. La nécessité d'une panphotocoagulation complète a aussi été évaluée.

L'étude DRS a prouvé que les patients présentant une rétinopathie diabétique proliférante à haut risque ont eu une incidence de 14 % de baisse d'acuité visuelle sévère à 2 ans et de 33 % à 5 ans. Chez les patients ayant bénéficié d'une photocoagulation panrétinienne, l'incidence de la baisse d'acuité visuelle sévère était réduite à 6,6 % à 2 ans et 15 % à 5 ans. La photocoagulation avait donc réduit de 50 % l'incidence de la baisse d'acuité visuelle sévère. Les yeux avec une prolifération sans caractère de haut risque présentaient une incidence à 2 ans de baisse d'acuité visuelle sévère de 7 % dans le groupe contrôle non traité, et de 3,2 % dans le groupe traité. En présence d'une RDNP, l'incidence de baisse d'acuité visuelle sévère à 2 ans était encore plus faible et donc l'effet du traitement plus difficile à observer. De plus, le bénéfice était à mettre en balance

Tableau 4-7
Risques et bénéfices de la photocoagulation panrétinienne pour différents stades de rétinopathie diabétique

Sévérité de la rétinopathie	Risque à 2 ans de perte visuelle sévère	Effet bénéfique	Effet secondaire du laser
RDP à haut risque	25-35 %	50-60 %	Baisse d'acuité visuelle minimale à modérée ≥ 1 ligne : 15 % Réduction du champ visuel : 10 %
RDP sans facteur de haut risque	7 %	Idem	Idem
RDNP sévère	3-4 %	Idem	Idem
RDNP modérée	< 1 %	Très faible	Idem

RDNP : rétinopathie diabétique non proliférante ; RDP : rétinopathie diabétique proliférante.

avec l'incidence de 15 % de baisse d'acuité visuelle aiguë et persistante d'une ou de plusieurs lignes ainsi qu'avec l'incidence de 10 % d'altérations modérées de champ visuel liées au traitement. Pour la RDNP sévère, les risques du traitement et ses avantages se compensent (tableau 4-7). À ce stade de la rétinopathie diabétique, il faut décider de traiter ou de suivre le patient de près. Les indications doivent être posées en tenant compte de certains éléments dont les suivants.

1. Les patients diabétiques de type 2 bénéficient plus du traitement que ceux de type 1.
2. Le médecin traitant doit pouvoir suivre convenablement le patient. L'incidence annuelle de la RDP à haut risque chez les patients présentant une RDNP sévère à très sévère est de 15 à 45 %. Ainsi, si le patient ne peut pas être suivi régulièrement tous les 3 mois, il vaut mieux réaliser la panphotocoagulation.
3. L'existence d'autres problèmes médicaux tels qu'une anémie ou une insuffisance rénale doivent inciter à un traitement précoce.
4. La sévérité des dilatations veineuses et des AMIR (encadrés 4-6 et 4-7). Le traitement précoce doit être envisagé s'il existe des dilatations veineuses marquées et des AMIR.

L'ETDRS a mélangé les diabètes de types 1 et 2 dans ses analyses. Toutefois, l'analyse des sous-groupes semble montrer que les patients diabétiques de type 2 semblent mieux répondre si la photocoagulation panrétinienne avait commencé au stade de RDNP sévère ou rapidement après l'apparition d'une RDP. Dans les stades de RDNP minimale à modérée chez les patients diabétiques de types 1 et 2, il faut attendre 4 à 5 ans pour avoir un effet limite du traitement par panphotocoagulation. Après traitement, une réduction de 50 % à 2 ans de la baisse d'acuité visuelle sévère ou nécessitant une vitrectomie a été retrouvée pour les RDNP sévères ou RDP minimales chez les patients diabétiques de type 2 mais pas de type 1.

Les résultats à long terme montrent que si un patient présentant des caractéristiques de haut risque réagit bien au traitement par photocoagulation, il est probable qu'il continue à bien évoluer au moins pendant les 5 à 10 années à venir. L'ETDRS a montré que 11 % des patients ont nécessité une vitrectomie au cours de plus de 7 ans de suivi. À 5 ans, 2,1 % des yeux ayant eu une photocoagulation panrétinienne précoce et 4 % des yeux dont la photocoagulation a été ajournée ont eu besoin

Encadré 4-6

Questions importantes posées par les études DRS et ETDRS

DRS

1. Est-ce que la photocoagulation réduit au minimum ou empêche la perte visuelle grave chez les patients atteints de RDP ?

Oui, de 50 % en 2 ans.

2. Y a-t-il, dans l'histoire naturelle de la rétinopathie, des stades pour lesquels le traitement par photocoagulation est bénéfique et d'autres stades pour lesquels il est sans valeur ou délétère ?

Le traitement est particulièrement utile dans les cas de RDP à haut risque. Il est aussi utile dans les cas de RDP moins sévère et de RDNP sévère mais pas pour les RDNP modérées.

ETDRS

1. À quel stade de la rétinopathie diabétique le traitement par photocoagulation est-il le plus efficace ?

Il est le plus efficace chez les personnes diabétiques de type 2 présentant une RDNP grave ou une RDP même minimale. Chez les personnes diabétiques de type 1, il est efficace au stade de RDP à haut risque, mais si le patient ne peut pas être suivi correctement, ce traitement peut être réalisé avant.

RDNP : rétinopathie diabétique non proliférante ; RDP : rétinopathie diabétique proliférante.

Encadré 4-7

Facteurs de risque pour la perte visuelle grave

Néovascularisation prépapillaire ou située à moins d'un diamètre papillaire de distance de la papille (NVP)

Hémorragies/microanévrismes dans les 4 quadrants

Anomalies microvasculaires intrarétiniennes (AMIR)

Anomalies de calibre veineux (dilatation moniliforme)

Hémorragie intravitréenne ou préretinienne

Protéinurie (néphropathie)

Cédème maculaire

d'une vitrectomie. Cela montre que certains patients (habituellement, les patients diabétiques de type 1 mal équilibrés), même après un traitement par photocoagulation, ont besoin d'une vitrectomie.

Parmi les complications du traitement, on peut citer le risque d'une diminution immédiate de la vision d'une ligne ou plus dans 15 % des patients traités et un risque de 10 % de constriction du champ visuel. De plus, certains patients présentent une héméralopie ou se plaignent de troubles de l'accommodation. Des modifications du cristallin peuvent être observées, surtout chez les cas traités par

des impacts réglés à plus de 500 μ et à travers des lentilles à large champ.

Rubéose irienne

Certains patients diabétiques présentent de petits bouquets néovasculaires sur le bord pupillaire qui ne progressent pas. Toutefois, cette présentation est plutôt rare et, dans la plupart des cas, l'apparition de néovaisseaux sur l'iris évolue vers une rubéose irienne avec l'apparition de néovaisseaux dans l'angle iridocornéen. L'apparition de néovaisseaux iriens chez un patient soigneusement suivi qui ne présentait pas de néovascularisation irienne auparavant doit mener à un traitement rapide et agressif par panphotocoagulation rétinienne. Malheureusement, les patients diabétiques sont souvent vus par l'ophtalmologiste après dilatation, ce qui rend la détection des néovaisseaux iriens plus difficile. Les patients présentant une rétinopathie au stade RDNP sévère ou plus doivent être examinés avant la dilatation pour détecter une éventuelle néovascularisation irienne. Chez les patients présentant une néovascularisation irienne et une rétinopathie diabétique asymétrique, une occlusion de la veine centrale de la rétine ou une sténose carotidienne doivent être soigneusement recherchés.

Technique de réalisation de la photocoagulation panrétinienne

Avant tout, il est important d'informer soigneusement chaque patient des risques et bénéfices du traitement par photocoagulation panrétinienne (dit aussi panphotocoagulation rétinienne [PPR]). Ces patients ont besoin d'un suivi à long terme et donc un bon rapport médecin-malade est très important. Le patient doit bien se rendre compte que ce traitement ne fonctionne pas dans tous les cas et qu'il n'est efficace qu'au bout de 2 mois au moins. Il faut aussi expliquer au patient que les éventuelles hémorragies ne sont pas la conséquence de la PPR mais de la rétinopathie diabétique elle-même. De plus, les patients doivent être prévenus des risques de perte de champ visuel périphérique ; du possible flou visuel central, en général provisoire ; de la perte de l'accommodation et de troubles de la vision nocturne. En outre, l'épithélium cornéen fragile de ces patients peut s'ulcérer à cause du verre de contact mis pour la réalisation du laser et avertir le patient de cette possibilité aidera au cas où cela se produirait.

Bien que les protocoles originaux aient utilisé un verre de Goldmann et un laser argon bleu ou un arc à xénon, nous avons aujourd'hui à notre disposition de meilleures lentilles pour la réalisation du laser et des études plus récentes ont prouvé que d'autres longueurs d'onde, notamment les longueurs d'onde rouges, sont aussi efficaces que le xénon ou l'argon bleu. Il est important de choisir d'abord la longueur d'onde à utiliser. En cas de présence d'une cataracte nucléaire ou d'une hémorragie intravitréenne, une longueur d'onde plus grande, par exemple les longueurs d'onde rouges ou même les longueurs d'onde infrarouges des lasers diodes, peut être utilisée. Avec ces plus grandes longueurs d'onde, les patients ont plus mal et il y a davantage de chance qu'une anesthésie péribulbaire

ou rétrobulbaire soit nécessaire à la réalisation du traitement.

En l'absence d'hémorragie intravitréenne ou de cataracte nucléaire, les longueurs d'onde vertes ou jaunes sont plus efficaces parce qu'elles pénètrent moins dans la choroïde et causent ainsi moins de douleur. Une longueur d'onde verte est même préférable parce que c'est la longueur qui pénètre le moins dans la choroïde.

Habituellement, la première session n'exige pas l'utilisation d'une anesthésique péribulbaire ou rétrobulbaire ; une anesthésie topique par des collyres anesthésiques est donc réalisée. Une lentille à large champ, telle que la « panfunduscope » de Rodenstock, ou bien celles de Mainster ou de Volk, est utilisée. Il est important de bien s'orienter par rapport à la macula avant de commencer le traitement, surtout avec ces lentilles qui donnent une image à l'envers et inversée du fond d'œil.

Après s'être bien orienté, il faut choisir la taille des impacts laser. Il est préférable d'utiliser un diamètre de 300 μ à la lampe à fente, produisant des impacts de 500 μ sur la rétine avec les objectifs à large champ. En l'absence d'anesthésique rétrobulbaire ou péribulbaire, la durée doit être de 0,1 s. Les durées plus longues sont plus douloureuses.

La puissance est progressivement augmentée, en commençant à 180 mW et en augmentant par des incréments de 50 mW jusqu'à l'obtention d'impacts à peine blancs. Bien que certains aient préconisé de faire des impacts gris-blancs, il est important de se rendre compte qu'aucune étude n'a prouvé que ce type de traitement est aussi efficace que les intensités de brûlure utilisées dans les études DRS et ETDRS. Puisqu'il s'agit là d'une atteinte potentiellement cécitante, il reste préférable de continuer à utiliser des impacts qui apparaissent à peine blancs.

Les impacts sont espacés d'une moitié de leur diamètre. Dans les zones postérieures, il peut être raisonnable de les espacer de trois quarts de leur largeur et, dans la périphérie lointaine, de moins les espacer car, dans les zones périphériques, le patient remarque moins les scotomes.

L'ETDRS et la DRS ont utilisé un total de 1200 à 1600 impacts réalisés en une à quatre séances. S'ils étaient réalisés en deux sessions, les séances étaient au moins espacées de 2 semaines. Il est important de déterminer le risque de perte visuelle immédiate. Si un patient a un diabète de type 1, une insuffisance rénale, des dilatations veineuses importantes, une néovascularisation marquée de plus d'un diamètre papillaire, une rubéose irienne et une hémorragie intravitréenne ou prérétinienne, le traitement plus rapide et avec plus d'impacts que d'autres patients de moindre risque est exigé. Si un patient présente un grand risque de perte visuelle rapide, il est conseillé de commencer par 900 à 1000 impacts dès la première séance et de réaliser 900 impacts supplémentaires dans une autre séance programmée au moins 3 semaines plus tard.

Si le patient a un diabète de type 2 et est à la limite des critères haut risque sans hémorragie intravitréenne, le traitement peut être réalisé en plus de deux à trois séances espacées de 3 à 4 semaines, avec 600 à 700 impacts par séance, pour un total d'environ 1400 impacts. Il est important d'être sûr que chaque impact cause vraiment une cicatrice chorioretinienne de taille suffisante à

6 semaines et non pas simplement des remodelages pigmentaires minimes. Il n'est pas rare de voir des patients censés être traités par des milliers d'impacts mais présentant toujours une maladie active et, à l'examen, les cicatrices du traitement sont à peine visibles.

Habituellement, deux rangées d'impacts sont placées autour du pôle postérieur juste en dehors des arcades temporales et espacées d'un diamètre papillaire de la papille. Du côté temporal, les impacts sont placés en commençant à 2 diamètres papillaires du bord temporal du centre de la fovéa. Après avoir réalisé ces deux rangées de laser, on traite la rétine inférieure, parce que si une hémorragie vitrénne venait à se produire, cette zone ne serait plus accessible. La rétine supérieure est traitée la séance suivante.

Après le traitement, le verre est enlevé et la cornée inspectée pour être sûr qu'il n'y a aucune ulcération épithéliale. On prescrit ensuite un collyre de cyclopentolate (Skiacol®) à instiller 2 fois par jour pendant 3 jours. Ce traitement aidera le patient s'il développe une uvéite modérée ou un décollement choroïdien secondaire au traitement.

Après une photocoagulation panrétinienne complète, le patient est revu à 6 semaines pour vérifier la régression des néovaisseaux. Si une néovascularisation active persiste et si la comparaison soigneuse avec les photographies préopératoires montre à l'évidence peu de régression, la réalisation d'autres séances de laser est justifiée. On réalisera dans ce cas au moins 600 impacts supplémentaires à chaque nouvelle séance.

Œdème maculaire chez les patients traités par photocoagulation laser panrétinienne

La PPR peut transitoirement aggraver l'œdème maculaire et diminuer l'acuité visuelle. L'étude DRS a prouvé que deux facteurs sont associés à la perte visuelle rapide après PPR : la présence d'un œdème maculaire avant le traitement et la réalisation de la PPR. L'œdème maculaire double le risque de perte visuelle à 6 semaines et la photocoagulation augmente le risque de perte visuelle à 6 semaines de 60 %. Il convient de noter qu'à 2 ans, les effets bénéfiques du traitement étaient de loin supérieurs aux premiers effets négatifs.

Chez les patients présentant un OMDCS et qui nécessitent une PPR, il est conseillé de traiter d'abord l'OMDCS. Si la PPR peut être retardée de 2 ou 3 semaines sans risque, il est préférable d'attendre ce délai avant sa réalisation. En revanche, s'il existe un haut risque de perte visuelle par l'atteinte néovasculaire, le traitement maculaire peut être réalisé, suivi immédiatement par la PPR.

Rôle de la vitrectomie dans la rétinopathie diabétique proliférante

Histoire naturelle de la rétinopathie diabétique proliférante

La RDP sévère, définie par des néovaisseaux couvrant au moins 4 surfaces papillaires de la rétine, sans traitement aboutit après 2 ans à une vision inférieure à 5/200 dans un tiers des cas. Un quart des patients présentant des décol-

lements de rétine tractionnels ou des hémorragies intravitréennes denses auront une vision inférieure à 5/200 après 2 ans.

Diabetic Retinopathy Vitrectomy Study (DRVS)

La DRVS a évalué le rôle de la vitrectomie dans la prise en charge des hémorragies intravitréennes denses qui ne s'éclaircissent pas, des RDP sévères et des décollements de rétine tractionnels. Dans cette étude, les participants n'ont pas bénéficié de l'endophotocoagulation ou d'autres innovations modernes de la vitrectomie. Dans le groupe vitrectomie pour hémorragie vitrénne sévère ayant une acuité visuelle réduite à 5/200 ou moins, il y avait une augmentation de presque 50 % des yeux qui présentaient une acuité visuelle de 10/20 ou plus à 2 ans, par rapport au groupe des yeux dont la vitrectomie avait été retardée d'1 an. L'analyse des sous-groupes a prouvé que les yeux des patients présentant un diabète de type 1 ont davantage bénéficié de la vitrectomie précoce, avec une augmentation de 66 % des yeux dont l'acuité visuelle était supérieure ou égale à 5/200. Une incidence de 20 % de perte de toute perception lumineuse a aussi été retrouvée chez les yeux ayant eu une vitrectomie précoce versus 4 % chez les yeux dont la vitrectomie avait été retardée.

Dans le groupe des yeux qui présentaient une RDP sévère, 44 % des yeux ayant eu une vitrectomie précoce avaient une vision supérieure à 10/20, comparé à 28 % dans le groupe des yeux ayant eu une vitrectomie seulement si une hémorragie vitrénne grave ou un décollement de rétine tractionnel s'étaient produits. Approximativement 60 % de toutes les vitrectomies dans l'étude DRVS furent réalisées pour hémorragie intravitrénne et 40 % pour décollement de rétine. Cette étude a prouvé la valeur de la vitrectomie dans la prise en charge des RDP. Il y a actuellement plus de vitrectomies réalisées pour décollement de rétine que pour des hémorragies intravitréennes persistantes, probablement parce que la photocoagulation au laser a diminué le pourcentage d'yeux ayant des hémorragies intravitréennes persistantes.

INDICATIONS ACTUELLES DE VITRECTOMIE CHEZ LES PATIENTS PRÉSENTANT UNE RÉTINOPATHIE DIABÉTIQUE PROLIFÉRANTE (RDP)

Actuellement, chez les patients présentant une RDP, la vitrectomie est réalisée avec trois objectifs : (1) la suppression des opacités des milieux pour permettre la réalisation d'une PPR ; (2) la réparation des décollements de rétine compliqués associés à une RDP ; ou (3) le traitement de la prolifération néovasculaire sévère ne répondant pas à la PPR, cette dernière étant une indication de vitrectomie rare (encadré 4-8).

Hémorragie intravitrénne

Chez les patients diabétiques de type 1, il est raisonnable d'envisager la vitrectomie si on ne constate pas de résolution d'une hémorragie intravitrénne dense après 1 mois. Une échographie doit être réalisée si le fond d'œil n'est pas visible pour s'assurer qu'il n'y a pas de décollement de

Encadré 4-8

Indications de la vitrectomie pour rétinopathie diabétique

1. Nettoyage des milieux opacifiés
 - a. Hémorragies intravitréennes chez les patients diabétiques de type 1 (catégorie 2 de la DRVS)
 - b. Hémorragie intravitréenne persistante
 - c. Hémorragie prémaculaire dense
 - d. Dégénérescence astéroïde du vitré ne permettant pas l'examen du fond d'œil
2. Décollements de rétine compliqués
 - a. Décollement tractionnel de la macula
 - b. Décollements de rétine mixtes tractionnels et rhégmatoïdes
 - c. Prolifération fibrovasculaire équatoriale sévère
 - d. Prolifération fibrovasculaire antérieure
3. Prolifération néovasculaire sévère (catégorie 3 de la DRVS)
4. Glaucome à cellules fantômes
5. Œdème maculaire tractionnel avec une hyaloïde postérieure épaisse et encore attachée

DRVS : Diabetic Retinopathy Vitrectomy Study.

rétine pouvant imposer une vitrectomie relativement urgente. Il est important que le patient soit informé que, bien qu'il y ait une forte chance d'amélioration, il existe aussi un risque de glaucome néovasculaire et, finalement, de phtisie.

Pour les patients diabétiques de type 2, en l'absence de décollement, il est raisonnable d'attendre 2 à 3 mois pour que l'hémorragie se résorbe spontanément. Chez tous patients présentant une hémorragie intravitréenne, il est important d'éliminer les autres causes d'hémorragie intravitréenne avant d'attribuer l'hémorragie à la rétinopathie diabétique, en particulier si l'autre œil présente une RDNP minime à modérée. Les patients doivent être informés qu'environ 15 % des patients peuvent continuer à avoir des hémorragies récidivantes, bien que ces hémorragies tendent généralement à s'éclaircir rapidement.

Quelques études préliminaires ont évalué l'intérêt des injections d'hyaluronidase pour aider à liquéfier le vitré et permettre la dissipation de l'hémorragie intravitréenne ; elles semblent, à ce jour, suggérer que ces injections sont utiles. D'autres enzymes pouvant avoir la même action sont en cours d'étude.

Les hémorragies prémaculaires denses et localisées ont un plus mauvais pronostic. Ces hémorragies sont sous-hyaloïdiennes et sont localisées en raison de la présence d'adhérences postérieures fortes de la hyaloïde. Cela est particulièrement vrai si l'hémorragie dense est associée à une fibrose au niveau de ses bords. Dans ces cas, la PPR doit être réalisée au moment du premier examen pour pouvoir faire une vitrectomie 1 mois plus tard si l'hémorragie ne s'est pas résorbée. L'alternative est de réaliser une ouverture de la hyaloïde postérieure au laser YAG pour libérer le sang piégé. Encore une fois, cela ne doit être réalisé qu'après une PPR complète car le sang, une fois dispersé dans la cavité vitréenne, peut empêcher la visualisation du fond d'œil.

Parfois, une dégénérescence astéroïde dense du vitré peut empêcher la visualisation du fond d'œil. Si le fond d'œil n'est pas du tout visible et si l'œil controlatéral a une

Tableau 4-8

Techniques d'approche des membranes fibrovasculaires

Technique	Avantages	Inconvénients
Segmentation	Durée de chirurgie plus courte Plus facile	Tractions tangentielles non soulagées Reprolifération plus fréquente
Délamination	Libération de toutes les tractions tangentielles Risque de repopulation réduit	Chirurgie plus longue Plus grand risque de déchirure

rétinopathie diabétique, une vitrectomie peut être indiquée.

Les décollements maculaires tractionnels ou les décollements de rétine mixtes rhégmatoïdes et tractionnels sont des indications de vitrectomie. Le pronostic de ces yeux s'est amélioré avec les techniques modernes, mais certains patients perdent tout de même la vision et développent un glaucome néovasculaire après la vitrectomie. La raison pour laquelle la région maculaire est le plus souvent touchée par la fibrose néovasculaire est que le vitré postérieur est particulièrement adhérent à la macula, aux vaisseaux rétinien et à la papille. Avec la contraction antéro-postérieure de la hyaloïde, ces zones d'adhérence forte sont décollées en premier par la traction. Les déchirures rétinien par traction peuvent être situées en périphérie ou en arrière, au niveau des adhérences vitréorétiniennes. Les déhiscences atrophiques ou tractionnelles peuvent aussi se produire au bord des cicatrices de photocoagulation, où il peut exister des adhérences chorioretiniennes.

Le décollement de rétine tractionnel est actuellement l'indication la plus fréquente de la vitrectomie chez les patients diabétiques. La méthode chirurgicale courante est une installation en vitrectomie 3 voies par la pars plana. Ensuite, le vitré central, périphérique et les opacités vitréennes sont enlevés. Les membranes fibrovasculaires sont alors disséquées en utilisant les techniques de segmentation, de délamination ou une combinaison des deux (tableau 4-8).

Dans la technique de segmentation, la hyaloïde postérieure est coupée entre la base du vitré et les zones de prolifération fibrovasculaire postérieures pour soulager la traction antéro-postérieure. Le tissu fibrovasculaire fortement adhérent est ensuite coupé en de nombreux îlots de fibrose séparés pour soulager la traction tangentielle.

Dans la technique de délamination, on utilise des ciseaux horizontaux pour disséquer et séparer complètement le vitré postérieur et le tissu fibrovasculaire postérieur de la rétine. Il est plus difficile de maîtriser cette technique et il existe un plus grand risque de faire des déchirures ; en revanche, il y a moins de risque de repopulation. En fait, le plus souvent, une combinaison des deux techniques est utilisée.

La PPR 2 à 3 semaines avant la chirurgie diminue le risque de saignement peropératoire. Habituellement, il est nécessaire de compléter la PPR en peropératoire pour la rendre plus dense. Le tamponnement interne par les gaz de longue durée ou l'huile de silicone peut être nécessaire chez les patients présentant des décollements tractionnels

sévères. Dans les cas les plus sévères, l'injection intravitréenne de dexaméthasone (400 µg/0,1 ml) peut être utile en réduisant la formation de fibrine.

En utilisant les techniques actuelles, les études récentes retrouvent des taux d'amélioration visuelle de 59 à de 72 % avec la technique de segmentation, et d'environ 77 % avec la technique de délamination.

La prolifération fibrovasculaire équatoriale sévère est une situation rare dans laquelle la néovascularisation se développe le long des attaches de la hyaloïde en moyenne périphérie, provoquant une traction périphérique, une hémorragie intravitréenne ou une hypotonie. La chirurgie de ces cas est difficile et, parfois, il est nécessaire de mettre en place une indentation sclérale.

La prolifération fibrovasculaire antérieure se produit habituellement après une chirurgie par vitrectomie. Comme le vitré a été enlevé partout sauf au niveau de sa base, la récurrence de néovascularisation rétinienne est limitée à la périphérie, à proximité de l'ora serrata et de la pars plana. L'histoire naturelle de cette atteinte est une progression rapide vers un décollement du corps ciliaire, une rubéose irienne, un décollement de rétine périphérique et, enfin, la phtisie du globe. Une PPR extensive peut dimi-

nuer le développement de cette complication après la vitrectomie.

Typiquement, le patient qui développe cette complication est un jeune homme diabétique de type 1 de longue date qui a eu une vitrectomie et une indentation sclérale. Deux semaines ou plus après la chirurgie, le patient se présente avec une hémorragie intravitréenne et un tissu fibrovasculaire dans l'espace rétrolental. Le traitement implique une lensectomie, une vitrectomie périphérique mériculeuse, la suppression de toute traction périphérique et une photocoagulation périphérique étendue.

Rôle de la rééducation basse vision dans la rétinopathie diabétique

Il existe des limites à ce que la photocoagulation au laser et la vitrectomie peuvent accomplir. Une réfraction soigneuse peut aider beaucoup de patients atteints de rétinopathie diabétique. De même, la rééducation basse vision peut être utile chez certains de ces patients. Il est important de se rappeler qu'il ne faut pas priver les patients atteints de rétinopathie diabétique de ce traitement.

POUR EN SAVOIR PLUS

- Chaturvedi N, et al. Effect of lisinopril on progression of retinopathy in normotensive people with type 1 diabetes. *Lancet* 1998 ; 351 : 28-31.
- Davis MD, et al. Risk factors for high-risk proliferative diabetic retinopathy and severe visual loss. Early Treatment Diabetic Retinopathy Study Report 18. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 1998 ; 39 : 233-52.
- The Diabetes Control and Complications Trial Research Group. The effect of intensive treatment of diabetes on the development and progression of long-term complications in insulin-dependent diabetes mellitus. *N Engl J Med* 1993 ; 329 : 977-86.
- The Diabetic Retinopathy Study Research Group. Indications for photocoagulation treatment of diabetic retinopathy : Diabetic Retinopathy Study Report 14. *Int Ophthalmol Clin* 1987 ; 27 : 239-53.
- The Diabetic Retinopathy Vitrectomy Study Research Group. Early vitrectomy for severe vitreous hemorrhage in diabetic retinopathy. Two-year results of a randomized trial. *Diabetic Retinopathy Vitrectomy Study Research Report 2. Arch Ophthalmol* 1995 ; 103 : 1644-52.
- Early Treatment Diabetic Retinopathy Study Research Group. Photocoagulation for diabetic macular edema. Early Treatment Diabetic Retinopathy Study Report 1. *Arch Ophthalmol* 1985 ; 103 : 1796-1806.
- Early Treatment Diabetic Retinopathy Study Research Group. Early photocoagulation for diabetic retinopathy. *Ophthalmology* 1991 ; 98 : 766-85.
- Ferris FL. Early photocoagulation in patients with either type I or type II diabetes. *Trans Am Ophthalmol Soc* 1996 ; 94 : 500-37.
- Ferris FL, et al. Macular edema in diabetic retinopathy study patients. Diabetic Retinopathy Study Report 12. *Ophthalmology* 1987 ; 94 : 754-60.
- Flynn HW, et al. Pars plana vitrectomy in the Early Treatment Diabetic Retinopathy Study. ETDRS Report 17. *Ophthalmology* 1992 ; 99(9) : 1351-7.
- Lee CM, Olk RJ. Modified grid laser photocoagulation for diffuse diabetic macular edema : long-term results. *Ophthalmology* 1991 ; 98 : 1594-1602.
- Lewis H, Abrams GW, Williams GA. Anterior hyaloidal fibrovascular proliferation after diabetic vitrectomy. *Am J Ophthalmol* 1987 ; 104 : 607-13.
- Nasrallah FP, et al. The role of the vitreous in diabetic macular edema. *Ophthalmology* 1988 ; 95 : 1335-9.
- UK Prospective Diabetes Study (UKPDS) Group. Intensive blood-glucose control with sulphonylureas or insulin compared with conventional treatment and risk of complications in patients with type 2 diabetes (UKPDS 33). *Lancet* 1998 ; 352 : 837-53.
- UK Prospective Diabetes Study (UKPDS) Group. Tight blood pressure control and risk of macrovascular and microvascular complications in type 2 diabetes : UKPDS 38. *Br Med J* 1998 ; 317 : 703-13.

Points importants

L'étude DCCT a prouvé qu'un contrôle strict de la glycémie obtenu en surveillant de manière quotidienne la glycémie et de manière régulière l'hémoglobine glycosylée diminue le risque de progression de la rétinopathie diabétique chez les patients atteints de diabète de type 1. Chez les patients qui ne présentaient aucune rétinopathie diabétique au début de l'étude, le contrôle strict de la glycémie a permis de réduire le risque de progression de la rétinopathie de 74 %. Chez ceux ayant déjà une rétinopathie diabétique, le contrôle strict a diminué le taux de progression de 50 %.

L'étude UKPDS a confirmé l'importance d'un contrôle strict de la glycémie chez les patients présentant un diabète de type 2 et a aussi prouvé que le contrôle strict de la tension artérielle diminue le taux de progression de la rétinopathie diabétique.

L'évaluation des pathologies systémiques associées est importante pour ralentir la progression de la rétinopathie diabétique. Les éléments systémiques à rechercher sont, entre autres, la grossesse, l'insuffisance rénale, l'hyperlipidémie et les hémoglobinopathies.

L'étude DRS a montré que la photocoagulation au laser panrétinienne diminue les risques de baisse d'acuité visuelle

sévère de 50 % chez les patients présentant une rétinopathie diabétique à haut risque. La rétinopathie diabétique à haut risque est définie par la présence de trois des quatre éléments suivants :

- néovascularisation
- néovascularisation prépapillaire (NVP)
- étendue de la néovascularisation ($\geq 1/3$ diamètre papillaire si NVP ou $\geq 1/2$ diamètre papillaire si néovascularisation prérétinienne située ailleurs [NVR])
- hémorragie prérétinienne ou intravitréenne

L'étude ETDRS a montré l'intérêt du traitement au laser focal/en quinconce (ou *grid*) pour réduire la perte visuelle modérée de 50 % chez les patients présentant un œdème maculaire diabétique cliniquement significatif (OMDCS). L'OMDCS est défini comme un œdème maculaire situé à moins de 500 μ de la fovéa ou des exsudats secs à 500 μ du centre de la fovéa, associé à un œdème maculaire contigu ou un œdème maculaire d'un diamètre papillaire ou plus situé à moins d'un diamètre papillaire du centre de la fovéa.

Autres causes de néovascularisation rétinienne

RÉTINOPATHIE RADIQUE

Traitement

RÉTINOPATHIE DRÉPANOCYTAIRE

Anomalies oculaires

Traitement

RÉTINOPATHIE DE LA PRÉMATURITÉ (OU DU PRÉMATURÉ)

Signes cliniques

Étude International Cryotherapy for Retinopathy of Prematurity

Étude Light-ROP

Étude STOP-ROP

Recommandations pour le suivi et le traitement

PSEUDORÉTINOPATHIES DE LA PRÉMATURITÉ ET AUTRES CAUSES DE NÉOVASCULARISATION PÉRIPHÉRIQUE

Vitréorétinopathie exsudative familiale

Persistance du vitré primitif hyperplasique

Maladie de Norrie

Incontinentia pigmenti

INFLAMMATIONS OCULAIRES

Les causes les plus fréquentes de néovascularisation rétinienne sont la rétinopathie diabétique et les occlusions de veines rétinienne. Une rétine ischémique libère des facteurs angiogéniques, qui peuvent provoquer la néovascularisation rétinienne ou irienne. Ce chapitre décrit certaines des nombreuses maladies qui engendrent une ischémie rétinienne, en particulier la rétinopathie radique, la rétinopathie drépanocytaire, la rétinopathie de la prématurité et la vitréorétinopathie exsudative familiale (VREF).

Le bas débit sanguin dans les vaisseaux rétiniens, la dissociation entre le flux vasculaire et la rétine (c'est-à-dire les anastomoses et les exclusions vasculaires), et les anomalies hématologiques sont les trois catégories principales d'ischémie rétinienne. L'encadré 5-1 répertorie ces trois grandes catégories et leurs sous-catégories.

RÉTINOPATHIE RADIQUE

Les cellules en division sont très sensibles au rayonnement X. À l'origine, on pensait que cela expliquait la sensibilité des tumeurs en croissance aux radiations, mais il fut noté plus tard que les cellules endothéliales prolifèrent également et sont extrêmement sensibles à l'irradiation.

Les unités utilisées pour mesurer les doses d'irradiation sont le rad ou le gray (Gy). Un rad équivaut à 1 centigray. La dose d'irradiation reçue par chaque partie de l'orga-

nisme est cumulative. Il est difficile de connaître avec certitude la quantité minimale d'irradiation reçue par le globe capable de provoquer une rétinopathie radique. Dans certains cas, une exposition oculaire de seulement 1500 rads (15 Gy) durant le traitement d'une thyroïdopathie peut suffire à engendrer une rétinopathie. Il y existe des courbes de log-dose/réponse. D'après ces courbes, avec 80 Gy d'irradiation externe, 85 à 90 % des yeux développent une rétinopathie radique ; avec 60 Gy, 50 % des yeux développent une rétinopathie. Les risques de rétinopathie sont augmentés chez les patients présentant un diabète sucré ou une hypertension et chez ceux traités par chimiothérapie. Ces patients sont à haut risque de développer une rétinopathie radique, même à des doses d'irradiation inférieures. Toutefois, il se passe des années avant qu'une rétinopathie radique se développe ; en cas de découverte d'une néovascularisation rétinienne ou d'un œdème maculaire, il est donc important d'interroger le patient sur ses antécédents de radiothérapie.

La dose mais aussi la méthode d'irradiation sont importantes. La radiothérapie externe de l'orbite peut provoquer une rétinopathie radique à des doses totales inférieures à la brachythérapie localisée. Pour la brachythérapie, par exemple dans les radiothérapies par plaques des mélanomes choroïdiens, la dose menant au développement d'une rétinopathie radique est souvent supérieure à 50 Gy, car la dose est délivrée de manière très localisée.

Les manifestations oculaires des irradiations sont multiples (encadré 5-2). Les premiers signes ophtalmoscopiques de l'atteinte des cellules sont les microanévrismes et les télangiectasies (dilatation et tortuosité) secondaires à l'atteinte des capillaires rétiniens. Ces anomalies sont responsables d'exsudation avec apparition d'un œdème maculaire et d'exsudats secs, produisant le tableau de rétinopathie radique non proliférante.

Ensuite apparaissent des occlusions capillaires se manifestant par un œdème maculaire diffus. Si les occlusions capillaires sont importantes, une ischémie rétinienne et une néovascularisation rétinienne ou prépapillaire apparaissent (figure 5-1). Cinq ans après une brachythérapie pour les mélanomes choroïdiens, 50 % des yeux développent une rétinopathie radique.

Encadré 5-1

Causes d'ischémie rétinienne**HYPODÉBIT**

1. Pathologies artérielles
 - A. Pathologies carotidiennes
 - Compression externe de la carotide, par exemple par les tumeurs de la tête et du cou
 - Atteintes internes de la carotide
 - Sténoses carotidiennes (voir chapitre 6)
 - Artérite de Takayasu
 - Fistules carotidocaverneuses
 - B. Atteintes de l'artère ophthalmique
 - Compression externe de l'artère ophthalmique, par exemple par les tumeurs de l'orbite
 - Atteintes de la carotide interne (artérites) causant habituellement une occlusion complète
2. Pathologies endothéliales
 - A. Rétinopathie radique (abordée dans ce chapitre)
 - B. Rétinopathie diabétique (voir chapitre 4)
 - C. Toxicité endothéliale par les médicaments (interféron, chimiothérapies)
3. Veines : compression externe de la veine centrale ou d'une de ses branches (voir chapitre 7)

RÉTINE AVASCULAIRE

1. Rétinopathie de la prématurité
2. Vitréorétinopathie exsudative familiale
3. Incontinentia pigmenti
4. Maladies inflammatoires telles que la maladie de Behçet ou les pars planites
5. Rétinopathie par embolies de talc

COMPLICATIONS HÉMATOLOGIQUES

1. Augmentation de la viscosité sanguine
 - A. Érythrocytose
 - Primaire
 - Secondaire
 - Bronchopathie obstructive chronique
 - Malformations cardiaques
 - B. Hyperplaquetose (thrombocytose)
 - C. Hyperleucocytose (leucémie chronique)
 - D. Hyperprotidémie (paraprotéinémie), par exemple le myélome multiple
2. Production de sang anormale
 - A. Globules rouges anormaux (hémoglobinopathies), par exemple la drépanocytose
 - B. Globules blancs anormaux - leucémie chronique
 - C. Anomalies plaquettaires (adhérence augmentée), par exemple dans le diabète

Traitement

Aucune des nombreuses tentatives de traitement de la rétinopathie radique n'a été évaluée par des études randomisées. Le seul traitement réputé utile actuellement est la photocoagulation au laser. Pour l'œdème maculaire, un traitement focal ou en quinconce (*grid*), semblable à ce qui est décrit pour l'œdème maculaire diabétique ou secondaire à une occlusion de veine, est habituellement réalisé. Pour les néovascularisations rétinienne, prépapillaires ou iriennes, une photocoagulation panrétinienne dense est effectuée. Le pronostic de la rétinopathie radique reste réservé car l'irradiation affecte la viabilité des cellules endothéliales et leur fonctionnement.

Encadré 5-2

Complications oculaires des rayons X

- Surface oculaire
- Œil sec
 - Cicatrisation conjonctivale
 - Kératite
- Orbite : atrophie graisseuse
- Iris : néovascularisation
- Cristallin : cataracte
- Vitré : hémorragie due à une néovascularisation rétinienne
- Rétine
- Œdème maculaire
 - Microanévrismes
 - Infarctus/nodules cotonneux
 - Néovascularisation rétinienne
- Nerf optique
- Neuropathie optique
 - Néovascularisation prépapillaire
 - Atrophie optique

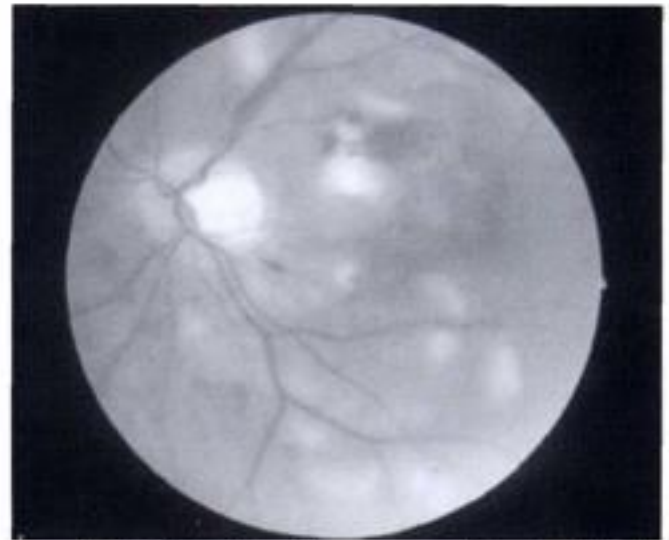


Figure 5-1. Rétinopathie radique non proliférante. Noter les nombreux nodules cotonneux et hémorragies intrarétiniennes.

RÉTINOPATHIE DRÉPANOCYTAIRE

Les globules rouges normaux transportent de l'hémoglobine. L'hémoglobine est constituée de deux types de protéines, les chaînes α et β globine. Chaque protéine d'hémoglobine comporte deux chaînes α et deux chaînes β . Puisque deux chromosomes différents codent pour les chaînes α et β , chaque parent transmet un gène α et un gène β . Cela s'appelle l'hémoglobine A.

Dans la rétinopathie drépanocytaire, il existe une mutation d'un seul acide aminé dans la chaîne β globine, en particulier le remplacement d'un acide glutamique par une valine en position 6 de la chaîne β . Ce remplacement d'un seul acide aminé dans la chaîne est suffisant pour changer radicalement les caractéristiques biophysiques de la protéine. Chez une personne hétérozygote, il y a deux chaînes α normales, une chaîne β normale, et une chaîne β drépanocytaire. On appelle cela le trait drépanocytaire et le patient est dit porteur d'hémoglobine AS. Si les deux chaînes β sont des β globines drépanocytaires, le patient

Tableau 5-1
Types habituels des hémoglobines
et des hémoglobinopathies

Types d'hémoglobine	Structure moléculaire (nombre de chaînes)
Hémoglobine fœtale	$\alpha_2\delta_2$
Hémoglobine A (hémoglobine normale)	$\alpha_2\beta_2$
Hémoglobine S	$\alpha_2\beta_2^s$
Hémoglobine AS	$\alpha_2\beta_1\beta^s$
Hémoglobine C	$\alpha_2\beta^c_2$
Hémoglobine AC	$\alpha_2\beta_1\beta^c_1$

est homozygote et l'on dit qu'il est porteur de l'hémoglobine SS.

D'autres formes d'hémoglobinopathies similaires responsables de complications oculaires peuvent se voir. Les plus communes sont la drépanocytose C et l'association drépanocytose-thalassémie. La drépanocytose C survient chez les patients hétérozygotes pour la mutation de la drépanocytose d'un parent et ayant hérité d'une chaîne β mutée avec une lysine à la place d'un acide glutamique à la position 6 de la chaîne β (mutation d'hémoglobine C) de l'autre parent. Ces patients ont la maladie SC.

La thalassémie est un problème génétique dans la traduction de l'acide ribonucléique (ARN). Les patients peuvent être hétérozygotes ou homozygotes pour l' α -thalassémie ou la β -thalassémie. Les patients qui sont hétérozygotes pour la β -thalassémie (causant une diminution de la production de chaînes β normales de la globine) peuvent également être hétérozygotes pour la drépanocytose. Ces patients ont alors la drépanocytose-thalassémie.

L'électrophorèse de l'hémoglobine et l'analyse génétique sont habituellement réalisées pour déterminer la mutation génétique et pour savoir si le patient est hétérozygote ou homozygote pour une mutation spécifique. Les formes communes d'hémoglobine listées dans le tableau 5-1 sont diagnostiquées par l'électrophorèse. Par ailleurs, le test de falcification (test de dépistage de la drépanocytose) peut déterminer si un patient a la mutation de la drépanocytose, mais il ne peut pas déterminer si le patient est hétérozygote ou homozygote. Si un test de falcification est positif, il faut effectuer une électrophorèse de l'hémoglobine.

En cas de désoxygénation des globules rouges, les β globines drépanocytaires polymérisent, induisant une concaténation des protéines d'hémoglobine. Cela fait perdre leur flexibilité et leur déformabilité aux globules rouges, et change leur forme, qui normalement est en disque, en une forme de virgule allongée. Ce phénomène est appelé la falcification car les globules prennent une forme de faucille.

La désoxygénation se produit dans les secteurs en hypodébit, dans un environnement acide, ou dans les secteurs à niveau d'oxygène faible. Des causes multiples sont associées à ces trois événements physiopathologiques (encadré 5-3).

Encadré 5-3

Causes de falcification

Hypodébit
Déshydratation
Taux d'hémoglobine SS élevé
Hypertonie oculaire
Occlusion veineuse
Environnement acide
Chambre antérieure (taux de vitamine C élevé)
Inhibiteurs de l'anhydrase carbonique
Hypoxie
Altitude élevée
Chambre antérieure

Le test de falcification (examen de dépistage de la drépanocytose) consiste à prendre des globules rouges du patient et à les soumettre à un environnement très acide pour voir s'ils se déforment en faucille. Dans ces environnements extrêmes, même les globules avec un trait drépanocyttaire subissent la falcification. Une falcification ressemblant à celle des globules SS peut aussi se voir avec les globules SC et S-thal.

Anomalies oculaires

Les anomalies retrouvées au cours de la drépanocytose sont multiples. La plupart ne se rencontrent pas chez les patients qui sont simplement porteurs de la drépanocytose, mais certaines, comme les complications des hyphémas drépanocytaires, sont retrouvées chez les porteurs comme chez ceux présentant la maladie drépanocyttaire. Tout hyphéma chez un patient non-Caucasien doit faire suspecter une hémoglobinopathie et faire prescrire un test de falcification. La réalisation systématique d'un test de falcification chez les patients devant avoir une intervention chirurgicale est aussi probablement rentable.

Hyphéma drépanocyttaire

La chambre antérieure est un environnement à faible teneur en oxygène. Les cellules entourant la chambre antérieure et le cristallin tendent à utiliser la glycolyse en anaérobie, ce qui a pour conséquence un niveau élevé d'acide lactique dans l'humeur aqueuse. Par ailleurs, il y a aussi un niveau élevé de vitamine C (acide ascorbique) qui ajoute de l'acidité à cet environnement. La faible teneur en oxygène et l'acidité élevée provoquent la falcification des globules rouges, même ceux qui ne sont qu'hétérozygotes pour l'hémoglobine S. Les globules falciformés perdent leur flexibilité et ne peuvent pas traverser le trabéculum. Puisqu'ils encombreront le trabéculum, la pression intraoculaire de la chambre antérieure monte, entraînant une diminution du flux des petits capillaires du nerf optique et donc une atteinte du nerf optique (figure 5-2).

Traitement

Il est extrêmement important de garder une pression intraoculaire basse. Les β -bloquants et les α_2 agonistes sont probablement les médicaments de première intention. Les collyres d'inhibiteurs de l'anhydrase carbonique ou d'agonistes des prostaglandines F_2 doivent être utilisés avec prudence. Les inhibiteurs de l'anhydrase carbonique

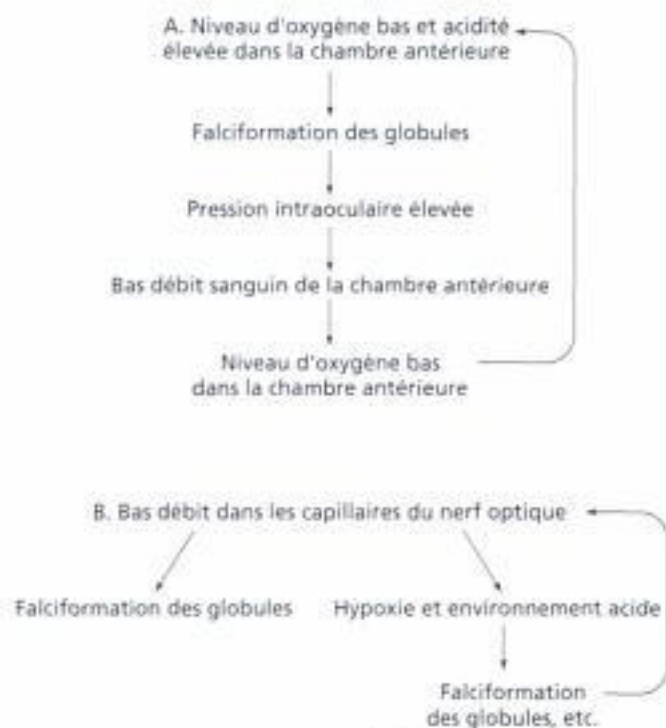


Figure 5-2. Physiopathologie de la falciformation.

systemiques et les agents diurétiques ne doivent pas être utilisés parce qu'ils peuvent provoquer une falciformation systémique même chez des simples porteurs de drépanocytose. En revanche, les collyres corticostéroïdes et mydriatiques peuvent être prescrits et, s'il n'y a aucune contre-indication, des corticostéroïdes systémiques peuvent aussi être ajoutés. Le patient doit porter une coque oculaire et être mis au repos au lit.

La règle de base pour déterminer si la pression intraoculaire est contrôlée est la règle « 24-24 » : Si la pression intraoculaire reste à 24 mmHg ou plus pendant 24 h, il faut envisager une intervention chirurgicale.

Si l'hyphéma est peu important ou s'il est dispersé, un lavage de la chambre antérieure peut être suffisant. Pour cela, il faut soit faire une technique de va-et-vient en injectant la solution saline tamponnée et en l'aspirant avec les globules rouges, soit faire une contre-incision et injecter la solution saline tamponnée d'un côté en ouvrant en même temps la contre-incision d'un autre côté.

Si l'hyphéma dépasse 20 % de la chambre antérieure, le lavage peut ne pas être suffisant. Dans ces cas, une trabéculéctomie doit être envisagée. Bien que la trabéculéctomie ne reste pas fonctionnelle pour longtemps, sa durée de fonctionnement est suffisante pour contrôler l'élévation transitoire de la pression intraoculaire. Une autre possibilité pour traiter les hyphémas importants est l'évacuation du caillot à l'aide d'un vitréotome ou l'ablation in toto du caillot. La pression intraoculaire élevée peut non seulement endommager le nerf optique, mais aussi accélérer l'apparition d'une hématoconée.

Lésions conjonctivales

La falciformation peut également se produire dans les vaisseaux conjonctivaux. Cela est plus fréquent chez les patients drépanocytaires homozygotes que chez les

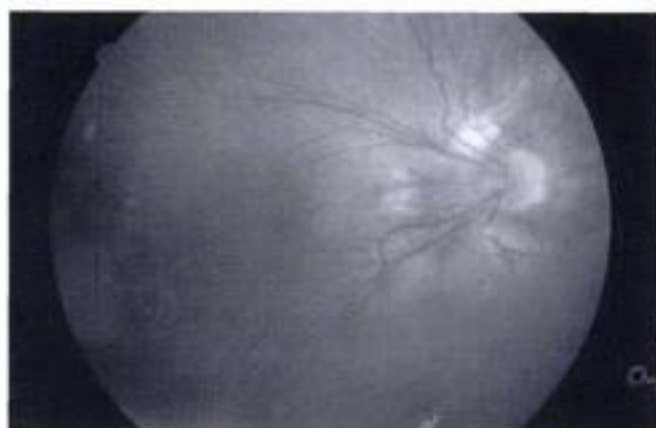


Figure 5-3. Rétinopathie drépanocytaire non proliférante. Dans la partie temporale, on peut voir une motte pigmentaire périphérique (black sunburst).

patients hétérozygotes. La falciformation isole une partie des vaisseaux des autres vaisseaux, donnant un aspect en « virgule ».

Segment antérieur

Une ischémie du segment antérieur et une rubéose peuvent survenir chez les patients présentant une drépanocytose, une drépanocytose-thalassémie ou une drépanocytose C. Les patients ayant une ischémie du segment antérieur, en plus d'une rubéose, peuvent aussi présenter un œdème cornéen, une uvéite ou une cataracte.

Papille optique

Ces patients peuvent présenter un infarctus papillaire, en particulier en cas d'hypertonie, comme cela a été exposé dans le paragraphe sur l'hyphéma drépanocytaire. Une occlusion de l'artère ophtalmique peut aussi survenir après une injection rétrobulbaire de xylocaïne adrénalinée ou suite à une hémorragie rétrobulbaire. La néovascularisation prépapillaire est rare dans la drépanocytose.

Rétine

Des anomalies multiples, toutes associées à l'occlusion capillaire, peuvent survenir au niveau de la rétine. Elles peuvent être divisées en rétinopathie drépanocytaire proliférante et non proliférante.

Rétinopathie drépanocytaire non proliférante

Signes rétinien

Les vaisseaux occlus peuvent saigner. L'hémorragie peut être intrarétinienne, prérétinienne ou dans l'espace sous-rétinien. Une hémorragie drépanocytaire récente est de couleur rose et, si elle se produit dans la rétine, on l'appelle tache saumonée (figure 5-3).

Une fois le sang absorbé, on retrouve des macrophages chargés de cholestérol dans la rétine, produisant une tache iridescente. Une hémorragie rétinienne profonde ou sous-rétinienne peut provoquer une hyperplasie de l'épithélium pigmentaire avec une migration localisée dans la rétine, créant ainsi une motte pigmentaire périphérique (black sunburst). Tous ces signes sont habituels dans la drépanocytose et peuvent aussi se rencontrer en cas de drépanocytose-thalassémie et de drépanocytose C.

Des stries angioïdes peuvent être retrouvées en cas de drépanocytose, mais cela est rare. La néovascularisation

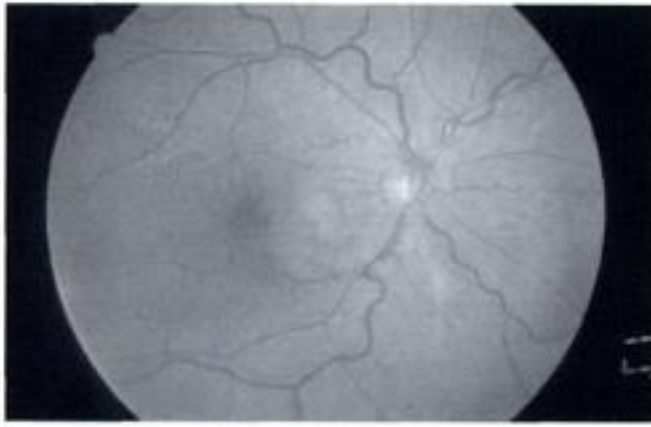


Figure 5-4. Néovascularisation choroidienne associée à des stries angioïdes dans la rétinopathie drépanocytaire.

choroïdienne à partir des stries angioïdes drépanocytaires est encore plus rare (figure 5-4).

Anomalies maculaires

La zone avasculaire centrale peut être élargie et irrégulière, comme dans la rétinopathie diabétique.

Rétinopathie drépanocytaire proliférante

En cas d'occlusion rétinienne étendue, des néovaisseaux pré-rétiniens peuvent apparaître (figure 5-5). Habituellement, la néovascularisation est située en extrême périphérie rétinienne, où elle prend parfois la forme de petits éventails blanchâtres désignés sous le nom de *sea fans*.

La rétinopathie drépanocytaire proliférante est plus fréquente chez les patients atteints de drépanocytose-thalassémie ou de drépanocytose C que chez les drépanocytaires. Cela peut s'expliquer par le fait que les patients présentant une drépanocytose sont plus anémiques que ceux avec une drépanocytose-thalassémie ou une drépanocytose C, ce qui empêche l'agrégation des globules rouges. Cela n'est toutefois qu'une hypothèse non démontrée.

Traitement

Actuellement, le traitement le plus important pour les patients présentant une drépanocytose est le traitement par l'hydroxyurée. L'hydroxyurée est un agent de chimiothérapie qui empêche le développement des globules rouges adultes, ce qui permet l'augmentation du nombre de globules rouges fœtaux. Les globules rouges fœtaux comportent de l'hémoglobine F, qui est composée de deux molécules d' α globine et de deux molécules de δ globine. Puisque cette hémoglobine ne comporte aucune β globine anormale, les risques de falciformation chez ces patients sont réduits.

Aucun traitement n'est nécessaire pour des patients présentant une rétinopathie drépanocytaire non proliférante, mais ils doivent être suivis régulièrement. S'ils développent une prolifération, la photocoagulation au laser devient nécessaire. La photocoagulation au laser est réalisée autour de la zone de néovascularisation rétinienne. Le traitement laser est étendu en avant jusqu'à l'ora sur 1 à 2 cadrans horaires en supérieur et en inférieur de la néovascularisation. En arrière, il est prolongé de 3 mm sur un cadran horaire supérieur et inférieur à la néovascularisation.

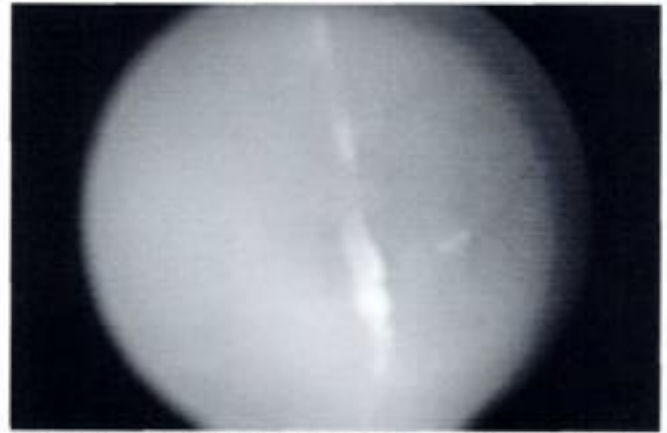
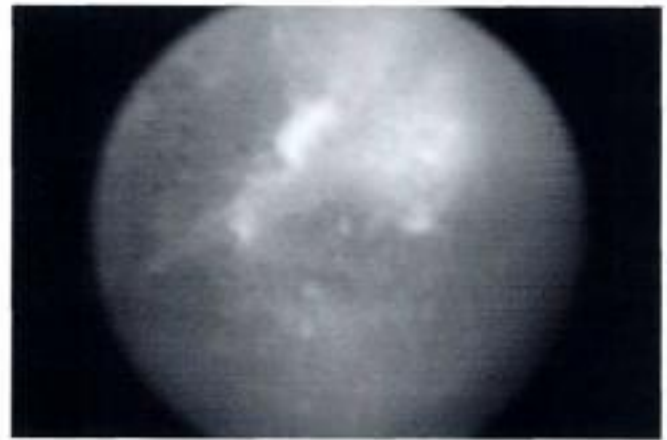


Figure 5-5. Rétinopathie drépanocytaire proliférante. Noter la forme caractéristique de la néovascularisation rétinienne. (Voir planche couleur p. 202.)

S'il existe un décollement de rétine ou une hémorragie intravitréenne persistante, une vitrectomie doit être envisagée. Il y a un risque d'occlusion vasculaire oculaire pendant ou après la chirurgie, particulièrement si la pression intraoculaire n'est pas bien surveillée. De plus, les patients présentant une drépanocytose sont à risque de présenter une ischémie du segment antérieur après mise en place d'une indentation serrée. Ces patients doivent être bien hydratés et bien oxygénés pour qu'ils ne développent pas des occlusions vasculaires ou des crises drépanocytaires. Celles-ci peuvent se manifester par des accidents vasculaires cérébraux.

RÉTINOPATHIE DE LA PRÉMATURITÉ (OU DU PRÉMATURÉ)

La rétine est complètement vascularisée 40 semaines après la conception. Cela coïncide habituellement avec la naissance. Si une personne naît prématurément, la rétine peut ne pas être vascularisée jusqu'à la périphérie, car la vascularisation rétinienne peut s'arrêter à la naissance ou après exposition à des niveaux élevés ou même normaux d'oxygène. Cela laisse la rétine périphérique ischémique, celle-ci pouvant alors libérer à son tour des facteurs angiogéniques. Ces facteurs entraînent le développement d'une néovascularisation rétinienne anormale. Ces néovaisseaux peuvent saigner et/ou exercer une traction sur la rétine. Il est intéressant de noter que si ces néovaisseaux se dévelop-

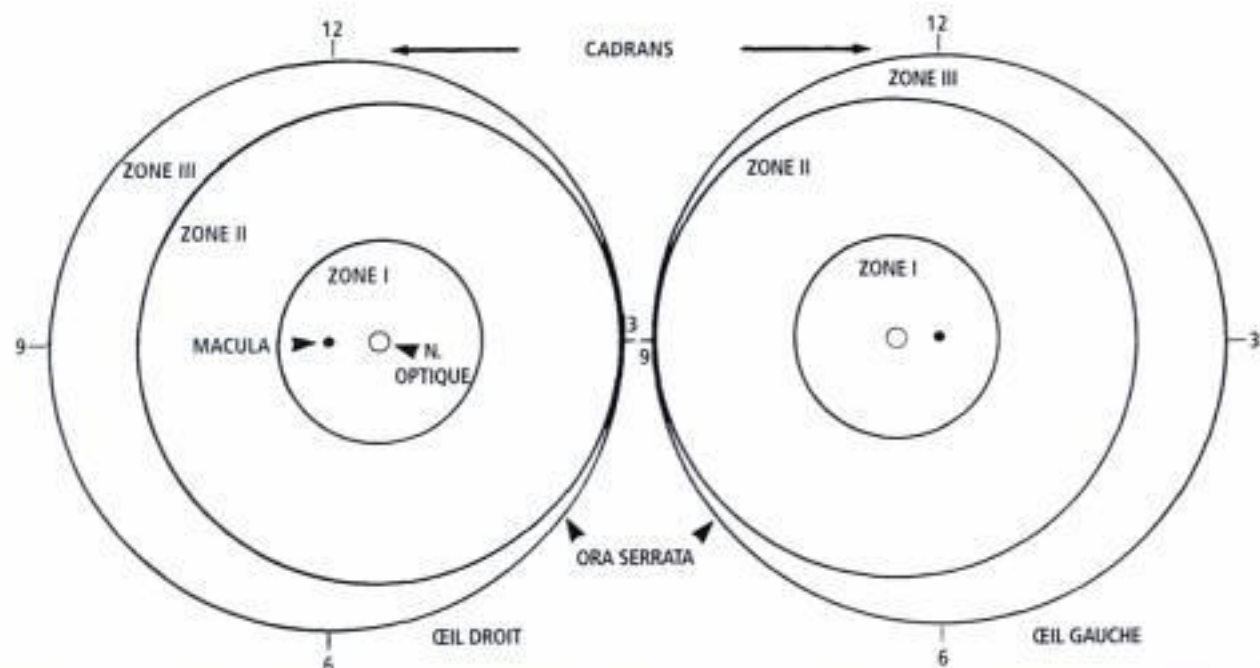


Figure 5-6. Les 3 zones de la rétinopathie de la prématurité. (D'après Wright KW, Spiegel P. The requisites in ophthalmology : pediatric ophthalmology and strabismus. St. Louis : Mosby ; 1999.)

pent, ils se produisent habituellement autour de 38 à 40 semaines après la conception.

Signes cliniques

Les vaisseaux rétiniens peuvent devenir tortueux et dilatés (forme « plus » ou *plus disease*) ; les vaisseaux iriens peuvent également se dilater. Les anomalies vasculaires périphériques sont divisées en cinq stades, selon les zones touchées. Les trois zones concentriques sont toutes centrées sur la papille optique (figure 5-6). La zone 1 s'étend de la papille à deux fois la distance de papille-macula dans toutes les directions, ce qui correspond approximativement au champ de rétine visible avec un objectif de 28 D centré sur la papille. La zone 2 s'étend du bord de la zone 1 jusqu'à l'ora du côté nasal, et jusqu'à l'équateur du côté temporal. La zone 3 s'étend en forme de croissant du bord externe de la zone 2 jusqu'à l'ora en temporal.

Le stade 1 s'appelle aussi ligne de démarcation. Il existe à ce stade un bord proéminent mais plat entre la rétine vascularisée et avasculaire.

Le stade 2 est défini par l'apparition d'une crête. La limite de la rétine vasculaire et avasculaire s'est épaissie, probablement en raison d'anastomoses artérioveineuses et de prolifération débutante de cellules endothéliales.

Le stade 3 comporte une véritable néovascularisation s'étendant hors de la surface rétinienne. Des bouquets néovasculaires rougeâtres ou rosâtres sont visibles à ce stade.

Le stade 4 comporte un décollement de rétine tractionnel subtotal. Il est subdivisé en stade 4a, dans lequel le décollement ne soulève pas la macula, et en stade 4b, dans lequel la macula est décollée.

Le stade 5 est un décollement de rétine total. Ce stade peut être subdivisé en fonction de l'ouverture de l'entonnoir formé par le décollement : ouvert en avant et en arrière, fermé en avant ou en arrière, ou complètement fermé (figure 5-7).



Figure 5-7. Leucocorie dans une rétinopathie de la prématurité de stade 5.

On note sur un diagramme le stade et les zones atteintes par la rétinopathie de la prématurité (RDP*) pour chaque partie de la rétine (figure 5-8). Ces diagrammes sont importants pour suivre la progression ou la régression de la maladie. Ces évaluations exigent l'utilisation de collyres dilatateurs, habituellement le cyclopentolate 0,5 % et la néosynéphrine 2,5 % ; d'une indentation sclérale ; d'une lentille 28 D ; d'un blépharostat ; ainsi que l'aide d'une infirmière pour surveiller le nouveau-né. Le patient a un haut risque de bradycardie et de pause respiratoire, en particulier durant l'examen.

* L'abréviation RDP utilisée dans ce chapitre renvoie uniquement à rétinopathie de la prématurité ; dans l'usage courant, RDP renvoie plutôt à rétinopathie diabétique proliférante (voir chapitre 4) [NdT].

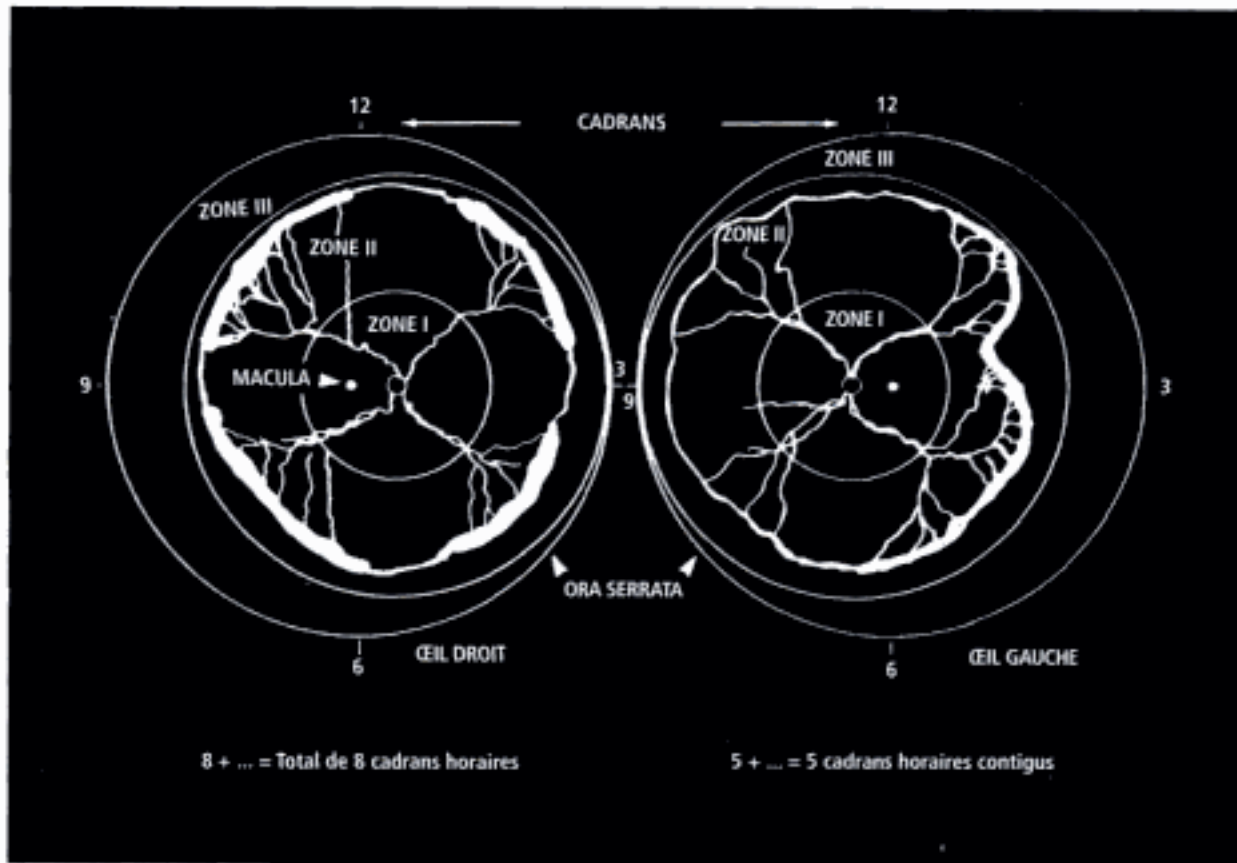


Figure 5-8. Différentes formes du stade « seuil » dessinées sur un diagramme de suivi des patients. Le cercle en gras représente l'atteinte de stade 2 dans la zone II. Les vaisseaux tortueux sont utilisés pour montrer l'atteinte « plus » et sont dessinés jusqu'au bord périphérique de la néovascularisation. Le stade 3 est montré par des lignes interrompues adjacentes au stade 2. (D'après Wright KW, Spiegel P. The requisites in ophthalmology : pediatric ophthalmology and strabismus. St. Louis : Mosby ; 1999.)

Étude International Cryotherapy for Retinopathy of Prematurity

L'étude International Cryotherapy for Retinopathy of Prematurity [ICROP] s'est intéressée à l'histoire naturelle et aux résultats de la cryothérapie périphérique pour la prévention des décollements de rétine par RDP. Les nouveau-nés dont le poids de naissance était inférieur à 1251 g ont eu un premier examen après dilatation à 28 jours. Ils ont été ensuite examinés toutes les 2 semaines jusqu'à ce que la rétine ait été complètement vascularisée. Si le patient développait une RDP « pré-seuil », le patient était suivi de manière hebdomadaire jusqu'à la régression de la RDP ou jusqu'au développement d'une RDP « seuil ». S'il y avait régression de la RDP, le patient était encore suivi à intervalles réguliers jusqu'à ce que la rétine ait été complètement vascularisée jusqu'à l'ora.

Rétinopathie de la prématurité (RDP) « pré-seuil »

La RDP « pré-seuil » a été définie comme la présence de l'un des éléments suivants :

1. RDP de tout stade dans la zone 1
2. Stade 2 avec une forme « plus » dans la zone 2
3. Stade 3 dans la zone 2 mais sans l'atteinte « plus »

D'autres anomalies qui peuvent se rencontrer et qui sont importantes pour le pronostic de l'œil sont la dilatation et la tortuosité des vaisseaux rétinien, la congestion vasculaire au niveau de l'iris, la rigidité pupillaire et l'opacité vitréenne. Si ces éléments sont présents, ils doivent être notés. La forme « plus » est définie par la présence de

tortuosités et de dilatations des vaisseaux rétinien postérieurs.

Atteinte « seuil »

Si le patient développait une atteinte « seuil », l'enfant était randomisé pour observation ou pour cryoablation périphérique. L'atteinte « seuil » était définie par 5 cadrans horaires contigus d'atteintes stade 3 ou d'un total de 8 cadrans horaires de stade 3 dans les zones 1 ou 2 avec l'atteinte « plus ».

Le traitement a été réalisé par des impacts de cryoablation périphérique confluents en commençant au bord postérieur de la rétine avasculaire, en s'étendant en avant jusqu'à l'ora et en traitant de manière circonférentielle toute la rétine avasculaire.

Résultats

L'âge gestationnel moyen des patients qui ont atteint le stade « seuil » était de 26,5 semaines et leur poids moyen de naissance était de 800 g. L'atteinte « seuil » a été observée en moyenne à 11 semaines avec un intervalle de 6 à 24 semaines après la naissance.

L'apparition d'un décollement de rétine ou d'un pli rétinien touchant la macula a été considérée comme un résultat défavorable. Le traitement a réduit le risque de développer un résultat défavorable de 40 %. À 3 mois de suivi, 51 % des yeux non traités versus 31 % des yeux traités présentaient un résultat défavorable. Ces résultats anatomiques ont été également observés à 1, 3, 5 et 5,5 ans.

À 3,5 ans et à 5,5 ans, il a aussi été tenté de mesurer l'acuité visuelle. Il y avait une réduction d'environ 20 % de patients dont la vision était inférieure à 20/200.

Étude Light-ROP

Cette étude a évalué le rôle de la lumière dans la stimulation du développement de la RDP. Les nouveau-nés étaient soit exposés à la lumière normale, soit protégés de la lumière ambiante. Il n'y eut aucune différence entre les deux groupes quant au nombre de patients développant une RDP.

Étude STOP-ROP

Une fois le stade « pré-seuil » atteint, la supplémentation en oxygène pourrait être bénéfique en oxygénant la rétine avasculaire périphérique, empêchant de ce fait la production de facteurs angiogéniques. Des patients présentant une RDP « pré-seuil » ont été randomisés en deux groupes : l'un recevant une supplémentation en oxygène, l'autre étant traité de manière standard. L'oxygénation supplémentaire n'a pas aggravé la rétinopathie.

Recommandations pour le suivi et le traitement

L'incidence de la RDP tous stades confondus chez les nourrissons nés avant l'âge gestationnel de 37 semaines est de 21 % dont seulement 5 % développent un stade 3 ou plus. La RDP de stade 3 est rarement ou probablement jamais vue chez les nouveau-nés de plus de 1500 g. Les recommandations actuelles stipulent que tous les nouveau-nés de moins de 1501 g ou nés à un âge gestationnel inférieur ou égal à 28 semaines doivent être examinés pour un dépistage de la RDP. Certains préconisent d'utiliser plutôt comme critère un poids inférieur à 1251 g, ou bien un âge gestationnel inférieur ou égal à 29 semaines. Le patient doit avoir son premier examen 28 jours après la naissance ou dès que son état est assez stable pour permettre un examen attentif du fond d'œil après dilatation pupillaire et avec indentation sclérale.

Les patients doivent être suivis toutes les 2 semaines jusqu'à évolution vers le stade « pré-seuil » ou la vascularisation complète. Si le patient évolue vers le stade « pré-seuil », il faut le réexaminer au minimum toutes les semaines.

Une fois le stade « seuil » atteint, il faut réaliser une « ablation » rétinienne périphérique. La photocoagulation au laser avec des longueurs d'onde dans le proche infrarouge (en particulier 810 nm) a supplanté la cryoablation rétinienne. Les impacts de laser doivent être placés de manière confluyente (figure 5-9). Le traitement laser comporte le risque d'induction de cataracte mais ce risque semble être moins important avec le laser diode infrarouge qu'avec une longueur d'onde verte. La photocoagulation au laser semble être au moins équivalente à la cryoablation rétinienne, et elle est plus facile à réaliser pour les atteintes de la zone 1. De plus, il semble y avoir de meilleurs résultats visuels, bien qu'aucune étude randomisée n'ait encore évalué cela.

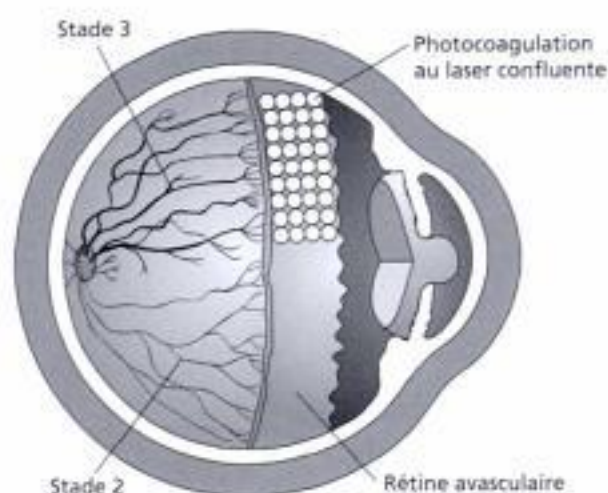


Figure 5-9. Exemple de photocoagulation chez un patient présentant une rétinopathie de la prématurité « seuil ». (Adapté de Wright KW, Spiegel P : The requisites in ophthalmology : pediatric ophthalmology and strabismus. St. Louis : Mosby ; 1999.

Atteinte de stade 4

Actuellement, aucun traitement n'est clairement préconisé pour le stade 4. L'indentation sclérale et la vitrectomie avec épargne cristallinienne ont été essayées séparément et en association. On peut proposer une indentation sclérale pour les patients présentant une atteinte de stade 4a qui semble progresser, et combiner vitrectomie et indentation sclérale pour ceux présentant un stade 4b.

Atteinte de stade 5

Le pronostic des stades 5 de la RDP est mauvais. Le traitement le plus important du stade 5 est le suivi régulier et le traitement immédiat des atteintes « seuils » dès leur apparition pour espérer éviter l'évolution vers ce stade. Des cas de succès occasionnels par vitrectomie ont été rapportés.

Rétinopathie de la prématurité (RDP) cicatricielle

Les nouveau-nés qui naissent prématurément ont une incidence plus élevée de strabisme et de myopie. Par ailleurs, les enfants atteints de la RDP, même s'elle régressait spontanément, ont un risque plus important que la population normale de présenter un décollement, une cataracte ou un glaucome. De plus, par rapport aux non-prématurés, en raison d'adhérences vitréoréiniennes périphériques résiduelles fortes chez ces enfants, le succès de la chirurgie de décollement de rétine est moindre (figure 5-10). Le risque perdure même à l'âge adulte et, de ce fait, les patients nés prématurément doivent être suivis à intervalle régulier tout au long de leur vie.

PSEUDORÉTINOPATHIES DE LA PRÉMATURITÉ ET AUTRES CAUSES DE NÉOVASCULARISATION PÉRIPHÉRIQUE

Vitréorétinopathie exsudative familiale (VREF)

La VREF se transmet sur les modes autosomique dominant, récessif lié à l'X et sporadique (mutation sporadi-

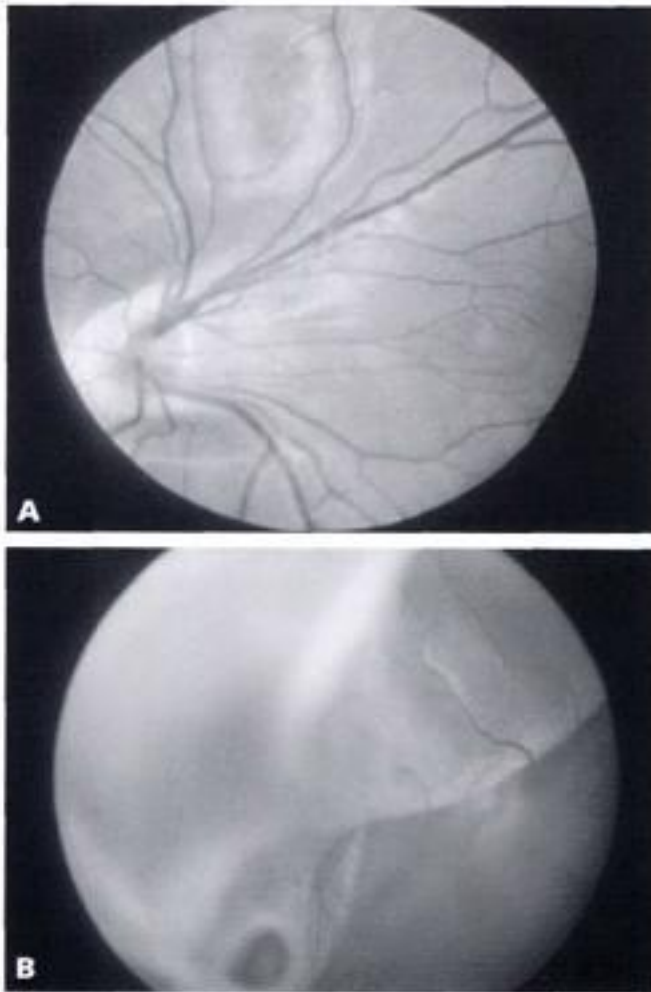


Figure 5-10. A : Pôle postérieur d'un patient présentant une rétinopathie de la prématurité cicatricielle. Noter l'attraction temporale des vaisseaux rétiens et de la macula. (Voir planche couleur p. 202.). B : Découlement de rétine associé à une rétinopathie de la prématurité cicatricielle. (Voir planche couleur p. 202.)

que). La forme liée à l'X est associée à une mutation du gène de la maladie de Norrie sur le bras court du chromosome X. Dans ce cas, les mères sont porteuses du gène et les fils sont atteints. Certains cas autosomiques dominants sont liés à des anomalies situées sur le bras long du chromosome 11.

Les signes sont variés et beaucoup de personnes affectées peuvent même être asymptomatiques. De ce fait, la famille de tous les patients atteints de la RDP doit être systématiquement examinée à la recherche de signes, même discrets, de VREF.

Sur le plan clinique, les signes sont semblables à ceux qui sont retrouvés dans la RDP. On retrouve une rétine périphérique avasculaire et des décollements de rétine tractionnels secondaires et des plis rétiens.

Persistance du vitré primitif hyperplasique (PVPH)

La PVPH est habituellement associée à un œil plus petit et touche seulement un œil. Dans cette atteinte, la vascularisation fœtale primitive persiste avec probablement des vaisseaux autour du cristallin qui régressent et provoquent

une cataracte. De plus, il existe une traction sur les corps ciliaires et une rétraction de la rétine autour du canal de Cloquet. Habituellement, la PVPH est confondue avec un rétinoblastome (voir chapitre 12) et non pas avec une RDP ; mais dans une PVPH postérieure, il peut exister un simple pli rétinien sans les anomalies oculaires antérieures.

Maladie de Norrie

La maladie de Norrie (syndrome acousticoculocérébral) est une maladie récessive liée à l'X. Seuls les hommes sont touchés et les femmes sont seulement porteuses du gène. Il y a un retard mental modéré et une anomalie du développement de la vascularisation rétinienne, provoquant le développement anormal de la rétine et des décollements de la rétine anormale. Il existe aussi une perte neurosensorielle importante de l'audition. La maladie de Norrie est provoquée par une mutation dans le gène de Norrie.

Incontinentia pigmenti

L'incontinentia pigmenti est une maladie rare, mortelle chez les individus de sexe masculin. Il s'agit donc d'une maladie dominante liée à l'X. Un taux élevé d'avortement est noté chez les femmes atteintes en raison de la létalité des fœtus de sexe masculin.

L'atteinte est caractérisée par la présence de bulles inflammatoires à la naissance qui se résolvent plus tard en laissant des cicatrices pigmentées spiralées chez les filles. Ces cicatrices changent et disparaissent plus tard et ne sont pas retrouvées chez les femmes plus âgées. Parmi les autres signes systémiques, on peut citer la dentition anormale, les anomalies du système nerveux central, l'alopécie et les cardiopathies congénitales. Les signes oculaires les plus communs sont le strabisme et la cataracte. Ces patientes peuvent développer une néovascularisation rétinienne périphérique qui peut saigner et provoquer des hémorragies intravitréennes. Les anomalies rétinienne peuvent être secondaires à une atteinte primitive de l'épithélium pigmentaire.

INFLAMMATIONS OCULAIRES

Certaines inflammations oculaires peuvent être responsables d'une néovascularisation rétinienne périphérique. Les pars planites ou les uvéites intermédiaires idiopathiques ont été associées aux périphlébites et aux néovascularisations rétinienne périphériques ou situées dans la base du vitré. Plus rarement, des cas de pars planites ont été associés à des néovascularisations du nerf optique. Le traitement de l'inflammation et la photocoagulation au laser périphérique peuvent permettre de faire régresser la néovascularisation et de contrôler l'inflammation.

La maladie d'Eales est une autre cause de néovascularisation rétinienne périphérique. Il s'agit d'une périphlébite associée à une inflammation vitréenne. La maladie de Behçet, le lupus érythémateux disséminé, le syndrome des anticorps antiphospholipides, le syndrome de Susac et d'autres pathologies auto-immunes peuvent aussi être responsables de néovascularisations périphériques.



Points importants

L'ischémie rétinienne provoque la libération de facteurs angiogéniques induisant la diffusion à partir des vaisseaux normaux et la croissance de néovaisseaux.

Les patients traités par chimiothérapie, diabétiques ou hypertendus, sont plus susceptibles de développer une rétinopathie radique.

Les patients drépanocytaires présentant un hyphéma, même s'ils sont hétérozygotes, développent une hypertonie oculaire importante et présentent des atteintes du nerf optique à des pressions inférieures à celles des sujets normaux.

Un test de falciformation (test de dépistage de la drépanocytose) doit être demandé pour tout patient Africain devant subir une chirurgie intraoculaire.

La rétinopathie drépanocytaire proliférante doit être traitée par photocoagulation au laser sectorielle.

Le stade « pré-seuil » de la rétinopathie de la prématurité (RDP) est défini par la présence d'un des éléments suivants : (1) toute RDP dans la zone 1 ; (2) stade 2 avec la forme « plus » dans la zone 2 ; (3) stade 3 dans la zone 2 sans la forme

« plus ». La forme « plus » est définie par la tortuosité et la dilatation des vaisseaux rétinien dans le pôle postérieur. Ces patients doivent être suivis une fois par semaine jusqu'à ce qu'une RDP de stade « seuil » se développe ou jusqu'à ce que la RDP régresse. S'il y a régression de la RDP, l'enfant sera suivi toutes les 2 semaines jusqu'à ce que la rétine soit complètement vascularisée.

Le stade « seuil » de la rétinopathie de la prématurité est défini par 5 cadrans horaires consécutifs d'atteinte stade 3 ou un total de 8 cadrans horaires de RDP stade 3 dans la zone 1 ou 2 avec présence de la forme « plus ». Ces patients doivent avoir une photocoagulation laser rétinienne périphérique ou une cryoablation.

Les patients présentant une rétinopathie de la prématurité cicatricielle sont à risque de développer une amblyopie, une myopie, un glaucome et des décollements de rétine.

La vitréorétinopathie exsudative familiale, la maladie de Norrie, et l'incontinentia pigmenti font partie des diagnostics différentiels de la rétinopathie de la prématurité.

POUR EN SAVOIR PLUS

Rétinopathie radique

Gunduz K, et al. Radiation retinopathy following plaque radiotherapy for posterior uveal melanoma. *Arch Ophthalmol* 1999 ; 117 : 609-14.

Kinyoun JL, Lawrence BS, Barlow WE. Proliferative radiation retinopathy. *Arch Ophthalmol* 1996 ; 114 : 1097-100.

Drépanocytose

Cohen SB, et al. Diagnosis and management of ocular complications of sickle hemoglobinopathies : part II. *Ophthalmic Surg* 1986 ; 17 : 110-16.

Rétinopathie de la prématurité

Cryotherapy for Retinopathy of Prematurity Cooperative Group. Multicenter Trial of cryotherapy for retinopathy of prematurity : three month outcome. *Arch Ophthalmol* 1990 ; 108 : 195-204.

Cryotherapy for Retinopathy of Prematurity Cooperative Group. Multicenter trial of cryotherapy for retinopathy of prematurity. Snellen visual acuity and structural outcome at 5 years after randomization. *Arch Ophthalmol* 1996 ; 114 : 417-24.

Maladies artérielles de la rétine

OCCLUSIONS ARTÉRIELLES

Sténoses et occlusions carotidiennes
Occlusions de l'artère ophtalmique
Artérite de Takayasu
Causes locales des occlusions de l'artère centrale ou ophtalmique

AUTRES MALADIES ARTÉRIELLES

Anomalies congénitales
Macroanévrismes artériels rétiens
Lipémie rétinienne
Rétinopathie et choroïdopathie hypertensives

OCCLUSIONS ARTÉRIELLES

Les occlusions artérielles sont une cause rare mais importante de perte visuelle. Il est important de les diagnostiquer non seulement en raison des options thérapeutiques possibles, mais aussi parce qu'elles représentent souvent des signes avant-coureurs de maladies systémiques. Ces patients ont un taux de mortalité d'environ 40 % au cours des 5 années à venir. L'amaurose fugace est fréquente et entraîne une perte visuelle monoculaire durant quelques minutes. Un des indices pour déterminer si l'atteinte est artérielle ou veineuse est que, dans les atteintes artérielles, on retrouve des nodules cotonneux et peu d'hémorragies rétinienne tandis que, dans les atteintes veineuses, on retrouve des hémorragies rétinienne nombreuses et étendues. Le blanchiment rétinien survenant dans les occlusions d'artère correspond au gonflement des axones rétiens secondaires à l'infarctus ischémique, causant une stase axoplasmique. Les nodules cotonneux sont juste de petits infarctus ischémiques de la rétine intérieure.

Sténoses et occlusions carotidiennes

Les pathologies carotidiennes occlusives ne sont pas souvent diagnostiquées. Elles peuvent se manifester de plusieurs manières. Elles sont d'autant plus importantes qu'elles peuvent s'associer à des pathologies systémiques (encadré 6-1).

Les patients peuvent présenter une perte visuelle, une photophobie ou une douleur oculaire. L'examen du segment antérieur peut retrouver une ischémie du segment antérieur. Les signes de l'ischémie du segment antérieur sont l'injection conjonctivale, les stries cornéennes, le Tyndall ou flare de chambre antérieure, la néovascularisation de l'iris et de l'angle, l'hypotonie et la cataracte. N'importe quelle combinaison de ces signes doit faire évoquer une maladie occlusive carotidienne.

Les signes du fond d'œil peuvent aussi être variés. Une occlusion de l'artère ophtalmique ou de l'artère centrale de la rétine peut être présente (figure 6-1). Des plaques d'Hollenhorst peuvent être vues dans les artères ou artérioles rétinienne. On peut retrouver des veines rétinienne dilatées avec des hémorragies intrarétiniennes ou une occlusion veineuse rétinienne complète. Parfois, une neuropathie optique ischémique antérieure est retrouvée. Le terme de *rétinopathie de stase veineuse* est aussi employé pour désigner l'ischémie rétinienne secondaire à l'occlusion carotidienne se présentant par de multiples hémorragies intrarétiniennes.

Encadré 6-1

Associations systémiques aux sténoses carotidiennes

Hypertension
Tabagisme
Diabète sucré
Âge
Occlusions vasculaires périphériques
Antécédents d'accident vasculaire cérébral
Pontage chirurgical

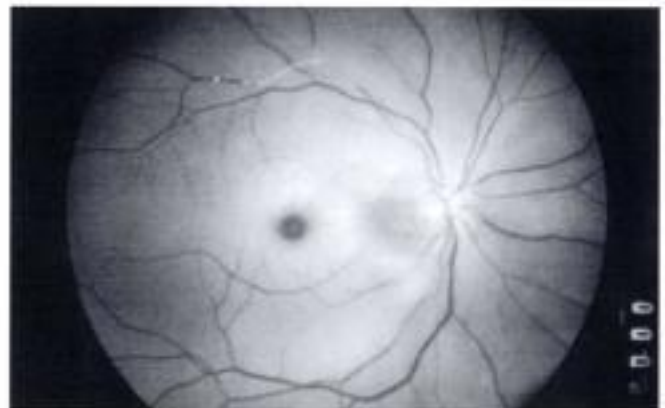


Figure 6-1. Occlusion de l'artère centrale de la rétine présentant une tache rouge-cerise au niveau de la macula, un rétrécissement artériel marqué, des plaques d'Hollenhorst et une coloration rouge sombre des artérioles périphériques liée à la désoxygénation et à la stase sanguine. (Voir planche couleur p. 202.)

Encadré 6-2

Signes d'examen ophtalmologique de l'ischémie oculaire liée à une sténose carotidienne

Cataracte
Hypotonie
Stries cornéennes
Tyndall et flare
Hémorragies intrarétiniennes
Œdème maculaire cystoïde
Néovascularisation irienne et rétinienne

L'ophtalmodynamométrie peut être réalisée pour confirmer une pression de perfusion oculaire basse. Un résultat anormal correspond à une différence de 15 % de la pression diastolique entre les deux yeux. Une évaluation clinique peut être faite en augmentant doucement la pression intraoculaire, en appuyant avec le doigt sur l'œil, tout en observant la pulsation de l'artère centrale de la rétine. Si un œil exige plus de pression que l'autre pour qu'apparaisse une pulsation de l'artère rétinienne, cela peut évoquer une pression de perfusion oculaire basse dans l'œil controlatéral. L'angiographie à la fluorescéine peut aussi être utile. Elle peut montrer un retard de perfusion de la fluorescéine dans l'artère centrale de la rétine et un temps de transit ralenti. On peut aussi retrouver une segmentation du flux secondaire à un flux pulsatile faible. Cela apparaît comme de petits segments de fluorescéine dans l'artère séparés par des zones non fluorescentes.

La première étape est d'évoquer le diagnostic probable. Tout patient avec une combinaison des signes précédemment mentionnés devrait être considéré comme ayant une ischémie oculaire. Bien que l'ischémie oculaire puisse apparaître en cas d'occlusion de l'artère ophtalmique ou de l'artère carotidienne, la plupart des cas sont secondaires à une sténose carotidienne (encadré 6-2).

Un moyen simple d'évaluer ce diagnostic est de vérifier si les battements et bruits carotidiens sont normaux et symétriques. Les patients présentant des battements ou bruits carotidiens faibles doivent être examinés par doppler carotidien. Ceux avec des anomalies au doppler peuvent nécessiter une angiographie carotidienne. Les patients présentant des atteintes systémiques multiples peuvent avoir besoin d'antiagrégants plaquettaires.

Des corticoïdes en collyre sont donnés pour traiter le Tyndall et le flare de chambre antérieure. Une photocoagulation panrétinienne étendue doit être effectuée s'il existe une néovascularisation de la rétine ou de l'iris. Ce traitement est toutefois modérément utile et un traitement étiologique, dont l'endartériectomie carotidienne, doit être envisagé. Avec la revascularisation de l'artère carotide, paradoxalement, il peut y avoir une augmentation notable de la pression intraoculaire en raison de la reperfusion du corps ciliaire et de la sécrétion accrue d'humeur aqueuse. Si les mécanismes d'évacuation de l'humeur aqueuse ne fonctionnent pas correctement, un glaucome peut apparaître après la reperfusion de l'œil (encadré 6-3).

Encadré 6-3

Options thérapeutiques des sténoses carotidiennes

Photocoagulation panrétinienne
Corticoïdes
Endartériectomie carotidienne (peut transitoirement augmenter la pression intraoculaire)

Encadré 6-4

Signes et symptômes de l'artérite à cellules géantes (maladie de Horton) et de la pseudopolyarthrite rhizomélique

Perte de poids
Douleurs articulaires diffuses
Asthénie
Sensibilité du cuir chevelu et céphalées temporales
Artère temporale indurée et proéminente
Claudication de la mâchoire
Antécédents de perte visuelle de l'œil adelphe

Occlusions de l'artère ophtalmique

Les occlusions de l'artère centrale de la rétine ou de l'artère ophtalmique se présentent rarement brutalement. Habituellement, les patients se réveillent avec une perte indolore de la vision mais peuvent attendre plusieurs heures ou jours avant de consulter. De temps en temps, le patient peut se présenter en phase aiguë ou dans les 6 premières heures. Ces occlusions peuvent être dues à une thrombose ou un embolie. En cas d'occlusion de l'artère ophtalmique ou de l'artère centrale de la rétine, il est important de s'assurer que le patient ne présente aucun autre signe d'artérite à cellules géantes (maladie de Horton) ou de pseudopolyarthrite rhizomélique. Si la cause de l'occlusion est un embolie, cela élimine la possibilité d'une artérite à cellules géantes (encadré 6-4). Il y a rarement des cas d'occlusion de l'artère ophtalmique par fermeture mécanique directe de l'artère. Cela peut survenir en cas d'hémorragies rétrobulbaires, de ballonnement intensionnel ou non intensionnel de l'œil, ou bien de plaies de l'artère ophtalmique.

Les personnes avec des occlusions d'artères rétinienne ont souvent de multiples problèmes médicaux systémiques. L'œil adelphe de ces patients doit toujours être examiné pour s'assurer de l'absence de perte de vision due à une neuropathie optique ischémique antérieure, évoquant alors une artérite à cellules géantes. L'artérite à cellules géantes est généralement associée à une perte de vision liée à une neuropathie optique ischémique, se présentant initialement comme un œdème blanc du nerf optique. Plus tard, la papille devient pâle et les vaisseaux rétinien rétrécis. Plus rarement, l'artérite à cellules géantes peut se présenter par une occlusion de l'artère ophtalmique ou de l'artère centrale de la rétine. Comme l'artérite à cellules géantes peut être traitée par les corticoïdes systémiques, il est important d'en faire le diagnostic.

Pour les patients âgés de 65 ans ou plus et présentant une occlusion de l'artère ophtalmique ou de l'artère centrale de la rétine, un dosage de la vitesse de sédimentation des érythrocytes (VS) et du peptide C réactif (*C-reactive peptide* [CRP]) est requis. La CRP est élevée chez les

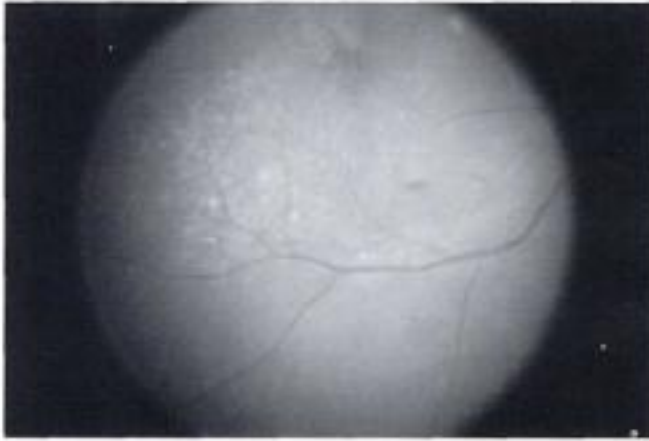


Figure 6-2. Embolie dans une branche artérielle rétinienne.

patients avec une artérite à cellules géantes même si la VS est peu élevée. Si elle est élevée en présence d'une occlusion de l'artère ophtalmique ou de l'artère centrale de la rétine, une biopsie de l'artère temporale doit être pratiquée.

Une fois que l'artérite à cellules géantes a été éliminée, il faut déterminer si l'occlusion est d'origine embolique ou thrombotique. Bien que, souvent, il soit difficile d'en être sûr, si l'on retrouve des plaques jaunâtres qui se sont cassées en petits morceaux en aval, la cause est embolique (figure 6-2). Le bilan systémique retrouve la source des embolies qui peuvent venir de l'artère carotide ou du cœur. Par ailleurs, les antécédents de pathologies pouvant causer des occlusions, comme le diabète, l'hypertension, le tabagisme ou une vascularite systémique, doivent être recherchés. Les patients qui ont eu une occlusion de l'artère centrale de la rétine avant l'âge de 60 ans devraient subir un bilan exhaustif à la recherche d'une cause autre que l'athérosclérose pour leur occlusion.

Au moment du diagnostic, le patient est examiné à la recherche d'un déficit pupillaire afférent relatif et un champ visuel par confrontation est réalisé. Les occlusions de l'artère ophtalmique et les occlusions de l'artère centrale de la rétine se présentent toutes les deux par une baisse d'acuité visuelle indolore, mais les patients présentant une occlusion de l'artère ophtalmique ont en général une plus mauvaise acuité visuelle que ceux avec une occlusion de l'artère centrale de la rétine. En phase aiguë, l'examen du fond d'œil ne retrouve pas de tache rouge cerise. La tache rouge cerise se développe après 6 h et elle est due au gonflement ischémique de la rétine autour de la fovéa (voir figure 6-1). Comme la fovéola est fine, l'épithélium pigmentaire rétinien sous-jacent peut être bien vu à travers comme une zone brune, tandis qu'ailleurs il est voilé en raison du gonflement rétinien. Les artères rétinienne montrent des zones d'exclusion et une segmentation du flux (courant granuleux). En cas d'occlusion de l'artère ophtalmique, le nerf optique devient aussi fortement œdématisé ; ce n'est habituellement pas le cas dans une occlusion de l'artère centrale de la rétine. Après plusieurs jours, l'artère se reperfuse et le courant granuleux disparaît. Comme la rétine ne fonctionne pas et a donc besoin de moins de perfusion, les vaisseaux s'autorégulent à un niveau de perfusion plus bas et se rétrécissent. La papille commence à montrer des signes d'atrophie optique après plusieurs semaines.

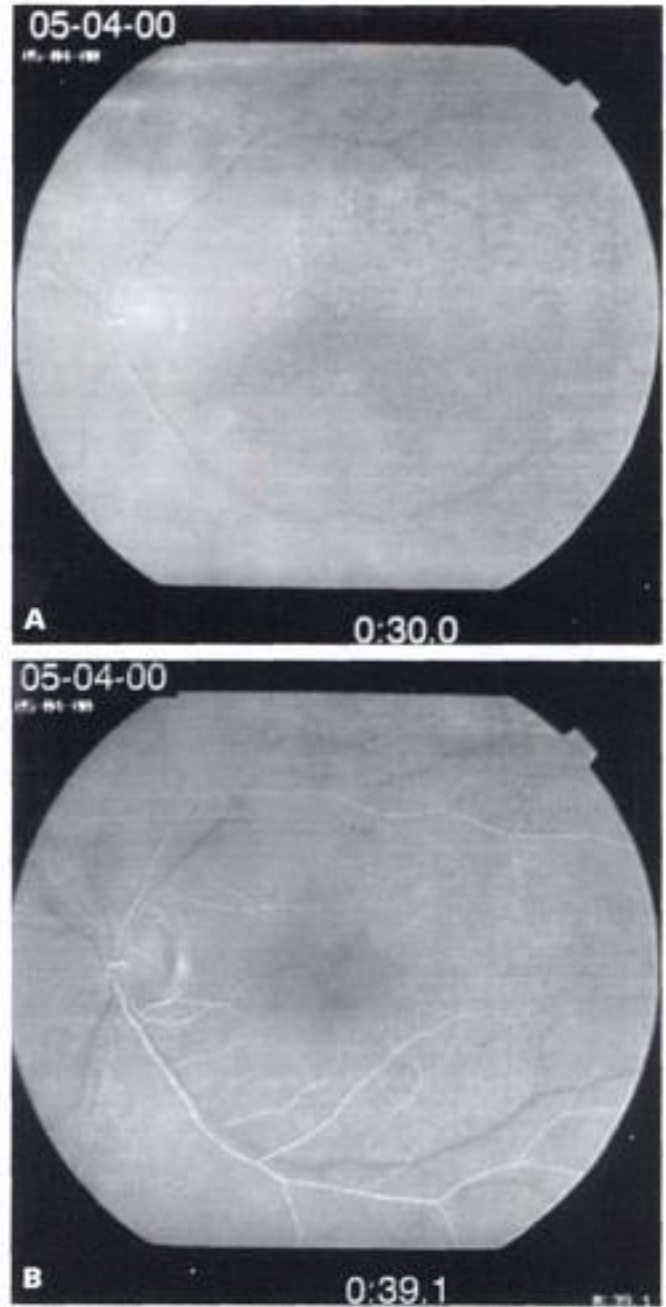


Figure 6-3. A et B : Résultats de l'angiographie à la fluorescéine d'une occlusion de l'artère centrale de la rétine. Noter la progression lente de l'angiographie.

À la phase aiguë, l'angiographie à la fluorescéine montre un retard de remplissage de l'artère centrale de la rétine et, parfois, une perfusion paradoxale de l'artère rétinienne par la veine ophtalmique (figure 6-3). Un flou en vert dépoli de la fluorescence choroïdienne, secondaire à l'œdème de la rétine sus-jacente, peut aussi être présent. Par ailleurs, comme il a été déjà mentionné, on peut aussi retrouver un courant granuleux et segmenté secondaire au flux pulsatile diminué. Après un certain temps, les artères se reperfusent et les résultats de l'angiographie à la fluorescéine se limitent à un petit retard de remplissage rétinien et à un rétrécissement des vaisseaux rétinien.

L'électrorétinographie retrouve des ondes a et b atténuées ou inexistantes chez les patients présentant une occlusion de l'artère ophtalmique. Chez ceux avec une occlusion de l'artère centrale de la rétine, l'onde b est

abolie, mais l'onde a est normale ou seulement légèrement diminuée parce que celle-ci est générée par l'activité des photorécepteurs qui, eux, continuent à recevoir leur oxygène de la circulation choroïdienne.

Traitement

Le traitement comporte deux volets : le traitement systémique et le traitement oculaire. Dans un modèle de singe, l'occlusion de l'artère rétinienne pendant 90 min était réversible, tandis que l'occlusion de plus de 110 min causait des dommages rétinienens irréversibles. Chez l'homme, la récupération de la perte visuelle a été possible jusqu'à la 6^e ou 7^e h, probablement parce qu'un certain degré de perfusion, même réduit, reste présent.

Chez un patient en phase aiguë d'une occlusion de l'artère centrale de la rétine, habituellement dans les 12 premières heures, il est raisonnable de faire rapidement une ponction de chambre antérieure. Le raisonnement est qu'une baisse rapide de la pression intraoculaire peut permettre à l'artère rétinienne de se dilater et au thrombus ou à l'embolie rétinienne de se déloger et se déplacer en aval. Certains donnent également des agents hypotenseurs oculaires pour maintenir une pression intraoculaire basse pendant environ 24 h. D'autres méthodes de traitement sont entre autres le massage oculaire pour abaisser la pression intraoculaire ; l'administration de carbogène, un mélange d'oxygène et de dioxyde de carbone à une concentration légèrement plus élevée, pour provoquer une dilatation de l'artère centrale de la rétine par autorégulation ; la respiration dans un sac en papier, pour élever encore le niveau de dioxyde de carbone ; et l'utilisation de l'oxygène hyperbare pour élever par voie externe le niveau d'oxygène dans la rétine. Hormis quelques données anecdotiques recommandant la ponction de chambre antérieure, l'intérêt des autres méthodes n'a pas été démontré.

Récemment, des tentatives ont été faites pour cathétériser sélectivement l'artère ophtalmique. Dans de petites séries, cela a permis d'améliorer l'acuité visuelle après une occlusion d'artère. Pour un neuroradiologue qualifié ayant un taux bas de morbidité (moins de 2 %) pour ce type de microcathétérisme, le cathétérisme sélectif avec perfusion d'urokinase ou d'activateur du plasminogène peut être une option raisonnable. Le cathétérisme sélectif semble plus efficace dans les 5 à 7 premières heures après occlusion. Il est important de discuter avec le patient des complications, dont les accidents cérébrovasculaires, et de lui indiquer qu'aucune étude randomisée n'a montré si ce traitement est vraiment efficace. Une étude récente a montré que 80 % des patients monophthalmes accepteraient de risquer un accident cérébrovasculaire pour que la vision de leur seul œil s'améliore, tandis que seulement 40 % des patients ayant un œil adelphe normal seraient disposés à prendre le risque.

Le traitement pour tous les cas d'occlusion de l'artère centrale de la rétine devrait inclure l'évaluation et le traitement de la cause systémique de l'occlusion. Pour des patients avec une artérite à cellules géantes, le traitement comporte l'utilisation de corticoïdes par voie intraveineuse à forte dose. Pour des patients présentant un embolie d'origine carotidienne, l'endartérectomie prévient la survenue d'autres embolies et empêche probablement l'accident

Encadré 6-5

Diagnostiques étiologiques d'une occlusion de l'artère centrale de la rétine ou de l'artère ophtalmique chez un patient de moins de 60 ans sans signe d'athérosclérose

Vascularite systémique (par exemple lupus érythémateux)
Cardiopathie (par exemple prolapsus de la valve mitrale, endocardite, valvulopathie aortique, etc.)
Hémoglobinopathies (par exemple drépanocytose)
Diabète sucré
Anomalies plaquettaires
Virus de l'immunodéficience humaine (VIH)
Migraines

Encadré 6-6

Examens complémentaires pour un patient de moins de 60 ans présentant une occlusion de l'artère centrale de la rétine ou ophtalmique

VS
CRP
Hémoglobine glyquée
NFS
Échographie cardiaque
Anticorps antinucléaires, anticorps anti-FTA-ABS
Mutation du facteur V Leiden
Taux d'homocystéine
CRP : peptide C réactif (C-reactive protein) ; FTA-ABS : fluorescent exposure antibody absorption ; NFS : numération formule sanguine ; VS : vitesse de sédimentation.

Encadré 6-7

Examens complémentaires pour un patient de plus de 60 ans présentant une occlusion de l'artère centrale de la rétine ou ophtalmique

VS
CRP
Hémoglobine glyquée
NFS
Échographie cardiaque et carotidienne
CRP : peptide C réactif (C-reactive protein) ; NFS : numération formule sanguine ; VS : vitesse de sédimentation.

Encadré 6-8

Diagnostiques différentiels d'une occlusion de l'artère centrale de la rétine ou de l'artère ophtalmique chez un patient de plus de 60 ans

Sténose carotidienne
Artérite à cellules géantes
Cardiopathies (par exemple, fibrillation auriculaire)
Athérosclérose

cérébrovasculaire. Une étude multicentrique récente a prouvé que les patients qui avaient eu un accident ischémique transitoire ou une occlusion de l'artère centrale de la rétine, ou bien de l'une de ses branches et qui présentaient un souffle carotidien se sentaient mieux avec une endartérectomie carotidienne qu'avec un traitement médical seul.

Bien que la néovascularisation soit rare dans les yeux qui ont eu une occlusion de l'artère centrale de la rétine, environ 15 % des patients présentant une occlusion de l'artère ophtalmique ou de l'artère centrale de la rétine développent une néovascularisation rétinienne ou une rubéose irienne (encadrés 6-5 à 6-8). Le traitement par panphotocoagulation semble être utile chez ces patients.

Artérite de Takayasu

L'artérite de Takayasu touche les personnes d'âge moyen. Les anomalies retrouvées sont semblables à celles de l'artérite à cellules géantes et ce sont les vaisseaux de même taille qui sont touchés. Les anomalies du fond d'œil sont multiples et peuvent être soit simplement des hémorragies intrarétiniennes, soit une véritable occlusion de l'artère centrale de la rétine.

Causes locales des occlusions de l'artère centrale ou ophtalmique

La compression orbitaire de l'artère centrale de la rétine ou de l'artère ophtalmique peut avoir plusieurs causes. Une cause assez courante est l'occlusion de l'artère centrale ou ophtalmique après une hémorragie rétrobulbaire provoquée par un traumatisme de l'orbite ou par un facteur iatrogène. Dans cette situation, s'il y a une cavité orbitaire fermée et une baisse d'acuité visuelle liée à une constriction de l'artère centrale, une canthotomie externe devrait être réalisée. Par ailleurs, si l'hémorragie vient juste de se produire, la compression de l'orbite limite souvent le saignement. Si ces mesures sont insuffisantes, la décompression orbitaire doit être envisagée.

Une compression externe prolongée sur l'œil ou l'orbite peut également causer une occlusion d'artère. Cela peut se produire après utilisation iatrogène d'un dispositif d'abaissement de la pression sur l'orbite ou lors du sommeil en position déclive pendant une période prolongée avec les bras appuyant sur l'orbite. Cette dernière cause se retrouve habituellement chez les personnes en état d'ébriété.

Artères ciliorétiniennes

Si une artère ciliorétinienne irrigue la macula, une zone de vision maculaire est préservée après une occlusion de l'artère centrale de la rétine, car l'artère ciliorétinienne est une branche de l'artère ophtalmique.

L'artère ciliorétinienne peut s'occlure en cas d'occlusion de la veine centrale de la rétine, car la pression de perfusion dans l'artère ciliorétinienne est inférieure à celle de l'artère centrale de la rétine. Après une occlusion de la veine centrale de la rétine, la pression veineuse centrale rétinienne peut être plus haute que celle de l'artère ciliorétinienne.

Occlusion de branche de l'artère centrale de la rétine

Les patients présentant des occlusions de branche de l'artère centrale de rétine (OBACR) se plaignent soit d'une perte visuelle unilatérale, soit d'un scotome arciforme, selon la branche occluse (encadré 6-9). Ces occlusions sont habituellement emboliques, bien qu'une artérite puisse également causer une OBACR localisée.

Une des anomalies du fond d'œil retrouvée après une OBACR est un œdème rétinien triangulaire dans le lit d'irrigation de l'artère. Un embole peut aussi être retrouvé dans l'artère à l'emplacement de l'occlusion ou en aval s'il s'est fragmenté. Si l'embolus a un aspect cristallin jaunâtre, il est considéré comme une plaque de cholestérol, appelée

Encadré 6-9

Diagnostiques différentiels d'une occlusion de branche de l'artère centrale de rétine (OBACR)

Sténose carotidienne
Emboles de talc
Cardiopathie
Artérite
 Infectieuse
 Toxoplasmose
 Immunologique
 Lupus érythémateux
 Anticoagulants circulants
 Maladie de Behçet
Migraine
Autres causes d'embolies, dont la rétinopathie de Purtscher et l'embolie de liquide amniotique
Hyperhomocystinémie ?

aussi plaque de Hollenhorst (voir figure 6-2). En cas d'artérite, il peut y avoir des plaques de périartérite le long de l'artère. L'angiographie à la fluorescéine montre une perfusion réduite de l'artère rétinienne occluse comparée aux autres artères en phase aiguë. L'opacification en verre dépoli de la circulation choroïdienne peut aussi s'observer ; elle est secondaire à l'épaississement ischémique de la rétine.

Après la reperfusion de la branche artérielle, le vaisseau semble toujours plus mince que d'autres vaisseaux comparables car la zone de l'occlusion demande moins de perfusion. Il existe aussi un amincissement de la zone de rétine infarctée.

Le bilan d'une occlusion doit inclure la recherche de sa cause (encadré 6-10). Chez les patients de plus de 60 ans, une cause embolique carotidienne ou cardiaque est habituellement retrouvée. Une cause rare d'OBACR diffuse ou récurrente dans cette tranche d'âge est la maladie des emboles de cholestérol. Cette maladie peut se présenter par une hématurie, des orteils pourpres douloureux, un livedo reticularis, une élévation de la vitesse de sédimentation et de l'uricémie ainsi que des signes de vascularite. Une biopsie de peau peut révéler la présence de cristaux de cholestérol dans les artéoles. L'identification de ce syndrome est importante car le traitement par héparine peut en fait déplacer plus d'embolus de cholestérol et causer éventuellement la mort.

Les patients de moins de 60 ans devraient bénéficier d'un bilan extensif en l'absence d'une cause athérosclérotique évidente à l'occlusion. S'il existe un Tyndall cellulaire dans le vitré ou une rétinite, une cause infectieuse doit être recherchée ; le zona et la toxoplasmose sont des causes bien connues d'OBACR. Les maladies rares qui provoquent des OBACR chez les personnes de moins de 60 ans incluent le syndrome de Susac (OBACR associée à des symptômes neurologiques) et l'occlusion de branche artérielle multifocale et récurrente (*recurrent multifocal branch artery occlusion* [RMBAO]), qui n'est associée à aucune autre manifestation systémique et peut être un sous-ensemble du syndrome de Susac. La mutation du facteur V Leiden et l'hyperhomocystinémie sont également associées aux occlusions vasculaires.

Encadré 6-10

Causes d'occlusion artérielle, par catégorie

THROMBOTIQUE

- Artérite à cellules géantes
- Athérosclérose
- Hypertension

EMBOLIQUE

- Sténose carotidienne
- Cardiopathie
 - Valvulopathie
 - Fibrillation auriculaire
- Embole de talc
- Maladie de Purtscher
- Traumatisme thoracique
- Fractures des os longs
- Embolie de liquide amniotique
- Pancréatite

INFECTIEUSE

- Toxoplasmose
- Zona
- Mucormycose
- Maladie des griffes du chat

IMMUNOLOGIQUE

- Lupus érythémateux
- Maladie de Behçet
- Périartérite noueuse
- Nombreuses autres collagénoses

LOCALE

- Compression orbitaire de l'artère centrale ou ophthalmique
 - Hémorragie rétrobulbaire
 - Tumeur orbitaire
 - Orbitopathie thyroïdienne
- Compression iatrogène ou traumatique de l'orbite ou du globe

NÉOPLASIQUE

- Leucémie

HÉMATOLOGIQUE

- Diabète sucré
- Drépanocytose
- Anomalies plaquettaires
- Homocystinémie

VASCULAIRE

- Migraine

TOXIQUE

- Intoxication aux aminosides

Le traitement oculaire d'une OBACR aiguë est limité. Si elle était détectée dans les 6 à 8 premières heures, une ponction de chambre antérieure pourrait être utile. Autrement, le diagnostic et le traitement de la cause systémique de l'OBACR sont la priorité.

Emboles de talc

Les emboles de talc se rencontrent chez les toxicomanes intraveineux. Le talc est un excipient de certains comprimés de narcotiques, qui sont écrasés et injectés en intraveineux. Les cristaux de talc viennent alors se loger dans les petits capillaires du poumon ; avec une intoxication au long cours, un shunt artérioveineux se développe dans le poumon qui permet à ces cristaux d'être distribués dans des artéoles dans tout le corps, y compris l'œil (figure 6-4).

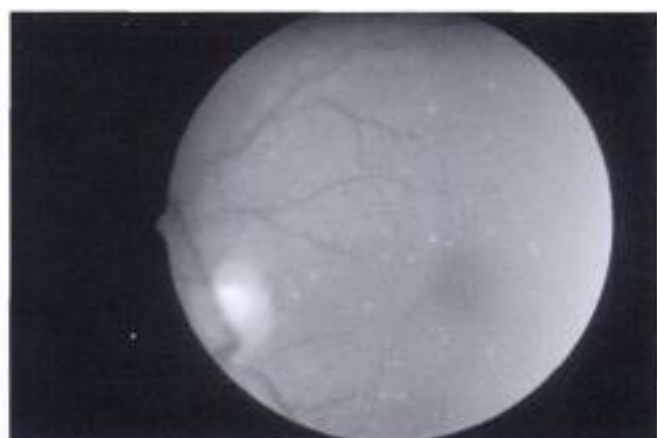


Figure 6-4. Emboles de talc. (Voir planche couleur p. 202.)

AUTRES MALADIES ARTÉRIELLES

Anomalies congénitales

Tortuosité congénitale des vaisseaux rétiniens

La tortuosité congénitale des vaisseaux rétiniens est une maladie autosomique dominante. Les vaisseaux, y compris les artéoles, sont fortement dilatés et tortueux. Ces patients ont à un plus grand risque de présenter une hémorragie intravitréenne ou une occlusion artérielle.

Syndrome de Wyburn-Mason

Le syndrome de Wyburn-Mason (synonymes : angiomatose facio-rétino-thalamo-diencephalique, syndrome de Brégeat, syndrome de Bonnet-Dechaume et Blanc) est une phakomatose rare. On retrouve dans ce syndrome des shunts entre les circulations rétiniennes artérielle et veineuse (figure 6-5). Les shunts ont été classés en fonction du calibre des vaisseaux impliqués. Un shunt de type 1 est un shunt périphérique entre les artéoles et les veinules rétiniennes ; il n'est pas associé à des manifestations systémiques. Un shunt de type 2 se produit entre une branche artérielle rétinienne et une branche veineuse. Un shunt de type 3 se produit directement au niveau de la papille entre l'artère et la veine centrale de la rétine. Les shunts de type 2 et 3 peuvent être associés à des microanévrismes et à un œdème maculaire.

Le syndrome de Wyburn-Mason peut aussi être associé à un shunt situé au niveau de la mâchoire, et les soins dentaires peuvent induire un saignement important et parfois incontrôlable. Il peut aussi exister des malformations artérioveineuses dans le cerveau. Habituellement, les shunts de type 3 et, plus rarement, de type 2 peuvent être associés à ces manifestations systémiques.

Macroanévrismes artériels rétiniens

Les macroanévrismes artériels rétiniens (MAR) sont généralement retrouvés chez les femmes hypertendues de plus de 65 ou 70 ans. L'intima de l'artère est alors amincie et une ectasie locale se produit. Au fond d'œil, cela apparaît comme une ectasie rougeâtre ou blanchâtre d'une artère (encadré 6-11 ; figures 6-6 et 6-7).

Ces patients sont asymptomatiques à moins que le macroanévrisme provoque une exsudation de fluide et de lipoprotéines ainsi qu'un œdème. Cette fuite peut aussi



Figure 6-5. Syndrome de Wyburn-Mason (ou angiomatose facio-rétino-thalamo-diencephalique, syndrome de Brègeat, syndrome de Bonnet-Dechaume et Blanc). Shunt artérioveineux de type 2.

Encadré 6-11

Caractéristiques d'un patient présentant un macroanévrisme artériel rétinien

Hypertendu.

Âgé de plus de 70 ans

Femme

Peut avoir une occlusion de branche veineuse

entraîner un œdème maculaire. De plus, la fragilité du vaisseau à cet endroit peut provoquer une hémorragie. Comme il s'agit alors d'une hémorragie artérielle, elle peut diffuser à travers la rétine dans l'espace sous-rétinien ou dans la cavité vitréenne. Habituellement, l'anévrisme s'occlut avec le saignement mais cela n'est pas constant. Après l'auto-occlusion, le vaisseau apparaît

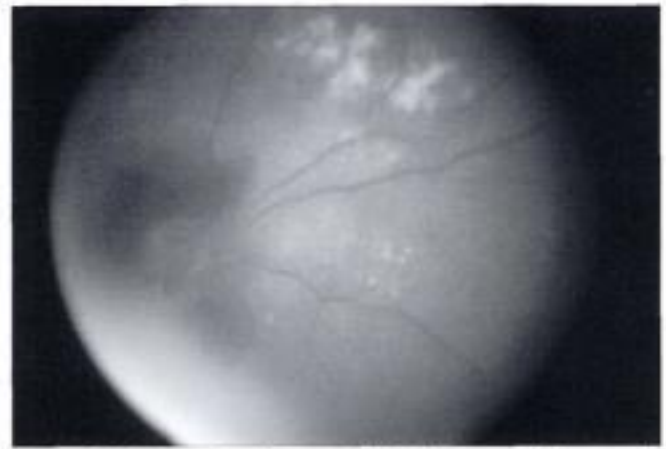


Figure 6-6. Macroanévrisme artériel rétinien avec hémorragie rétinienne et exsudats secs.

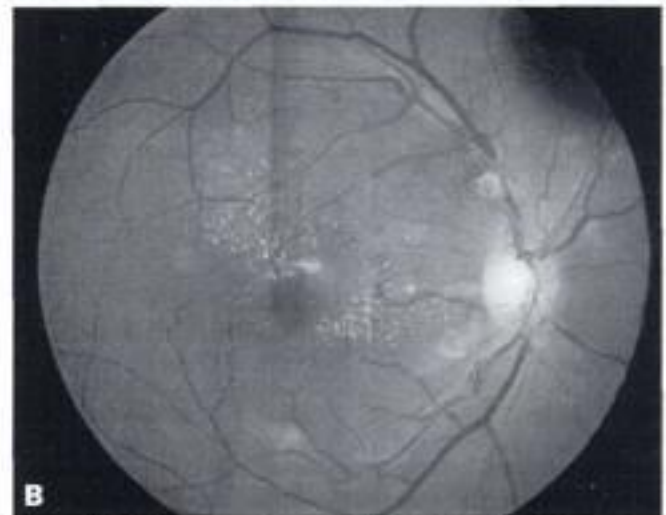


Figure 6-7. Macroanévrisme artériel rétinien. A : Hémorragies intrarétiniennes et nodules cotonneux dans une distribution d'occlusion de branche artérielle. B : Après disparition des hémorragies, on note un macroanévrisme artériel à proximité d'une occlusion de branche veineuse.

jaune et fibrotique. Cette atteinte est souvent mal diagnostiquée.

L'angiographie à la fluorescéine montre une zone circulaire localisée de fluorescence plus large que la fluorescence des parois adjacentes de l'artère. Cette zone localisée de fluorescence peut même être vue très tôt dans la phase

artérielle. S'il existe une diffusion, la fluorescence augmente aux temps plus tardifs de l'angiographie. Si le macroanévrisme est thrombosé, la fluorescence augmente peu ou pas dans les phases tardives.

La plupart des MAR sont retrouvés le long de l'arcade temporale supérieure. Bien que les causes les plus fréquentes des macroanévrismes rétiniens soient l'artérioloscлерose et l'hypertension, l'occlusion de branche veineuse dans le secteur du macroanévrisme artériel rétinien peut également en être la cause. Le rapport exact est inconnu, mais l'augmentation de la pression veineuse provoque des turbulences dans le flux de l'artère qui l'accompagne, produisant le macroanévrisme.

Une cause moins fréquente est l'association de MAR à une vascularite. Cela survient habituellement chez les personnes jeunes et s'appelle syndrome d'IRVAN (*idiopathic retinal vasculitis, aneurysms and neuroretinitis*).

Le traitement d'un macroanévrisme rétinien lié à l'hypertension et à l'artériosclérose doit être tempéré par le risque d'occlusion de l'artère en aval de la zone de traitement. L'intérêt du traitement est encore controversé. Actuellement, le traitement est habituellement réservé à des patients présentant des macroanévrismes exsudatifs provoquant un œdème maculaire et des exsudats jaunes qui menacent la macula.

Des traitements par cryoapplication, diathermie et vitrectomie ont été tentés mais la plupart des tentatives ont été réalisées avec un système de laser, à la lampe à fente. Une lentille plan-concave et des impacts d'environ 100 μ sont utilisés. La durée est maintenue à 0,1 s, et un impact test est réalisé ailleurs dans la région maculaire pour ajuster la puissance et produire une brûlure grisâtre. Le traitement, très léger, doit être commencé sur le bord le plus périphérique du macroanévrisme et être appliqué seulement sur le bord circulaire du macroanévrisme pour créer une décoloration gris clair de l'épithélium pigmentaire rétinien.

Une fois ce traitement léger réalisé, il est demandé au patient de revenir 3 semaines plus tard. Si la diffusion de fluorescéine est encore présente, un nouveau traitement, légèrement plus près du centre du macroanévrisme, est réalisé.

Lipémie rétinienne

La lipémie rétinienne est une affection rare qui touche habituellement les personnes diabétiques mal équilibrées, avec une glycémie très élevée (figure 6-8). En raison du diabète, une hypertriglycéridémie, qui se manifeste par une tonalité blanchâtre crémeuse dans les artères et les veines, se développe. Parfois, la rétine entière prend cette tonalité blanchâtre. Les niveaux de triglycérides sont souvent supérieurs à 1000 mg/dl au moment du diagnostic. Les patients sont habituellement asymptomatiques. La lipémie rétinienne peut également affecter les personnes

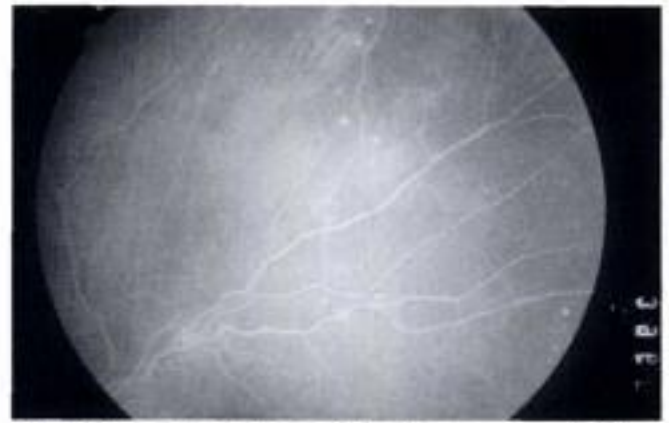


Figure 6-8. Lipémie rétinienne. (Voir planche couleur p. 202.)

atteintes de pancréatite et constitue parfois une complication de l'utilisation de traitement antirétroviraux.

Rétinopathie et choroïdopathie hypertensives

Le flux sanguin de la vascularisation rétinienne est autorégulé. En cas d'hypertension chronique, les artérols rétinienne se contractent pour maintenir le flux sanguin au niveau habituel. Cette constriction est souvent désignée par le reflet artériolaire cuivré. Avec la constriction chronique, la membrane élastique des artérols rétinienne peut être endommagée, entraînant une hyalinisation visible au fond d'œil sous forme d'artérols argentées. L'artérol et la veine partageant une gaine adventitielle commune et l'artérol étant rigide, la veinule rétinienne est comprimée et une occlusion de branche veineuse peut se produire.

La circulation choroïdienne est sous contrôle du système sympathique et est fortement sensible à l'hypertension aiguë. En cas d'augmentation aiguë de la tension artérielle, les cellules endothéliales de la circulation rétinienne, de la circulation choroïdienne et de la circulation papillaire peuvent être atteintes. L'atteinte des cellules des artérols rétinienne provoque des infarctus rétiniens internes (nodules cotonneux), des microanévrismes et, parfois, des hémorragies rétiniennes. Si les vaisseaux du nerf optique sont affectés, la papille s'œdématie et peut prendre un aspect soit blanc crayeux soit rougeâtre (figures 6-9 et 6-10). Des exsudats secs peuvent apparaître dans la rétine. La circulation choroïdienne peut présenter des infarctus aigus de la choriocapillaire, qui apparaissent comme de petits décollements exsudatifs en raison de l'infarctus secondaire des cellules de l'épithélium pigmentaire rétinien sus-jacent. Après la résolution de l'épisode hypertensif, le nerf optique peut s'atrophier, les artérols rétinienne peuvent devenir complètement sclérotiques et de petits secteurs d'hyperplasie de l'épithélium pigmentaire rétinien peuvent apparaître au côté de zones d'atrophie de l'épithélium pigmentaire rétinien. C'est ce qu'on appelle les taches d'Elschnig.

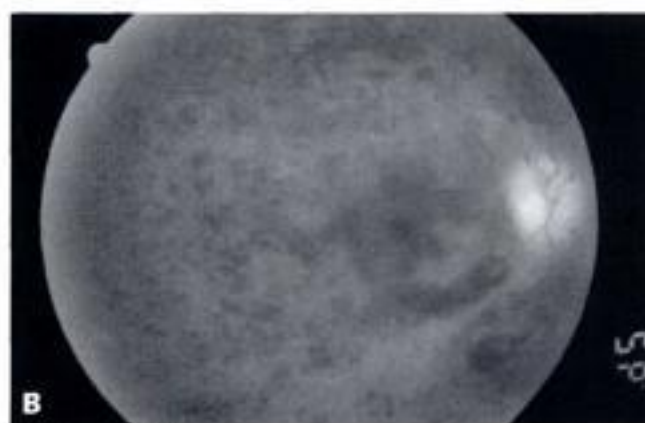
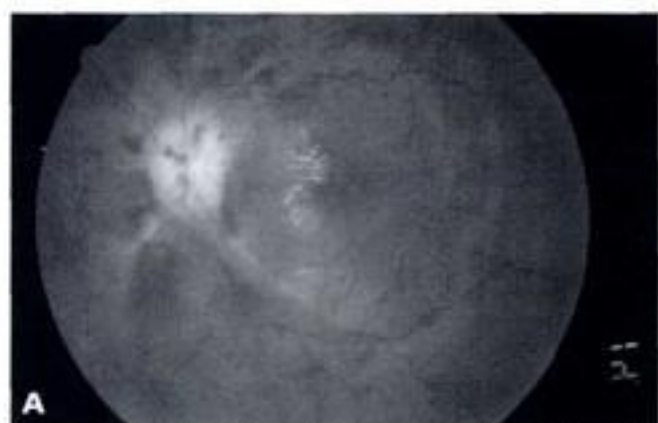


Figure 6-9. A et B : Rétinopathie hypertensive aiguë sévère. Noter aussi l'œdème papillaire.

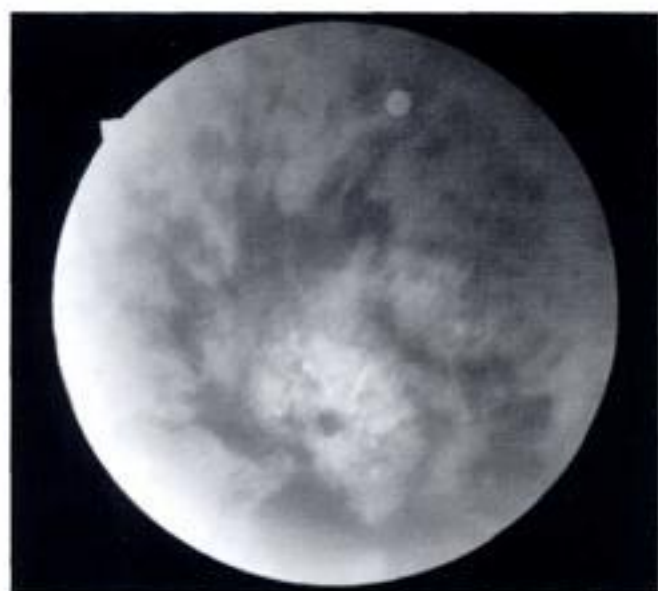


Figure 6-10. Rétinopathie hypertensive.

POUR EN SAVOIR PLUS

Greven CM, Slusher M, Weaver RG. Retinal arterial occlusions in young adults. *Am J Ophthalmol* 1995 ; 120 : 776-83.
 Mames RN, et al. Peripheral thrombolytic therapy for central retinal artery occlusion. *Arch Ophthalmol* 1995 ; 113 : 1094.
 Margo CE, Mack WP. Therapeutic decisions involving disparate clinical outcomes. *Ophthalmology* 1996 ; 103 : 691-6.
 Schmidt D, Schumacher M, Wachloo AK. Microcatheter urokinase infusion in central retinal artery occlusion. *Am J Ophthalmol* 1992 ; 113 : 429-34.

Schumacher M, Schmidt D, Wachloo AK. Intra-arterial fibrinolytic therapy in central retinal artery occlusion. *Neuroradiology* 1993 ; 35 : 600-5.

Van Cauwenberge F. Fibrinolysis : indications in ophthalmology. *Bull Soc Belge Ophthalmol* 1993 ; 247 : 71-3.

Points importants

Les occlusions artérielles oculaires sont associées à un taux de mortalité élevé.

Les patients présentant une occlusion de l'artère centrale de la rétine ou de l'artère ophtalmique doivent aussi être rapidement examinés, à la recherche d'une cause cardiaque et carotidienne. Une mesure de la VS et un dosage de la CRP doivent également être obtenus, à la recherche d'une artérite temporale.

Une ponction de chambre antérieure doit être envisagée pour les occlusions artérielles.

Le macroanévrisme artériel rétinien est une cause d'œdème maculaire et d'hémorragies intra- et pré-rétiniennes. Il doit surtout être évoqué chez les patients hypertendus de plus de 65 ans.

Pathologies veineuses rétinienne

OCCLUSIONS DE BRANCHES VEINEUSES

Causes
Complications
Traitement

OCCLUSIONS DE LA VEINE CENTRALE DE LA RÉTINE

Physiopathologie
Signes oculaires
Traitement des occlusions de la veine centrale de la rétine

OCCLUSIONS DE VEINES RÉTINIENNES HÉMISPHÉRIQUES

PÉRIPHLEBITE RÉTINIENNE

ANOMALIES CONGÉNITALES DES VEINES RÉTINIENNES

Les occlusions de veines représentent la deuxième maladie vasculaire rétinienne en terme de fréquence (figure 7-1). Bien que les formes les plus sévères d'occlusion de veine rétinienne avec de nombreuses hémorragies intrarétiniennes, des nodules cotonneux et des veines rétinienne sombres et dilatées soient facilement diagnostiquées, certaines formes comme les occlusions de petites branches veineuses peuvent être difficiles à diagnostiquer. Les occlusions de branches veineuses rétinienne sont probablement les plus mal diagnostiquées des maladies rétinienne. L'importance des lésions rétinienne et de la baisse visuelle est fonction du secteur drainé par la veine occluse, du degré de l'occlusion et de la capacité des vaisseaux environnants de développer des collatérales. D'une façon générale, les chances d'éviter une occlusion complètement

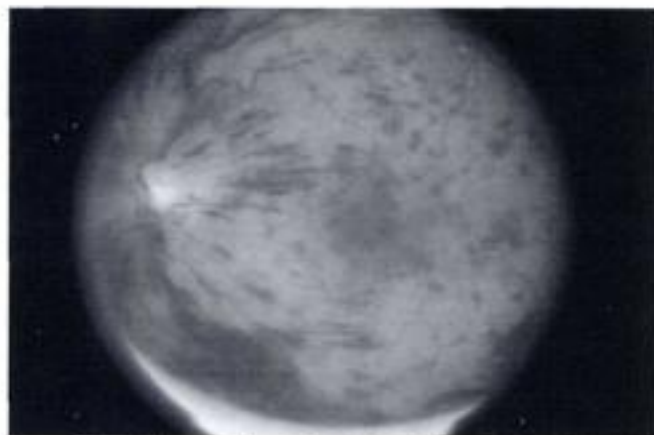


Figure 7-1. Occlusion aiguë de veine rétinienne. (Voir planche couleur p. 203.)

ischémique sont d'autant plus grandes que la personne est jeune et que les problèmes systémiques sont peu sévères.

OCCLUSIONS DE BRANCHES VEINEUSES (OBV)

Les OBV se produisent en moyenne vers l'âge de 65 ans. Elles sont associées à l'hypertension artérielle. Dans la forme artérioscléreuse des OBV, la branche artérielle rétinienne partage une gaine adventicielle commune avec la branche veineuse au niveau de l'obstruction. L'artère passe le plus souvent en avant (côté vitréen) de la veine. L'artériosclérose de l'artère sus-jacente provoque une constriction de la veine et l'engorgement de la veine qui favorise à son tour l'occlusion (encadré 7-1).

La plupart des OBV se produisent au niveau de la rétine temporale et plutôt de la supérotemporale. Le patient peut être asymptomatique, avoir un scotome de la taille de l'OBV ou bien présenter une perte d'acuité visuelle liée à un œdème maculaire. Plus rarement, le patient présente des corps flottants ou une baisse de vision secondaire à une hémorragie intravitréenne.

Au fond d'œil, une OBV aiguë apparaît comme une zone triangulaire avec des hémorragies intrarétiniennes et des nodules cotonneux. Le secteur hémorragique est en amont de la zone d'OBV. Après un certain temps, les hémorragies disparaissent lentement, laissant apparaître une veine sclérosée en amont de l'occlusion. De plus, des vaisseaux collatéraux se développent entre le lit de l'occlusion et les veines environnantes. Cela réduit l'ischémie et l'œdème et rend le diagnostic plus difficile (figure 7-2). D'autres signes plus rarement présents au fond d'œil sont les décollements de rétine rhégmatoïdes ou tractionnels

Encadré 7-1

Facteurs impliqués dans l'apparition des occlusions de branches veineuses (OBV)

Présence d'une gaine commune pour l'artériole et la veinule
Artériole passant en avant de la veinule (côté vitréen)
Compression entre la gaine de l'artériole et le reste de la rétine.
Habituellement en supérotemporal



Figure 7-2. Occlusion de branche veineuse nasale. Noter les vaisseaux collatéraux.

provoqués par la traction du vitré sur un bouquet néovasculaire, les décollements exsudatifs, les macroanévrismes veineux et artériels.

Dans la phase aiguë, s'il existe de nombreuses hémorragies intrarétiniennes, l'angiographie à la fluorescéine peut ne pas être utile à cause des hémorragies qui masquent les vaisseaux rétiniens et la rétine sous-jacente, et rendent l'interprétation difficile. Si les hémorragies intrarétiniennes ne sont pas massives ou ont disparu, l'angiographie peut montrer un retard de remplissage de la branche veineuse rétinienne par rapport aux veines non occluses (figure 7-3). Le lit capillaire drainé par la veine occluse peut être dilaté (télangiectasies), avec de nombreux microanévrismes. L'ischémie rétinienne peut être visible sous forme de zones de rétine avasculaires entourées de capillaires télangiectasiques qui diffusent dans les phases tardives de l'angiographie. L'œdème rétinien apparaît sous forme de zones de fluorescence diffuse dans les temps tardifs de l'angiographie.

Avec le développement de collatérales, l'angiographie à la fluorescéine montre des veines dilatées dans la rétine environnante avec aussi des capillaires dilatés mais sans diffusion. L'angiographie peut aussi révéler des anastomoses entre les veines adjacentes de grand calibre, atteintes et saines.

Les occlusions de petites veines maculaires peuvent être difficiles à diagnostiquer, particulièrement après la résolution des hémorragies. L'examen du fond d'œil avec un verre de contact peut montrer quelques microanévrismes et la présence d'un œdème (figure 7-4). L'angiographie à la fluorescéine met en évidence un petit secteur triangulaire d'œdème maculaire avec des microanévrismes.

Causes

Chez les patients âgés de 70 à 80 ans, les causes les plus fréquentes d'OBV sont l'artériosclérose et l'hypertension artérielle. Chez les patients plus jeunes, les causes inflammatoires sont fréquentes. La sarcoïdose peut causer une périphlébite, responsable d'une obstruction veineuse. La sclérose en plaques, la maladie d'Eales et la syphilis causent également des périphlébites. En cas de périphlébite, l'emplacement de l'obstruction n'est pas nécessairement à un croisement artérioveineux. Les autres pathologies

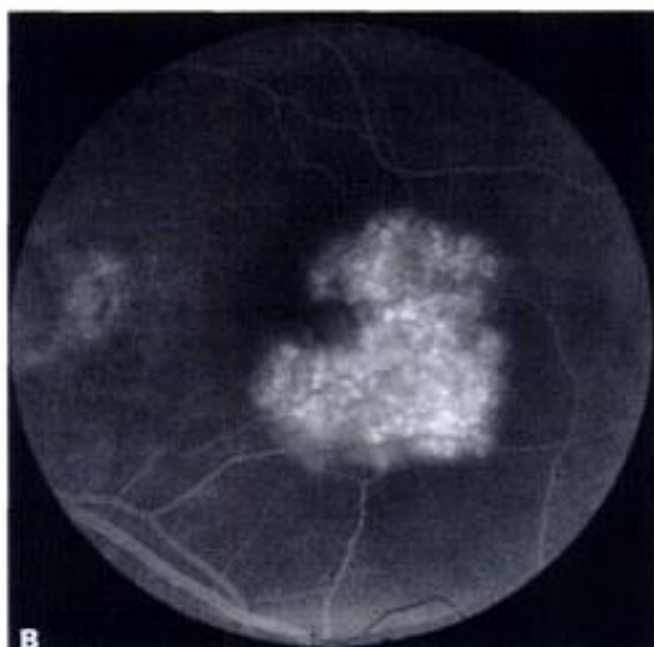
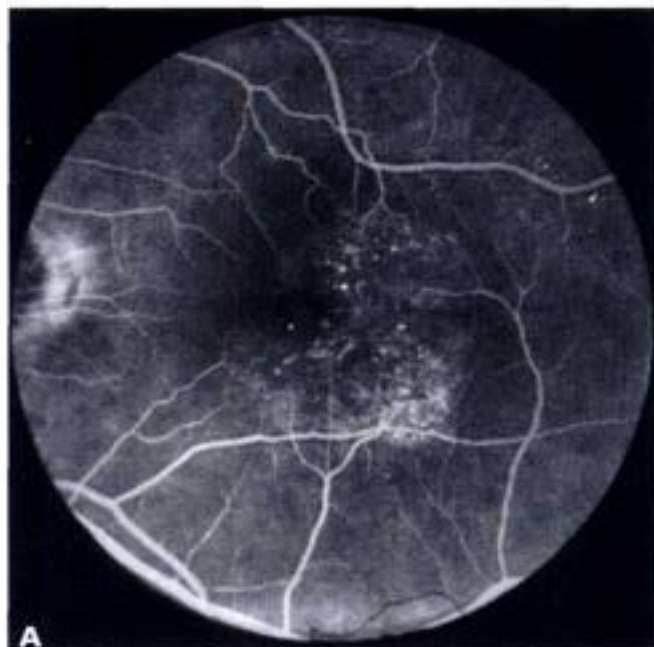


Figure 7-3. A et B : Angiographie montrant le remplissage retardé de la branche veineuse rétinienne inférotemporale au cours d'une occlusion de branche veineuse rétinienne aiguë. Noter la branche située dans la partie inférieure de la photo qui n'est toujours pas remplie. Il existe des microanévrismes dans le secteur de rétine drainé par la veine et ceux-ci diffusent dans les temps tardifs de l'angiographie.

oculaires associées aux OBV incluent le glaucome et l'hypermétropie, bien que cette dernière reste très controversée (encadré 7-2).

Complications

Les complications les plus importantes sont l'œdème maculaire et la néovascularisation prérétinienne ou prépaillaire. Le patient peut également se plaindre d'un scotome, dont la taille est corrélée à celle de l'occlusion veineuse. L'œdème maculaire, qui provoque une perte d'acuité visuelle centrale, ne se produit habituellement que si la veine occluse draine une partie de la macula.

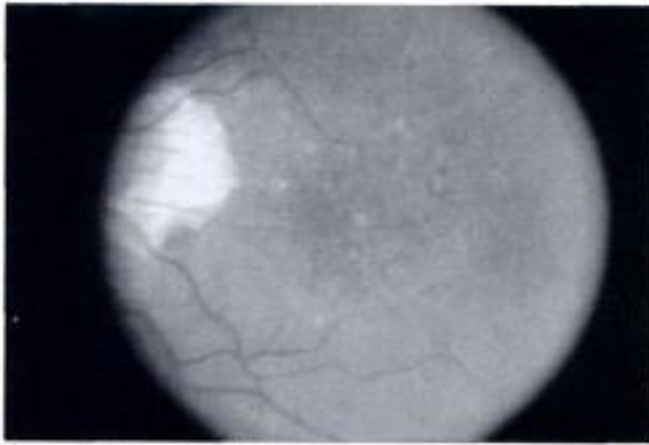


Figure 7-4. Angiographie à la fluorescéine montrant un petit secteur triangulaire avec des microanévrismes et un œdème maculaire lié à l'occlusion d'une petite veinule.

Encadré 7-2

Facteurs de risque d'occlusions de branches veineuses (OBV)

FACTEURS DE RISQUE COURANTS

Hypertension artérielle

Athérosclérose

Âge \geq 65 ans

FACTEURS DE RISQUE MOINS COURANTS

Pathologies coronariennes

Diabète

Glaucome

Hypermétropie ?

La néovascularisation peut être responsable d'hémorragie intravitréenne ou, plus rarement, de décollement de rétine tractionnel. La néovascularisation se développe en réponse à l'ischémie rétinienne. Habituellement, l'ischémie doit affecter une veine importante pour être responsable de la production de suffisamment de facteurs angiogéniques pour provoquer l'apparition de néovaisseaux pré-rétiniens ou prépapillaires. La rubéose irienne est exceptionnelle dans les OBV.

Traitement

Les modalités de traitement ont été étudiées dans une étude contrôlée et randomisée appelée Branch Vein Occlusion Study (BVOS). Cette étude, financée par le National Eye Institute américain, a évalué le rôle de la photocoagulation au laser dans le traitement de l'œdème maculaire et la néovascularisation pré-rétinienne après OBV. Cette étude a répondu aux questions suivantes :

1. La photocoagulation au laser maculaire en quinconce (ou *grid*) peut-elle améliorer la vision chez les patients qui présentent un œdème maculaire ?
2. La photocoagulation au laser peut-elle empêcher la néovascularisation pré-rétinienne ou prépapillaire ?
3. La photocoagulation au laser peut-elle empêcher l'hémorragie intravitréenne dans les yeux présentant des néovaisseaux ?

Œdème maculaire

L'effet de la photocoagulation au laser en quinconce a été évalué pour les yeux atteints d'une OBV depuis 3 à

18 mois, avec une acuité visuelle inférieure à 20/40 et un œdème maculaire. Le traitement a été réalisé après apparition des hémorragies intrarétiniennes et en utilisant un laser argon. Des impacts de laser espacés d'un diamètre d'impact ont été réalisés, en commençant à 500 μ m de la zone avasculaire centrale jusqu'au bord de l'œdème maculaire sans dépasser les vaisseaux temporaux. L'impact laser devait être gris-blanc. Le traitement en quinconce est apparu comme bénéfique en diminuant l'œdème maculaire et en améliorant la vision. Trois ans après le traitement, l'acuité visuelle s'était améliorée de deux lignes dans 35 % des yeux contrôles non traités et dans 65 % des yeux traités par photocoagulation au laser, soit une amélioration de 50 %. L'acuité visuelle moyenne était de 20/70 dans les yeux non traités versus 20/40 dans les yeux traités.

Il est raisonnable d'attendre 3 à 6 mois après apparition d'une OBV avant d'envisager un traitement laser. En effet, des vaisseaux collatéraux peuvent se développer et permettre la résorption spontanée de l'œdème maculaire sans aucun besoin de traitement. En revanche, il n'est probablement pas nécessaire d'attendre que l'acuité visuelle baisse en dessous de 20/40. En présence d'un œdème maculaire important et d'une baisse d'acuité à 20/30, il peut être raisonnable d'envisager un traitement en quinconce après discussion avec le patient. De plus, le traitement peut être envisagé même si l'occlusion de veine est présente depuis une durée allant jusqu'à 2 années si le patient comprend les limitations liées à l'extrapolation des résultats à une période plus longue que les périodes recommandées.

Protocole de traitement

Le protocole de traitement proposé est développé dans l'encadré 7-3.

Apparition de la néovascularisation

Dans les yeux atteints d'OBV et avec plus de 5 diamètres papillaires de non-perfusion, une néovascularisation rétinienne ou prépapillaire se développe dans approximativement 22 % des cas. Avec un traitement laser localisé à la zone de l'occlusion de veine pour empêcher le développement de la néovascularisation, seulement 12 % des yeux traités développent une néovascularisation, ce qui représente une réduction de 50 % de l'incidence de cette complication.

Parmi les patients avec une OBV et une néovascularisation importantes non traitées (observation seule), 63 % développent une hémorragie intravitréenne. Avec traitement, seuls 29 % d'entre eux développent une hémorragie intravitréenne.

En combinant ces résultats, on peut noter que comme seulement 22 % des yeux avec plus de 5 diamètres papillaires de non-perfusion développent une néovascularisation et que, parmi eux, 63 % peuvent développer une hémorragie intravitréenne, seuls 14 % ($0,22 \times 0,63$) de l'ensemble des yeux avec une OBV et des zones de non-perfusion perdront la vision à cause d'une hémorragie intravitréenne. Si le traitement n'est pas réalisé jusqu'à l'apparition de la néovascularisation, seuls 6 % ($0,22 \times 0,29$) de l'ensemble des yeux avec OBV perdront la vision par hémorragie intravitréenne. Comme il s'agit là

Encadré 7-3

Protocole de traitement d'un œdème maculaire secondaire à une occlusion de branche veineuse (OBV)

1. Obtenir une angiographie à la fluorescéine pour voir où est situé la majeure partie des diffusions.
2. Discuter des risques et des bénéfices avec le patient, en lui indiquant en particulier que cette méthode n'est pas toujours efficace.
3. Décider de la longueur d'onde à employer. S'il existe beaucoup de sang intrarétinien ou si une cataracte nucléaire importante est présente, envisager l'utilisation d'une longueur d'onde rouge ; sinon, une longueur d'onde verte peut être utilisée.
4. Habituellement, une lentille plan-concave est utilisée, mais une lentille de Mainster peut aussi convenir. (Assurez-vous d'avoir corrigé la taille de l'impact en fonction du grossissement.)
5. Utiliser une anesthésie topique et un système de laser à la lampe à fente.
6. Utiliser une taille d'impact de 100 μm à proximité de la zone avasculaire centrale, et augmenter à 200 μm plus en périphérie.
7. Utiliser un temps d'exposition de 0,1 s. Faire un impact dans une zone située au moins à 750 μm du centre de la zone avasculaire, en commençant à 100 mW et en augmentant par des incréments de 30 mW jusqu'à ce qu'un impact gris-blanc soit visible.
8. Placer les impacts espacés approximativement d'une largeur d'impact sur toute la zone de diffusion. Rester toujours à plus de 500 μm du centre de la zone avasculaire centrale et éviter les vaisseaux collatéraux.
9. Revoir le patient 3 mois plus tard. À ce moment-là, si l'œdème maculaire est encore présent, traiter toutes les zones résiduelles de diffusion, surtout s'il n'y a eu aucune amélioration de l'acuité visuelle.

d'un petit pourcentage des cas, il est probablement raisonnable d'attendre l'apparition des néovaisseaux avant de réaliser le laser.

Protocole de traitement

Le protocole de traitement pour les patients avec une OBV et une néovascularisation est développé dans l'encadré 7-4.

Autres traitements

Les autres méthodes de traitement incluent les tentatives chirurgicales pour séparer l'artère de la veine sous-jacente. Ce geste est difficile car l'artère et la veine partagent une gaine commune, mais avec l'instrumentation moderne, il devient plus facile et il y a de plus en plus de cas rapportés d'yeux traités par cette technique.

OCCLUSIONS DE LA VEINE CENTRALE DE LA RÉTINE**Physiopathologie**

La physiopathologie des occlusions de la veine centrale de la rétine (OVCR) n'a pas encore été complètement élucidée. La thrombose de la veine centrale de la rétine peut se produire en raison des altérations du sang, du flux sanguin ou du vaisseau lui-même. Le plus souvent, le patient a une

Encadré 7-4

Protocole de traitement d'une occlusion de branche veineuse (OBV) compliquée de néovascularisation

1. Une fois la néovascularisation apparue et le traitement envisagé, informer le patient qu'il restera tout de même un risque de 30 % d'hémorragie intravitréenne après le traitement.
2. Obtenir une angiographie à la fluorescéine pour identifier les secteurs de non-perfusion.
3. L'anesthésie topique est habituellement suffisante.
4. Un laser de longueur d'onde verte est généralement utilisé, mais s'il existe beaucoup d'hémorragies intrarétiniennes ou une cataracte nucléaire importante, une longueur d'onde plus grande est préférable.
5. Utiliser un système de laser à la lampe à fente. Toutefois, pour les patients qui ne peuvent pas être placés derrière une lampe à fente ou pour ceux déjà traités qui ont une néovascularisation persistante et nécessitent un traitement extrêmement périphérique ; un système de laser à l'ophtalmoscope indirect peut être nécessaire.
6. Utiliser une lentille panfunduscopique pour obtenir une vue globale des zones à traiter.
7. Utiliser un temps d'exposition de 0,1 s et une taille d'impact de 200 μm pour le pôle postérieur. Utiliser des impacts de plus grande taille plus en périphérie (jusqu'à 400-500 μm).
8. Commencer par une puissance d'environ 100 mW et augmenter par palier de 20 à 30 mW pour obtenir un impact gris-blanc.
9. Faire le traitement du pôle postérieur vers la périphérie de manière sectorielle dans le lit de l'OBV.
10. Placer les impacts espacés d'un impact les uns des autres. Si la néovascularisation est importante, les impacts doivent être moins espacés, en particulier en extrême périphérie.
11. Revoir le patient 3 mois plus tard.
12. Si une néovascularisation active persiste, faire davantage de laser.

athérosclérose et l'artère centrale de la rétine comprime la veine centrale de la rétine. Cela diminue le flux sanguin dans la veine, causant un écoulement sanguin anormal dans la veine. Les modifications sanguines peuvent être divisées en anomalies globulaires, anomalies des composants plasmatiques et quantité excessive des éléments cellulaires ou plasmatiques.

L'excès d'éléments cellulaires existe par exemple dans la polycythémie ou la thrombocytose. L'excès de facteurs plasmatiques se retrouve dans l'hyperlipoprotéïnémie et l'hyperhomocystinémie. Des anomalies globulaires existent dans la drépanocytose et la leucémie ; les anomalies des facteurs plasmatiques surviennent par exemple en cas d'anticoagulant circulant de type lupique et probablement en cas de mutation du facteur V Leiden.

De nombreuses pathologies sont associées aux OVCR (encadré 7-5). Les anomalies métaboliques associées sont l'hyperhomocystinémie et le diabète. Les facteurs hématologiques incluent les leucémies et la drépanocytose.

La compression de la veine centrale de la rétine par l'artériosclérose de l'artère associée est la cause la plus fréquente de l'occlusion de veine. Les autres causes de l'obstruction mécanique peuvent être la compression par une tumeur orbitaire, le bas débit à cause d'une thrombose

Encadré 7-5

Pathologies associées aux occlusions de la veine centrale de la rétine (OVCR)

Anomalies leucocytaires – leucémie
 Anomalies plasmatiques – facteur V Leiden (?), anticoagulant de type lupique, homocystinémie
 Quantités anormales des éléments sanguins normaux
 Globules rouges – polycythémie
 Globules blancs – pathologies inflammatoires
 Plaquettes – thrombocytose
 Facteurs plasmatiques – hyperlipoprotéïnémies, taux de plasminogène bas, pilule contraceptive
 Facteurs vasculaires
 Obstruction mécanique extrinsèque – artériosclérose des artères, glaucome ?
 Anomalies intrinsèques des parois vasculaires – diabète, inflammation des parois vasculaires (syphilis)

Encadré 7-6

Facteurs de risque des occlusions de la veine centrale de la rétine (OVCR)**LES PLUS FRÉQUENTS**

Âge supérieur à 64 ans
 Hypertension artérielle

AUTRES

Sexe masculin
 Pathologies cardiovasculaires
 Diabète
 Glaucome

du sinus caverneux ou d'une fistule du sinus caverneux. Une endothélite, par exemple chez les patients atteints de syphilis ou de sclérose en plaques, peut également être associée à une OVCR.

De façon générale, les facteurs de risque les plus fréquents sont l'âge supérieur à 65 ans et l'hypertension artérielle (encadré 7-6). D'autres facteurs associés sont le sexe masculin, les maladies cardiovasculaires et le diabète ; un facteur associé oculaire est le glaucome à angle ouvert. L'hypermétropie peut également être associée, mais cela est contesté.

Si un patient atteint d'OVCR a plusieurs facteurs de risque habituels, aucun autre bilan n'est nécessaire. Un patient de 65 ans ou plus doit être interrogé au sujet de ses antécédents d'hypertension et de diabète, ainsi que d'autres causes d'artériosclérose, comme le tabagisme. Le bilan initial inclut une mesure de la tension artérielle, de la glycémie à jeun et une numération formule sanguine (NFS) si le patient a plus de 64 ans et n'a pas de maladie générale connue.

Pour les patients de 64 ans ou moins, surtout s'ils n'ont aucun antécédent d'hypertension ou de diabète, un bilan plus approfondi est indiqué. Un interrogatoire et un examen soigneux peuvent aider à orienter le bilan. Par exemple, s'il existe des antécédents d'avortements spontanés ou de phlébites profondes, il faudra rechercher la présence d'anticoagulant circulant lupique ou d'une mutation du facteur V.

Encadré 7-7

Facteurs de risque de néovascularisation du segment antérieur

1. Surface de rétine non perfusée
 16 % : 10 à 29 surfaces papillaires de non-perfusion
 52 % : plus de 74 surfaces papillaires de non-perfusion
2. Acuité visuelle inférieure à 20/200 – directement associée à la non-perfusion
 33 % des cas avec une acuité visuelle inférieure à 20/200 développent une néovascularisation
3. Hémorragies intrarétiniennes
4. Sexe masculin
5. Déficit pupillaire afférent
6. Apparition récente de l'occlusion de la veine centrale de la rétine

Signes oculaires

Les patients atteints d'une OVCR présentent une baisse d'acuité visuelle sans douleur. Il existe un rapport entre la baisse d'acuité visuelle et l'ischémie. Un patient avec une acuité visuelle inférieure ou égale à 20/200 a un plus grand risque d'avoir une OVCR ischémique qu'un patient présentant une meilleure acuité, sans qu'il y ait pour autant une frontière claire en terme d'acuité visuelle entre les OVCR ischémiques et non ischémiques. Les patients atteints d'une OVCR présentent aussi une constriction de leur champ visuel. Le déficit pupillaire afférent est également lié aux niveaux de l'ischémie, mais ce rapport n'est pas direct et absolu. Les déficits pupillaires afférents les plus importants sont associés à la présence d'ischémie, et un déficit pupillaire afférent (DPA) de 1,2 ou plus est significativement associé à la présence d'ischémie.

Tout patient présentant une OVCR doit être soigneusement examiné, avant toute dilatation, à la lampe à fente et en gonioscopie à la recherche d'une rubéose irienne. Comme la plupart des cas d'ischémie apparaissent dans les 6 premiers mois, l'examen de l'iris avant dilatation doit être répété tous les mois durant cette période, puis tous les 2 mois durant la première année. Au bout d'un an, les risques de développer une forme ischémique d'OVCR diminuent nettement.

L'examen du fond d'œil permet de quantifier les hémorragies intrarétiniennes qui sont directement liées à l'ischémie. Il est aussi nécessaire de rechercher une néovascularisation pré-rétinienne ou pré-papillaire, bien qu'elle soit plutôt rare dans les OVCR : elle a été retrouvée dans environ 15 % des cas dans l'étude Central Vein Occlusion Study (CVOS) (encadré 7-7 ; figure 7-5). Il faut aussi évaluer l'importance de l'œdème maculaire. Les autres anomalies retrouvées dans les OVCR comprennent les anastomoses opticociliaires en cas d'OVCR chronique, les décollements de rétine exsudatifs et les occlusions d'artères ciliaires rétiniennes (figures 7-5 et 7-6). Ces dernières sont dues à une pression de perfusion inférieure à celle des artères rétiniennes. Les engainements veineux doivent être soigneusement examinés pour déterminer s'il s'agit d'une sclérose secondaire à une OVCR ancienne ou d'une péri-phlébite.

À la phase aiguë, l'angiographie à la fluorescéine montre un remplissage veineux retardé. De plus, la fluorescéine est



Figure 7-5. Occlusion de veine centrale de la rétine chez un patient jeune atteint d'un lupus érythémateux disséminé.



Figure 7-6. Occlusion chronique de la veine centrale de la rétine. Noter les artérioles fines et les anastomoses optico-ciliaires.

masquée autour des hémorragies intrarétiniennes. On note aussi l'absence de fluorescéine dans les zones d'occlusion capillaire et une diffusion importante à partir des capillaires maculaires et papillaires. Si la surface de rétine non perfusée dépasse 20 surfaces papillaires, l'incidence de la rubéose est de 16 % ; avec plus de 74 surfaces papillaires de non-perfusion, l'incidence augmente à 52 %.

Les zones d'occlusion capillaire et de diffusion deviennent plus clairement visibles après la disparition des hémorragies. De plus, l'angiographie à la fluorescéine aide à distinguer les anastomoses et les collatérales des néovaisseaux prépapillaires. Comme il a été mentionné plus haut, la néovascularisation prépapillaire est rarement retrouvée dans cette pathologie mais, si elle est présente, elle se manifeste par une diffusion de fluorescéine. En revanche, les anastomoses et les collatérales ne diffusent pas.

Traitement des occlusions de la veine centrale de la rétine (OVCR)

Le traitement des patients atteints d'OVCR a été évalué par le groupe d'étude CVOS (encadré 7-8). Ils ont évalué l'intérêt de la photocoagulation panrétinienne pour néovascularisation du segment antérieur et le rôle du laser maculaire en quinconce dans le traitement de l'œdème maculaire. Les patients ont été randomisés entre traitement et simple observation. L'observation était arrêtée si le patient développait une néovascularisation du segment

Encadré 7-8

Protocole de traitement de la Central Vein Occlusion Study

1. Espacer les impacts d'un demi à un diamètre d'impact
2. Éviter de traiter au niveau des hémorragies rétiniennes et des vaisseaux rétiens
3. Étendre le traitement aux 4 quadrants
4. Utiliser 1000 à 2000 impacts pour le traitement
5. Ne pas traiter à moins de 2 diamètres papillaires de la fovéola et à moins de 500 μm en nasal de la papille
6. Étendre le traitement au-delà de l'équateur dans les 4 quadrants
7. Utiliser des impacts de 500 à 1000 μm (avec une lentille de Goldmann ; 300 μm avec une lentille Rodenstock)
8. L'objectif est un blanchiment modérément intense de la rétine
9. Utiliser un temps d'exposition de 0,2 s
10. Utiliser une anesthésie topique ou rétrobulbaire

antérieur et une photocoagulation panrétinienne était alors réalisée. Bien que Hayreh ait remis en cause l'utilisation de la photocoagulation panrétinienne (PPR) pour les cas de néovascularisation du segment antérieur, d'autres ont estimé qu'il n'était pas raisonnable de ne pas traiter ces patients.

Les patients étaient suivis mensuellement durant les 6 premiers mois. Le suivi comprenait un examen à la lampe à fente avant dilatation et une gonioscopie pour détecter une néovascularisation de l'iris ou de l'angle. L'examen suivant avait lieu 2 mois après la visite du 6^e mois ; ensuite, les patients étaient suivis tous les 4 mois. Les patients présentant des zones de non-perfusion étaient randomisés entre traitement prophylactique initial par PPR ou simple observation. Si une néovascularisation se développait dans le groupe observation, le patient était alors traité. Enfin, si les yeux initialement randomisés dans le groupe traitement prophylactique développaient ensuite une néovascularisation, davantage de PPR était réalisé.

En plus de la surface totale de non-perfusion rétinienne, les trois autres facteurs de risque de développement d'une néovascularisation du segment antérieur étaient le grand nombre d'hémorragies rétiniennes, une OVCR survenue moins d'un mois auparavant et le sexe masculin. L'acuité visuelle de moins de 20/200 était tellement directement liée à la surface totale de non-perfusion rétinienne qu'elle ne pouvait apparaître comme un facteur de risque indépendant. Si aucun facteur de risque n'était présent, le risque de développer une néovascularisation du segment antérieur était de moins de 5 % ; tandis qu'avec trois facteurs de risque, l'incidence augmentait jusqu'à 80 % (tableau 7-1).

Résultats du traitement

Vingt pour cent des yeux traité par PPR prophylactique ont développé une néovascularisation du segment antérieur contre 35 % des yeux non traités. Les yeux non traités avaient une plus grande chance de régression de la néovascularisation en réponse au traitement.

Il est recommandé de surveiller soigneusement les patients à la recherche d'une néovascularisation rétinienne ou du segment antérieur. En cas d'apparition de l'une ou

Tableau 7-1
Corrélation entre le nombre de facteurs de risque et l'apparition d'une néovascularisation dans le segment antérieur

Nombre de facteurs de risque	Pourcentage de néovascularisation du segment antérieur
0	5 %
1	20 %
2	35 %
3	80 %

l'autre forme de néovascularisation, une PPR étendue doit être réalisée. Chez les patients qui ne peuvent pas être suivis soigneusement et qui présentent au moins un facteur de risque, une PPR prophylactique doit être envisagée.

Un laser avec une longueur d'onde verte est habituellement utilisé, mais en cas d'hémorragies intrarétiniennes importantes exigeant un traitement immédiat, une longueur d'onde rouge ou infrarouge, non absorbée par les hémorragies, doit être plutôt utilisée. Une PPR étendue est réalisée dans ces yeux, car l'ablation d'une part notable de la rétine diminue la quantité d'agent vasoproliférant produit par la rétine ischémique.

Intérêt de la photocoagulation en quinconce dans le traitement de l'œdème maculaire des OVCR

Dans les yeux atteints d'OVCR depuis au moins 3 mois et présentant une acuité visuelle entre 5/200 et 20/50 en raison d'un œdème maculaire, aucune amélioration de l'acuité visuelle n'a été observée avec la photocoagulation en quinconce. La vision des patients âgés de 60 ans ou moins atteints d'une OVCR avait tendance à s'améliorer. La détérioration de la vision après traitement survenait surtout chez les patients de plus de 60 ans. Au vu de ces résultats, le traitement en quinconce de l'œdème maculaire sur OVCR doit seulement être proposé aux patients âgés de 60 ans ou moins.

Le traitement est réalisé avec une lentille plan-concave ou une lentille à forte puissance dioptrique spécialement conçue pour le traitement de la macula. Le traitement doit couvrir seulement les zones de diffusion capillaire de manière discontinue, en quinconce, avec des impacts espacés d'un demi à un diamètre d'impact. Le traitement couvre toutes les zones de diffusion capillaire situées à moins de 2 diamètres papillaires de la fovéola et ne doit pas se prolonger dans la zone avasculaire centrale (encadré 7-9).

Autres modalités de traitement

D'autres tentatives ont été faites pour traiter l'œdème maculaire des yeux atteints d'OVCR, mais aucune n'a prouvé son intérêt dans une étude randomisée. Parmi ces tentatives de traitement, on peut citer les injections d'activateur du plasminogène tissulaire (*tissue plasminogen activator* [TPA]) et les décompressions de la gaine du nerf optique et de la papille.

Certaines publications récentes évoquent l'intérêt des anastomoses chorioretiniennes dans les yeux atteints d'OVCR. Ces études ne sont pas randomisées. Dans les yeux présentant une OVCR non perfusée, les tentatives

Encadré 7-9

Paramètres de traitement de l'œdème maculaire des patients de 60 ans ou moins ayant une OVCR perfusée

Choix du laser : vert ou jaune
Éviter les zones d'hémorragies rétiniennes – si besoin, un nouveau traitement peut être réalisé 3 à 4 mois plus tard
En cas d'hémorragies rétiniennes importantes qui ne se résorbent pas, on peut utiliser un laser rouge ou infrarouge
Taille d'impact : 100 µm
Intensité : blanchiment modérément intense de la rétine
Durée : 0,1 s

Chez ceux avec une OVCR perfusée :

Traitement en quinconce : des impacts espacés d'un diamètre d'impact dans la zone d'œdème maculaire, en commençant à 300 µm du centre de la fovéa et en poursuivant vers la périphérie
Indiquée pour les œdèmes maculaires persistant depuis plus de 3 mois

d'anastomoses chorioretiniennes peuvent provoquer une néovascularisation choriovitréenne qui peut saigner. Ces traitements, s'ils sont tentés, doivent uniquement être réalisés par des ophtalmologistes maîtrisant bien la photocoagulation rétinienne laser.

OCCLUSIONS DE VEINES RÉTINIENNES HÉMISPHERIQUES

Le terme d'*occlusion de veine rétinienne hémisphérique* est employé pour les yeux atteints d'une occlusion de veine sur une moitié de la rétine. Une forme particulière et rare d'occlusion de veine rétinienne hémisphérique est l'occlusion d'hémiveine centrale de la rétine. Cela se produit dans les yeux ayant deux veines rétiniennes centrales séparées, une anomalie rare ; la plupart des cas d'occlusions de veines rétiniennes hémisphériques ne sont donc pas des occlusions d'hémiveine centrale de la rétine. Le point important est que les occlusions d'hémiveine centrale de la rétine ont la même physiopathologie que les occlusions de la veine centrale de la rétine, tandis que les autres formes d'occlusions de veine hémisphériques ont la même physiopathologie que les occlusions de branches veineuses rétiniennes, à savoir le partage de la même gaine adventicielle avec une branche artérielle rétinienne artérioscléreuse qui la comprime, habituellement chez les patients hypertendus.

Les complications d'une occlusion de veine hémisphérique dépendent de la surface de rétine non perfusée. Si une grande zone de rétine est non perfusée, une néovascularisation irienne peut se développer. Si une petite zone est non perfusée, seule une néovascularisation rétinienne ou prépapillaire peut apparaître. Si la surface de non-perfusion est petite, aucune néovascularisation ne se développe. Il est important de suivre ces patients comme s'ils avaient une occlusion de la veine centrale de la rétine pour ne pas passer à côté du diagnostic de la complication la plus redoutée : la néovascularisation de l'iris ou de l'angle. La photocoagulation panrétinienne partielle doit être

réalisée dans le secteur de non-perfusion rétinienne si une néovascularisation se développe.

Un œdème maculaire peut compliquer une occlusion de veine hémisphérique. Les résultats du traitement par photocoagulation au laser ne sont pas connus. Si les critères de traitement d'une occlusion de branche veineuse sont présents, il semble utile de traiter ces cas comme s'il s'agissait d'une occlusion de branche veineuse. Cependant, il est important que le patient soit informé que les résultats de ce traitement ne sont pas connus.

PÉRIPHLEBITE RÉTINIENNE

Une périphlébite rétinienne peut être retrouvée en présence d'une infection ou d'une inflammation rétinienne. La tuberculose et la syphilis sont parmi les pathologies infectieuses qui peuvent s'associer à un engainement veineux par les leucocytes. La sarcoïdose est connue pour induire des périphlébites, en particulier chez les sujets jeunes et le plus souvent chez les patients d'origine africaine. La vascularite peut être si dense qu'elle est décrite comme étant en tache de bougie. Les pars planites et la sclérose en plaques peuvent également être associées à des périphlébites rétiniennes, de même que de nombreuses maladies auto-immunes. La maladie d'Eales est une atteinte idiopathique, parfois associée à la tuberculose, qui peut conduire à une inflammation vitréenne, des périphlébites et des néovaisseaux rétiniens. Habituellement, il n'y a aucune cause systémique associée à la maladie d'Eales. Certains cas de maladie d'Eales peuvent également être associés à une perte de l'audition.

ANOMALIES CONGÉNITALES DES VEINES RÉTINIENNES

Une dilatation et une tortuosité congénitale des veines rétiniennes peuvent être découvertes de manière fortuite chez certains patients. Cependant, si un patient présente ces signes, il est important d'éliminer d'autres maladies qui

Encadré 7-10

Causes de dilatation et de tortuosité veineuses rétiniennes

1. Congénitales
2. Anastomoses vasculaires
 - Malformations artérioveineuses
 - Angiomatose rétinienne de Von-Hippel
3. Ischémie rétinienne
 - Rétinopathie de la prématurité
 - Diabète
 - Occlusion de la veine centrale de la rétine
 - Polycythémie

peuvent être responsable d'une dilatation et d'une tortuosité des veines rétiniennes. Ces anomalies peuvent être secondaires à de nombreuses causes (encadré 7-10).

POUR EN SAVOIR PLUS

- Branch Vein Occlusion Study Group. Argon laser photocoagulation for macular edema in branch vein occlusion. *Am J Ophthalmol* 1984 ; 98 : 271-82.
- Branch Vein Occlusion Study Group. Argon laser scatter photocoagulation for prevention of neovascularization and vitreous hemorrhage in branch vein occlusion : A randomized clinical trial. *Arch Ophthalmol* 1986 ; 104 : 34-41.
- Central Vein Occlusion Study Group. Evaluation of grid pattern photocoagulation for macular edema in central vein occlusion : The Central Vein Occlusion Study Group M Report. *Ophthalmology* 1995 ; 102 : 1425-33.
- Central Vein Occlusion Study Group. A randomized clinical trial of early panretinal photocoagulation for ischemic central vein occlusion : The Central Vein Occlusion Study Group N Report. *Ophthalmology* 1995 ; 102 : 1434-44.
- Eye Disease Case Control Study Group. Risk factors for branch retinal vein occlusion. *Am J Ophthalmol* 1993 ; 116 : 286-96.
- Svensson PJ, Dahlback B. Resistance to activated protein C as a basis for venous thrombosis. *N Engl J Med* 1994 ; 330 : 517-22.



Points importants

L'étude Branch Vein Occlusion Study (BVOS) a prouvé que le traitement en quinconce de l'œdème maculaire secondaire à une OBV augmente les chances d'une amélioration de l'acuité visuelle de deux lignes de 50 % par rapport aux patients non traités.

La BVOS a également prouvé que le laser sectoriel diminue de 50 % le risque de perte visuelle liée à une hémorragie intravitréenne en cas de néovascularisation rétinienne associée à une OBV.

Les petites occlusions de branches veineuses maculaires sont une cause fréquente d'œdème maculaire chez les patients âgés, particulièrement ceux présentant une hypertension artérielle.

L'étude Central Vein Occlusion Study (CVOS) a prouvé que, chez les patients âgés de plus de 64 ans, le traitement en quinconce de l'œdème maculaire n'améliore pas la vision.

La CVOS a prouvé que la photocoagulation panrétinienne (PPR) prophylactique était sans intérêt dans les OVCR. La PPR doit être réalisée dès les premiers signes de néovascularisation de l'iris ou de l'angle.

Rétinite pigmentaire et autres maladies rétiniennes héréditaires

EXAMEN DES PATIENTS PRÉSENTANT UNE DYSTROPHIE RÉTINIENNE HÉRÉDITAIRE

Examens complémentaires

DYSTROPHIES AFFECTANT LA RÉTINE ET LE VITRÉ

Syndrome de Stickler
Vitréorétinopathie inflammatoire néovasculaire autosomique dominante
Vitréorétinochoroïdopathie autosomique dominante
Syndrome de Marfan
Myopie

DYSTROPHIES AFFECTANT INITIALEMENT LA RÉTINE

Dystrophies mixtes bâtonnet-cône
Rétinite pigmentaire
Syndromes de type rétinite pigmentaire
Dystrophies cône-bâtonnet
Affections congénitales non progressives mimant les dystrophies rétinienne
Fundus albipunctatus
Rétinopathies cristallines
Cécités nocturnes acquises

AFFECTIONS HÉRÉDITAIRES DE LA RÉTINE ET DE LA CHOROÏDE

Syndrome d'Alport
Atrophie gyrée
Choroidéramie liée à l'X
Maladie de Stargardt/fundus flavimaculatus
Maladie de Best
Dystrophie de Sorsby
Dystrophie maculaire de la Caroline du Nord
Drusen autosomiques dominants

Les maladies rétinienne héréditaires commencent à être comprises du point de vue de leur biologie moléculaire. Il a été récemment montré que certaines maladies qui étaient considérées comme dégénératives, comme la dégénération maculaire liée à l'âge, ont en fait une composante génétique. Ce chapitre insiste sur les anomalies rétinienne traditionnellement décrites comme héréditaires, beaucoup d'entre elles étant classées parmi les dystrophies. Une *dystrophie* est une maladie qui est habituellement progressive, qui affecte les deux yeux de la même manière et qui est transmise génétiquement.

Les dystrophies rétinienne héréditaires peuvent être divisées en trois groupes selon leurs signes ophtalmoscopiques :

- les dystrophies qui touchent le vitré et la rétine ;
- les dystrophies qui touchent principalement la rétine ;
- Les dystrophies qui touchent la choroïde et la rétine.

Évidemment, il existe des chevauchements entre les groupes. Par exemple, la rétinite pigmentaire, une anoma-

lie classée comme dystrophie qui affecte principalement la rétine, est également associée à des cellules pigmentaires dans le vitré et à une liquéfaction du vitré. Toutefois, cette classification reste utile sur le plan pratique. Certaines anomalies acquises peuvent simuler les dystrophies rétinienne, et certaines anomalies héréditaires demeurent non évolutives durant toute la vie d'une personne.

EXAMEN DES PATIENTS PRÉSENTANT UNE DYSTROPHIE RÉTINIENNE HÉRÉDITAIRE

Les symptômes de beaucoup de ces maladies, en particulier les dystrophies qui affectent la rétine, sont la *nyctalopie* ou l'*héméralopie*. On doit demander aux patients suspects d'héméralopie, ou cécité nocturne, s'ils peuvent voir les étoiles la nuit. De plus, les personnes présentant une cécité nocturne tendent à éviter des salles de cinéma en raison de leur difficulté à s'adapter aux différents niveaux d'éclairage. Les patients qui ont une nyctalopie, ou cécité diurne, ont des difficultés à voir dans les environnements lumineux et sont facilement éblouis.

L'interrogatoire des antécédents familiaux est extrêmement important pour déterminer s'il existe d'autres membres atteints dans la famille. Il est également important de préciser s'il existe une consanguinité. Dans les maladies autosomiques récessives, les parents sont des porteurs et chaque enfant a un risque de 50 % d'être porteur, un risque de 25 % de ne pas porter le gène, et un risque de 25 % d'être malade. Dans les maladies autosomiques dominantes, un parent est affecté et a le gène porteur de la mutation sur un de ses chromosomes. Chaque enfant a un risque de 50 % d'être affecté et de porter le gène. Dans les maladies récessives liées à l'X, la mère est obligatoirement porteuse et chaque fils a un risque de 50 % d'avoir le gène et d'être affecté, tandis que chaque fille a un risque de 50 % d'être porteuse. Dans les maladies dominantes liées à l'X, chaque femme est porteuse du gène ayant subi une mutation et est malade, tandis que les hommes qui ont le gène anormal ont une affection létale et meurent habituellement in utero.

Certains signes aident à orienter le diagnostic. Si un patient a un nystagmus, cela veut dire que l'acuité visuelle

a été faible depuis la naissance. Le signe oculodigital de Franceschetti est présent chez les patients dont la vision est très basse. Ces patients frottent leurs yeux afin d'obtenir des phosphènes.

L'examen de la pupille est important pour savoir s'il existe une dilatation paradoxale à la lumière. Ce signe est retrouvé dans quelques maladies, dont la dystrophie des bâtonnets et des cônes (*cone-rod dystrophy*) et l'achromatopsie.

L'examen biomicroscopique à la lampe à fente permet de déterminer s'il existe des cristaux dans la cornée. Il est aussi intéressant de rechercher des dépôts cornéens ou cristalliniens de pigment ou de métal. La recherche de modifications sous-capsulaires postérieures, de cellules pigmentaires dans le vitré antérieur ou l'existence d'une liquéfaction du vitré peuvent également être utiles. L'examen du fond d'œil permet d'évaluer le calibre des vaisseaux, de voir s'il existe une pâleur papillaire et d'évaluer la présence d'un œdème maculaire, d'un schisis maculaire, de pseudodrusen ou d'une maculopathie en « œil de bœuf ».

L'examen de la périphérie avec indentation est important pour diagnostiquer des anomalies périphériques telles que les schisis, les déchirures rétinienues ou les palissades. Il faut examiner le vitré périphérique.

Examens complémentaires

Examen de la vision des couleurs

La vision des couleurs peut être évaluée avec des planches d'Ishihara. Ce test détecte seulement les déficits vert-rouge. Il s'agit aussi d'une évaluation relativement grossière de la vision des couleurs et il ne constitue qu'un test de dépistage. Le test de Farnsworth-Munsell (FM) de 15 ou 100 tonalités (*15-hue, 100-hue color test*) est un examen beaucoup plus sensible des déficits de la vision des couleurs. Le FM 100 contient en fait 85 tonalités qui doivent être mises dans l'ordre. L'anomaloscope de Nagel est un spectromètre qui évalue seulement les déficits vert-rouge ; il est plus sensible que les planches d'Ishihara. Le patient doit choisir un mélange approprié de rouge et de vert pour une couleur de référence jaune.

Examen du champ visuel

L'examen du champ visuel est utile dans beaucoup de dystrophies. Dans la rétinite pigmentaire, il existe un scotome annulaire en moyenne périphérie avec une constriction continue de l'anneau. Dans les maculopathies en œil de bœuf, il existe un scotome péricentral annulaire. Dans le rétinischisis, il existe un scotome absolu dans les secteurs atteints par le schisis.

Adaptométrie à l'obscurité

L'adaptométrie à l'obscurité est un examen qui permet de déterminer la capacité de l'œil de s'adapter à l'obscurité après un stimulus lumineux éblouissant. À une certaine distance de la fixation, l'intensité du stimulus lumineux est lentement augmentée jusqu'à ce qu'il soit vu à différents temps après l'éblouissement initial. L'appareil qui mesure cela est l'adaptomètre de Goldmann-Weekers.

Électro-oculographie

Il existe au repos une différence de potentiel électrique entre l'intérieur de l'œil et la surface oculaire. L'électro-oculogramme (EOG) mesure cette différence. Une électrode d'enregistrement est placée sur le canthus externe et une autre à proximité du canthus interne. On demande alors au patient de regarder alternativement des points de fixation lumineux espacés de 30° et on mesure le potentiel électrique. L'examen est réalisé dans les conditions d'adaptation à la lumière et d'adaptation à l'obscurité. Le rapport entre le potentiel le plus élevé (enregistré après éblouissement [*light peak*]) et le potentiel le plus bas (enregistré après adaptation à l'obscurité [*dark trough*]) s'appelle la réponse EOG, ou rapport d'Arden. Il dépend des normes de chaque appareil, mais une réponse normale est habituellement au-dessus de 1,75.

La réponse EOG est une mesure de l'interface épithélium pigmentaire-photorécepteur. Chaque fois que l'électrorétinographie (ERG) est anormale, l'EOG est aussi diminué. En pratique clinique, la seule valeur de l'EOG est de permettre le diagnostic de la maculopathie vitelliforme de Best. Dans ce cas, l'ERG est globalement inchangé, mais l'EOG est nettement réduit.

Électrorétinographie (ERG) plein champ

L'ERG plein champ est la méthode d'ERG la plus fréquemment réalisée (encadré 8-1). Le patient est mis en état d'adaptation à l'obscurité. Il est important d'utiliser une coupole de Ganzfeld pour faire parvenir le stimulus lumineux à l'ensemble de la rétine. Une double électrode de Burian-Allen située sur une lentille de contact cerclée d'or est placée sur la surface cornéenne. Des lumières d'intensité variable sont utilisées pour stimuler la rétine et la réponse est enregistrée par les électrodes. Chaque œil est testé séparément. Il est important d'utiliser des méthodes d'évaluation standardisées et de déterminer des normes pour chaque appareil.

À partir d'un œil en état d'adaptation à l'obscurité et à la lumière, on obtient un enregistrement qui mesure le temps de réponse au stimulus, une onde a négative et une onde b positive. L'onde a mesure le fonctionnement de la rétine externe, plus particulièrement des photorécepteurs et de la couche plexiforme externe. L'onde b mesure le fonctionnement de la rétine intérieure, plus particulièrement des cellules de Müller et des cellules ganglionnaires.

Encadré 8-1

Exemples des anomalies de l'électrorétinographie (ERG)

- Diminution globale de l'ERG
- Rétinite pigmentaire
- Occlusion de l'artère ophtalmique
- Abolition sélective de l'onde a
- Syndrome des taches blanches évanescences
- Abolition sélective de l'onde b
- Occlusion de l'artère centrale de la rétine
- Rétinischisis lié à l'X
- Cécité nocturne stationnaire congénitale
- Sidérose

Au début, l'œil est exposé à des flashes isolés bleus, rouges et blancs de basse luminance pour mesurer seulement les réponses des bâtonnets. Puis, un flash lumineux blanc est utilisé pour mesurer la somme des réponses des bâtonnets et des cônes. Ensuite, des flashes répétitifs à 30 Hz (*flicker*) de lumière blanche sont utilisés pour mesurer la réponse des cônes. Cette étape est suivie d'un flash de lumière rouge, bleue et blanche sur un fond d'une lumière blanche diffuse pour saturer les bâtonnets et isoler la réponse des cônes. On mesure le temps de latence entre le stimulus et l'onde b et les amplitudes des ondes a et b (figure 8-1).

Les potentiels oscillatoires et les potentiels précoces des récepteurs (*early receptor potentials* [ERP]) peuvent également être mesurés. Les potentiels oscillatoires évaluent le fonctionnement de la rétine interne. L'ERP mesure le rapport entre le segment externe des photorécepteurs et l'épithélium pigmentaire. L'utilisation clinique de ces réponses est encore limitée, mais les potentiels oscillatoires sont diminués chez les patients présentant une rétinopathie diabétique avec une ischémie de la rétine interne. L'ERP est diminué chez les patients présentant un syndrome des taches blanches évanescences (*multiple evanescent white dot syndrome* [MEWDS]) ainsi que d'autres maladies affectant la jonction des photorécepteurs et de l'épithélium pigmentaire, comme la choroïdite multifocale, la choroïdopathie ponctuée interne (*punctate inner choroïdopathy* [PIC]), et d'autres atteintes regroupées sous le terme de rétinopathie locale externe occulte et aiguë (*acute zonal occult outer retinopathy* [AZOOR]).

Électrorétinographie multifocale (ERGM)

L'ERGM mesure la réponse ERG de la région maculaire et péri-maculaire.

Biologie moléculaire

Certaines maladies ont été caractérisées au niveau moléculaire, tandis que d'autres ont été localisées au niveau chromosomique. Il ne faut probablement plus considérer la caractérisation moléculaire d'une maladie comme une technique expérimentale sans valeur pour le patient. Non seulement l'évaluation moléculaire peut déterminer les anomalies moléculaires, mais elle peut aussi déterminer de quelle maladie particulière il s'agit. Par exemple, puisque le nombre de gènes codés par l'ADN mitochondrial est limité, la détermination d'une mutation d'un gène mitochondrial, même si elle reste difficile, est possible pour tous les patients. De plus, différentes mutations qui affectent un même gène peuvent exprimer différemment ; par exemple, une mutation spécifique dans le gène de Norrie sur le chromosome X cause la maladie de Norrie, tandis qu'une mutation différente cause une forme liée à l'X de vitréorétinopathie exsudative familiale (VREF). Inversement, plusieurs génotypes différents peuvent causer un

phénotype semblable. L'amaurose congénitale de Leber peut être provoquée par au moins quatre mutations génétiques différentes. Une de ces mutations est située au niveau de la protéine RPE-65. C'est une protéine importante dans l'isomérisation du transrétinal en cisrétinal dans l'épithélium pigmentaire.

Les différents types de dystrophies sont énumérés dans l'encadré 8-2.

Encadré 8-2

Les catégories de dystrophies

DYSTROPHIES AFFECTANT LA RÉTINE ET LE VITRÉ

Syndrome de Stickler
Vitréorétinopathie inflammatoire néovasculaire autosomique dominante
Vitréorétinochoroïdopathie autosomique dominante
Syndrome de Marfan
Vitréorétinopathie exsudative familiale (VREF)

DYSTROPHIES AFFECTANT INITIALEMENT LA RÉTINE

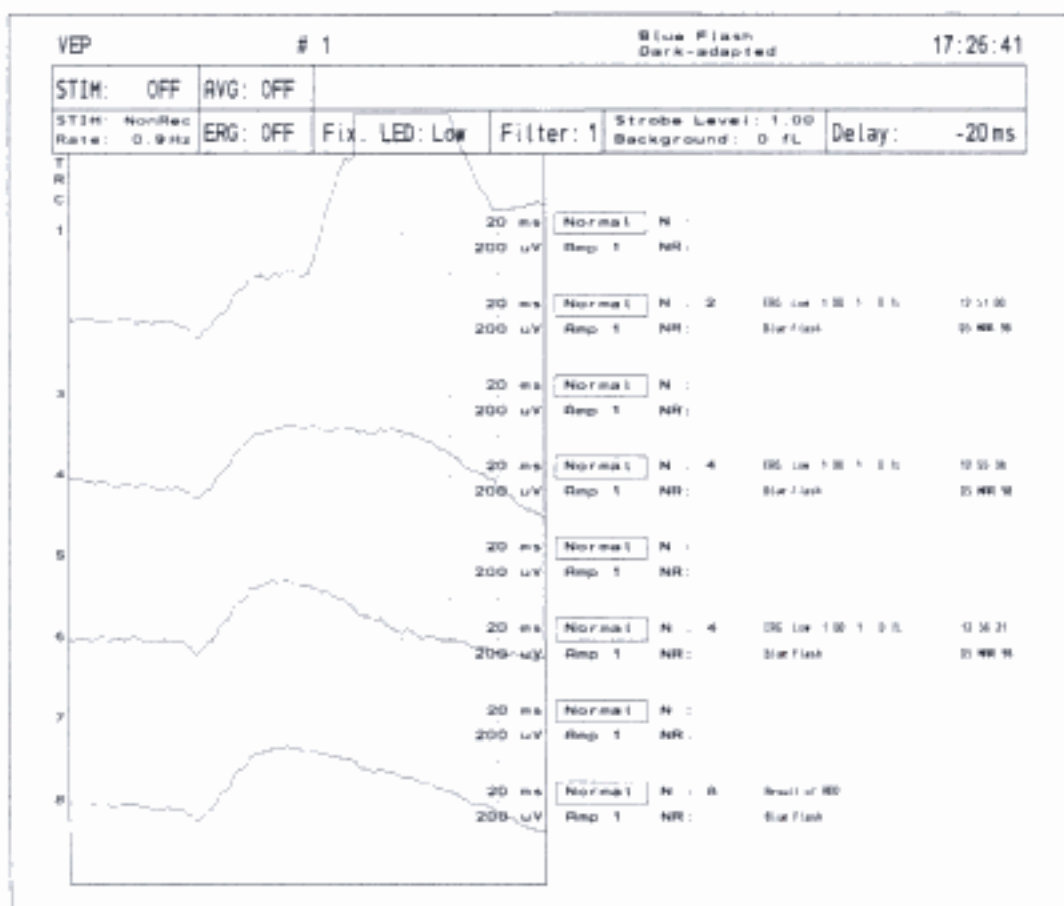
Rétinite pigmentaire
Syndromes de type rétinite pigmentaire
Syndrome d'Usher
Syndromes de Bardet-Biedl
Syndrome de Bassen-Kornzweig
Syndrome de Refsum
Dystrophie cristalline de Bietti
Rétinite ponctuée albescente
Amaurose congénitale de Leber
Pseudo-amauroses de Leber
Syndromes mitochondriaux
Affections congénitales non progressives mimant les dystrophies rétinienne
Rétinoschisis lié à l'X

DYSTROPHIES AFFECTANT LA RÉTINE ET LA CHOROÏDE

Atrophie gyrée
Choroïdémie liée à l'X

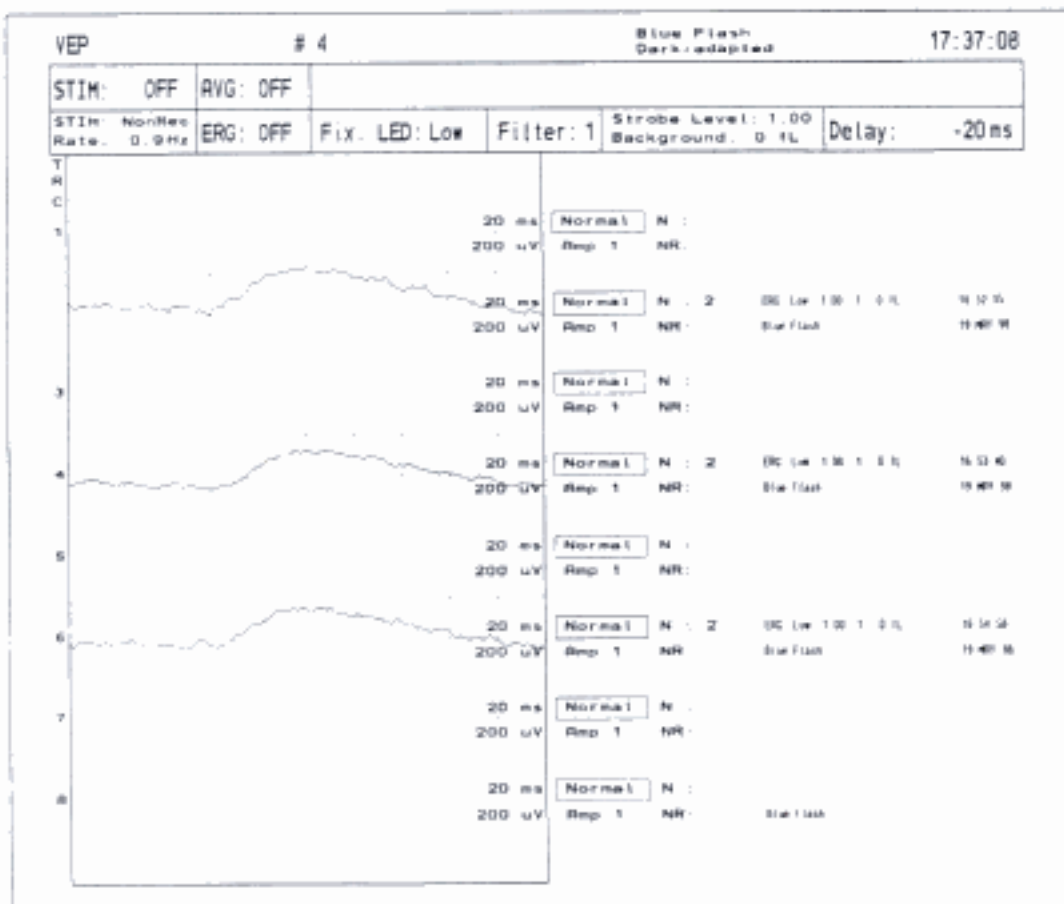
AUTRES MALADIES AFFECTANT LA RÉTINE ET POUVANT ÊTRE CONFONDUES AVEC UNE RÉTINITE PIGMENTAIRE

Anomalies congénitales stationnaires
Achromatopsie congénitale
Achromatopsie
Achromatopsie acquise
Cécité nocturne congénitale stationnaire
Maladie d'Oguchi
Fundus albipunctatus
Syndrome d'Alport
Oxalose
Maladies de surcharge
Syphilis
Avitaminose



A

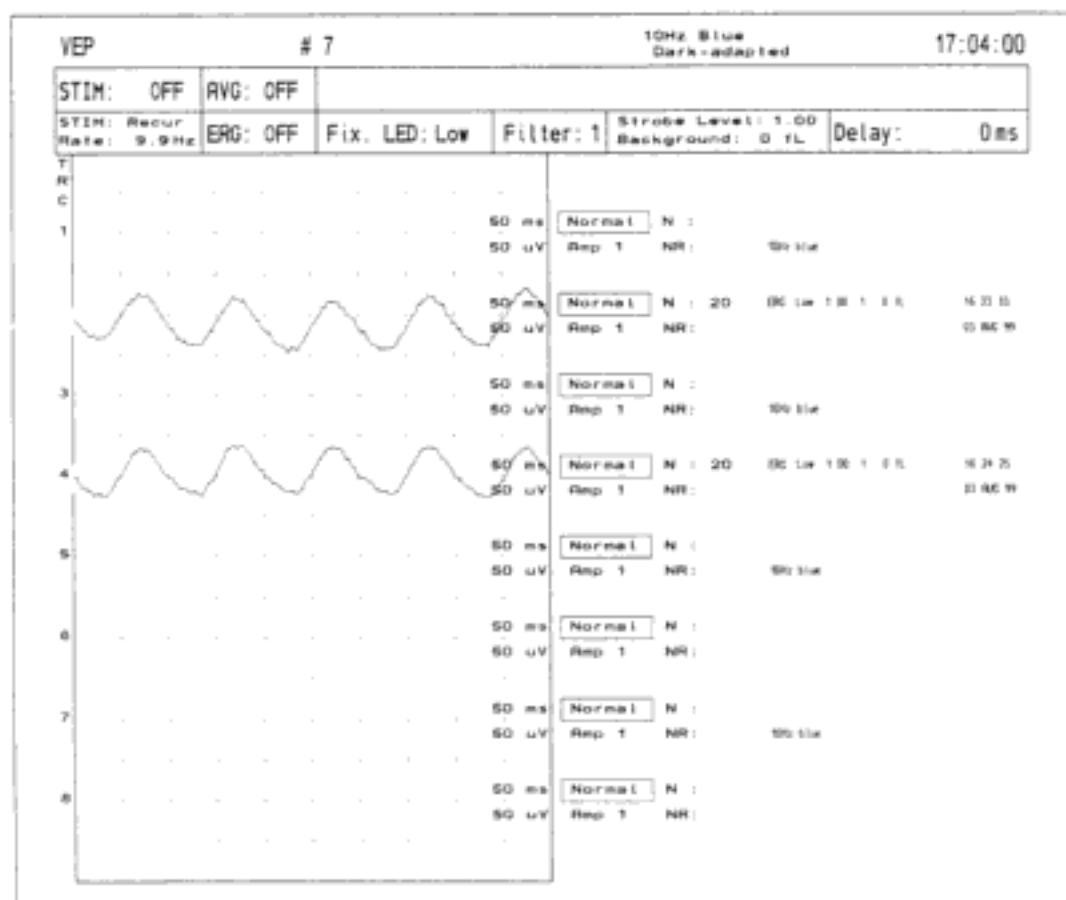
NORMAL



B

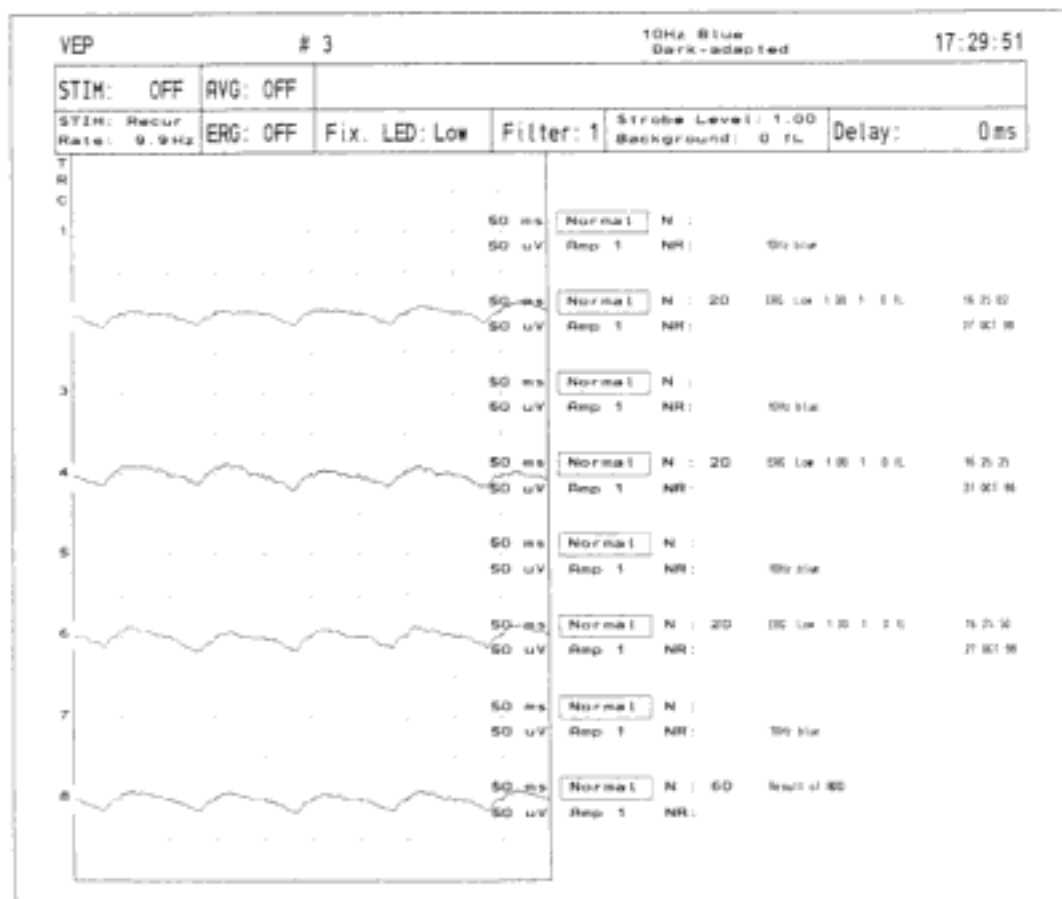
ANORMAL

Figure 8-1. A : ERG après adaptation à l'obscurité avec des flash lumineux bleus – seuls les bâtonnets sont stimulés (scotopique).
 B : ERG anormal avec un flash bleu après adaptation à l'obscurité.



C

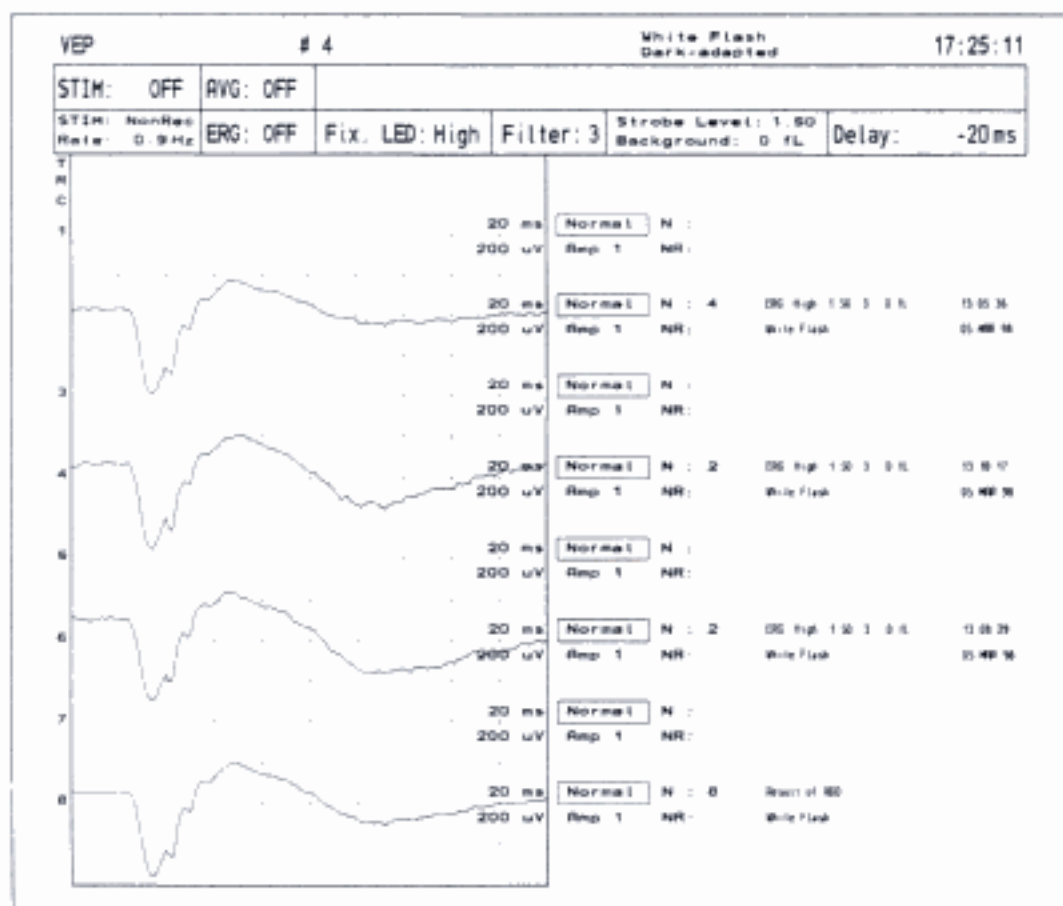
NORMAL



D

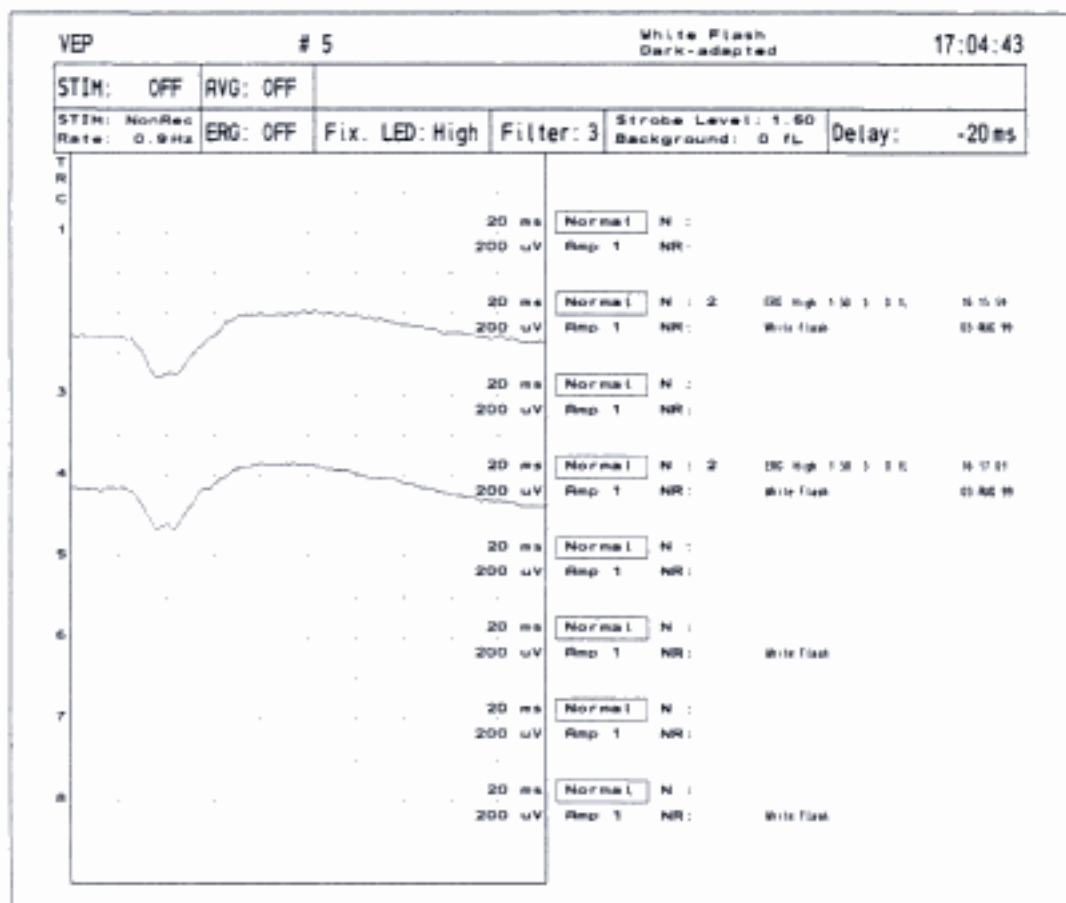
ANORMAL

Figure 8-1. Suite. C : ERG normal après adaptation à l'obscurité avec des lumières bleues répétées lentement (10 Hz) pour stimuler les bâtonnets (scotopique). D : Réponse anormale à la lumière bleue 10 Hz.



E

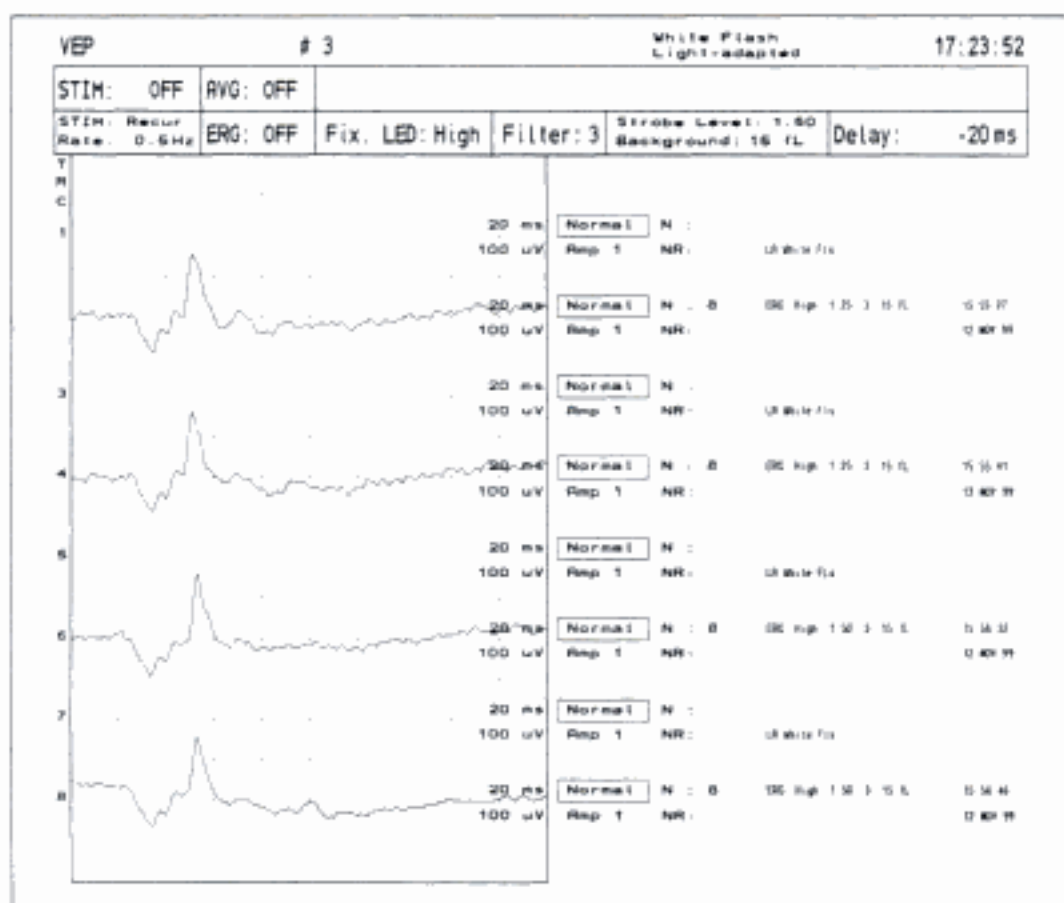
NORMAL



F

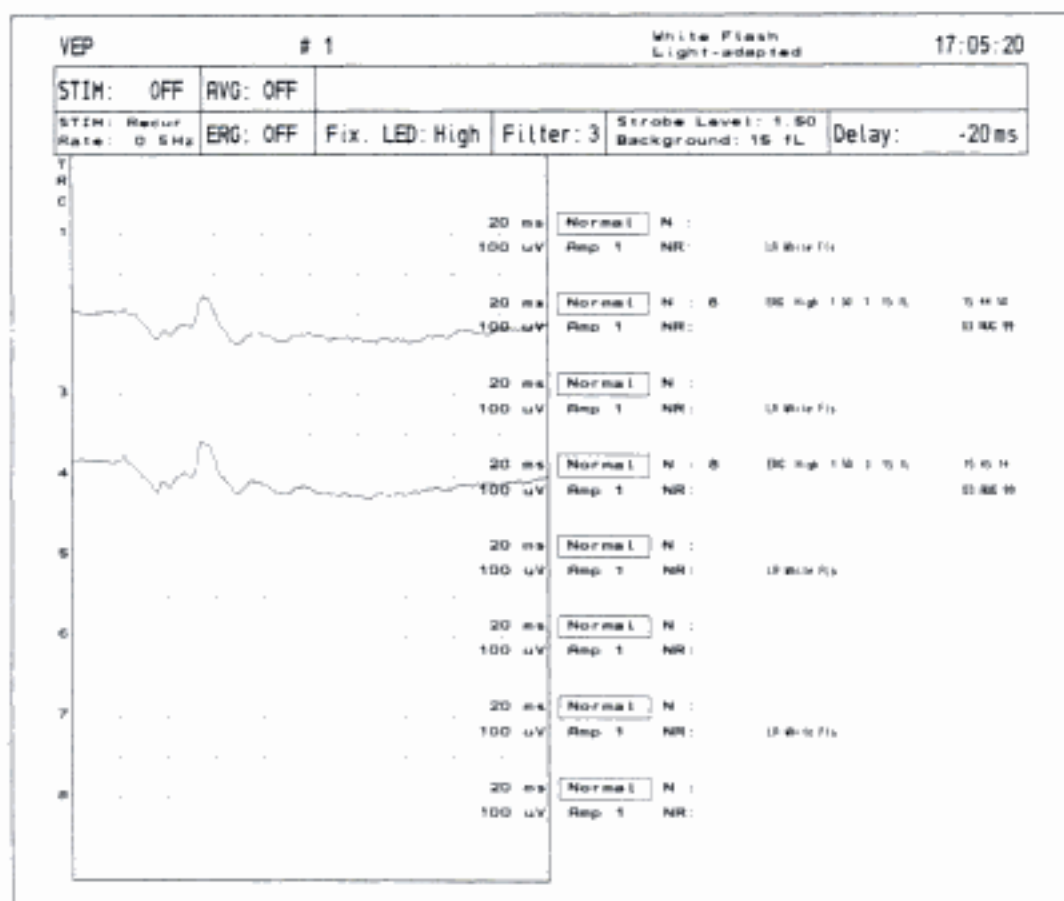
ANORMAL

Figure 8-1. Suite. E : ERG normal après adaptation à l'obscurité avec stimulation par des flashes lumineux blancs des bâtonnets et des cônes. Noter les ondes a et b bien visibles (photopique et scotopique). F : ERG anormal après adaptation à l'obscurité et stimulation par des flashes lumineux blancs. Noter la quasi-disparition des ondes b et la diminution des ondes a.



G

NORMAL

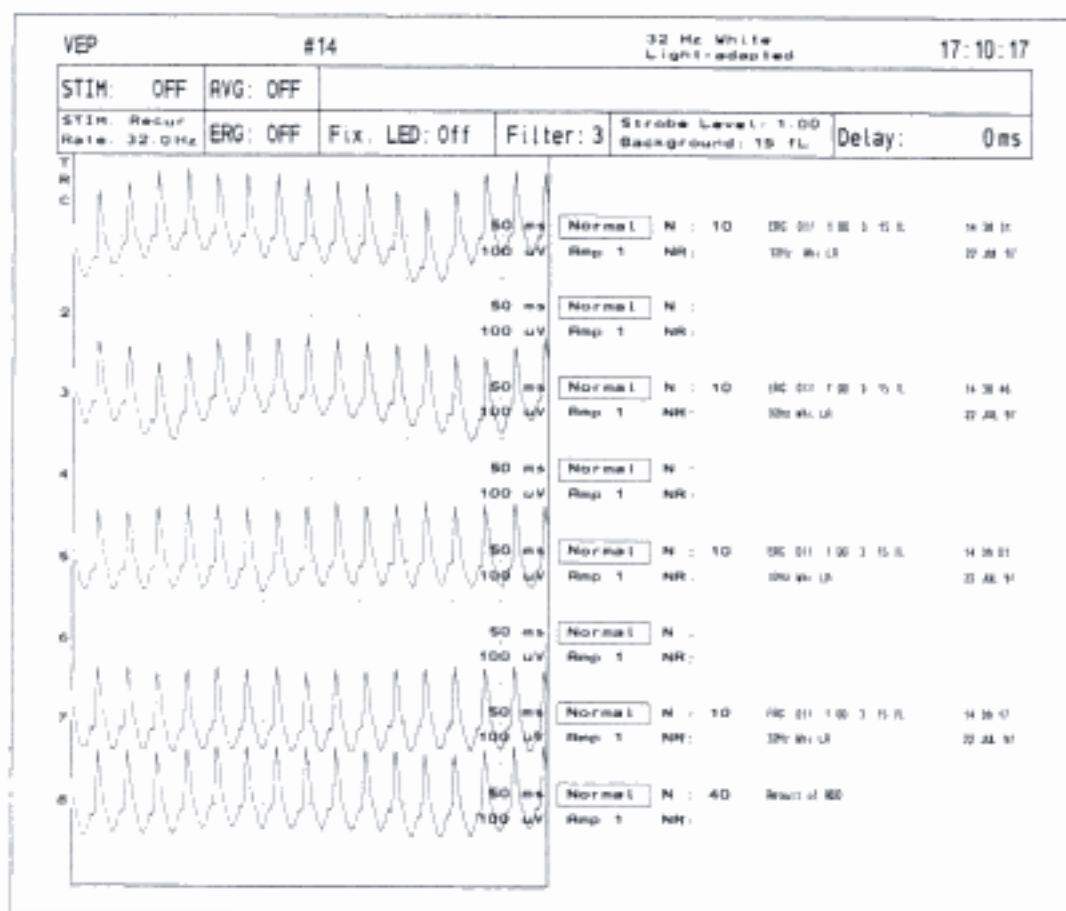


H

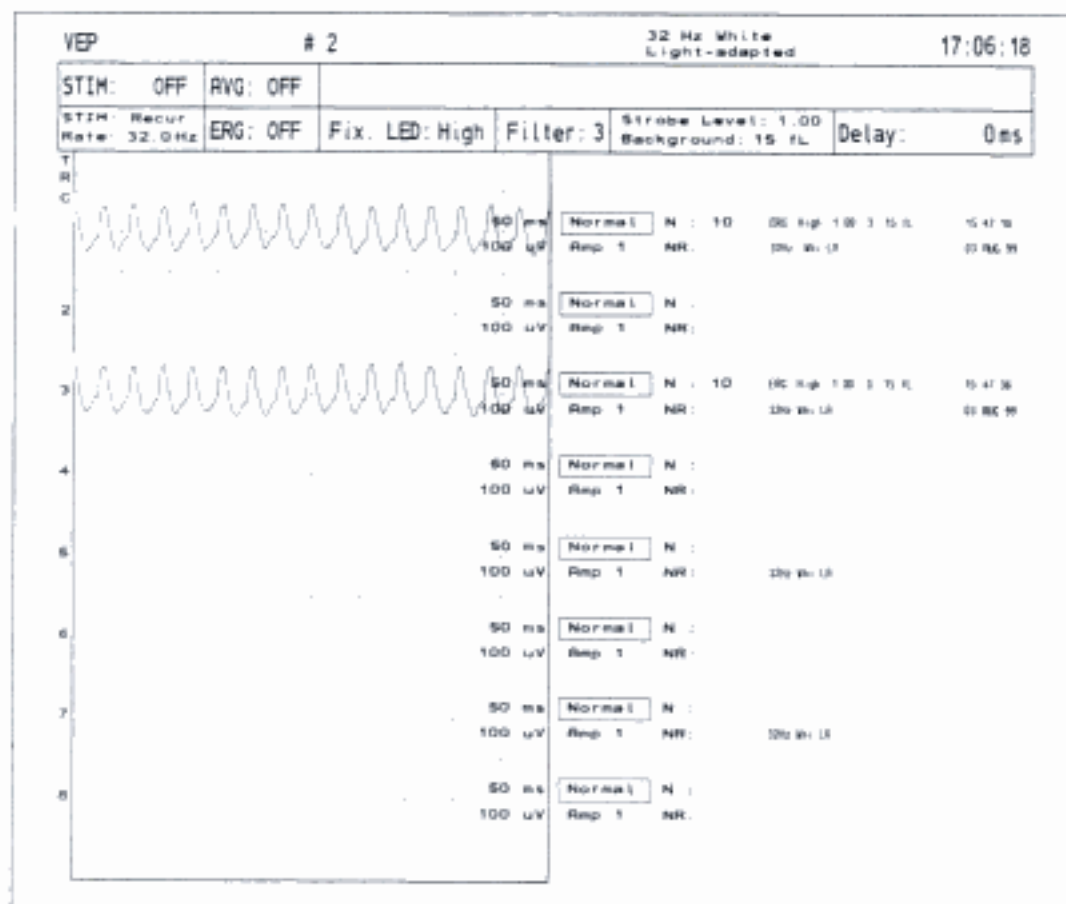
ANORMAL

Figure 8-1. Suite. G : ERG normal après adaptation à la lumière et flashes blancs montrant seulement la réponse des cônes (photopique).

H : ERG anormal après adaptation à la lumière et flashes blancs montrant une diminution des ondes a et b.



NORMAL



ANORMAL

Figure 8-1. Suite. I : ERG normal après adaptation à la lumière et flashes blancs répétés (30 Hz). Il s'agit d'un ERG exclusif des cônes normaux (photopique). J : ERG flashes blancs 30 Hz anormaux montrant une diminution de la réponse des cônes.

DYSTROPHIES AFFECTANT LA RÉTINE ET LE VITRÉ

Syndrome de Stickler

Le syndrome de Stickler est une atteinte autosomique dominante aussi appelée arthro-ophthalmopathie héréditaire progressive. Puisqu'il est autosomique dominant, l'expressivité peut être extrêmement variable parmi les membres affectés d'une famille. Cette affection peut avoir des génotypes différents malgré des phénotypes ressemblants. Certains génotypes ont été associés au chromosome 12 et à des mutations du procollagène de type II. Le collagène de type II est le collagène retrouvé dans le vitré et dans le cartilage, dont celui des articulations.

Cette affection se manifeste par des voiles vitréens, un vitré liquéfié, des pseudopalissades et des décollements de rétine. De plus, il peut exister une myopie, un glaucome et une cataracte. Ces décollements de rétine sont difficiles à traiter parce qu'ils ont tendance à se produire à partir de déchirures situées au niveau des palissades. La surface de ces palissades peut être très importante ; elles peuvent non seulement être circonférentielles (conformation la plus classique) mais aussi radiales. Ainsi, les déchirures peuvent être grandes et très postérieures.

Les arthropathies et le micrognathisme font partie des manifestations systémiques de cette affection. L'arthropathie est une dégénérescence prématurée des articulations porteuses. Le micrognathisme peut être important ; dans ce cas, il faut chercher un syndrome de Pierre-Robin. Ces patients peuvent également avoir des luettes bifides et des fissures palatines (figure 8-2). Ces fissures peuvent être sous-muqueuses, diagnostiquées seulement par un examen tactile soigneux réalisé par un spécialiste. Il existe une perte neurosensorielle de l'audition chez approximativement 25 % des patients.

Le syndrome de Wagner est également une anomalie autosomique dominante. Les signes du fond d'œil sont semblables à ceux retrouvés chez les patients présentant un syndrome de Stickler, mais il n'y a aucun signe systémique.



Figure 8-2. Luvette bifide chez un patient atteint du syndrome de Stickler.

Vitréorétinopathie inflammatoire néovasculaire autosomique dominante

La vitréorétinopathie inflammatoire néovasculaire autosomique dominante (*autosomal dominant neovascular inflammatory vitreoretinopathy* [ADNIV]) est une maladie rare qui se manifeste par une néovascularisation rétinienne périphérique et irienne. Elle a été associée au chromosome 11q13.

Vitréorétinopathie autosomique dominante

La vitréorétinopathie autosomique dominante (*autosomal dominant vitreoretinopathy* [ADVIRC]) est une maladie rare, où il existe une démarcation très marquée dans la périphérie avec une hyperplasie de l'épithélium pigmentaire apposé à la rétine normale.

Syndrome de Marfan

Le syndrome de Marfan est une affection autosomique dominante provoquée par une mutation de la fibrilline, retrouvée dans toutes les microfibrilles de l'organisme, y compris les fibres zonulaires. La protéine de fibrilline mutée a un effet dominant négatif qui empêche le développement normal des microfibrilles. Le syndrome de Marfan est lié au chromosome 15q21.

L'aspect physique des personnes affectées est souvent caractéristique, bien que, comme dans toutes les affections autosomiques dominantes, l'expression puisse changer. Globalement, les personnes affectées tendent à être grandes et la longueur de leurs jambes et bras semble être disproportionnée par rapport à celle de leur tronc. Elles présentent aussi une cyphoscoliose et parfois des doigts longs et maigres (arachnodactylie). Certains signes peuvent aussi être retrouvés, comme la possibilité d'enrouler le pouce et le 5^e doigt autour du poignet, et la possibilité de voir la saillie du pouce quand il est inclus dans un poing.

L'anomalie de fibrilline affecte ces personnes en produisant des tissus de soutien anormaux. Ces patients doivent être suivis sur le plan systémique à la recherche d'éventuels anévrysmes dissécables ou d'anomalies de la valve mitrale. Il peut exister aussi une laxité articulaire.

Les signes oculaires incluent les subluxations du cristallin et un iris peu réactif en raison d'un muscle dilateur de l'iris mal développé. Les patients ont tendance à être myopes et à avoir une sclère fine légèrement « bleue » ; ainsi, en cas de décollement de rétine, il existe un risque de perforation au niveau des sutures sclérales. Ces patients ont également une incidence élevée de décollement et de dégénérescence palissadique de la rétine.

Myopie

La myopie forte isolée de plus 10 D est souvent une affection autosomique récessive, mais il y a également des cas récessifs liés à l'X et une forme autosomique dominante de myopie modérée (encadré 8-3). Les personnes myopes ont dix fois plus de risque de faire un décollement de rétine, et ce pour différentes raisons : (1) la longueur axiale est plus grande ; (2) le vitré se liquéfie et se décolle à

Encadré 8-3

Causes de myopie moyenne et forte

Anomalies systémiques
Syndrome de Marfan
Prématurité
Prise de certains médicaments (par exemple sulfamides)
Diabète
Syndrome d'Alport
Syndrome de Stickler
Albinisme
Causes oculaires isolées
Myopie idiopathique
Cécité nocturne stationnaire congénitale
Dystrophie des cônes
Rétinite pigmentaire
Fibres optiques myélinisées (syndrome de Straatsma)
Amaurose congénitale de Leber
Choroidérémie
Albinisme oculaire
Glaucome congénital

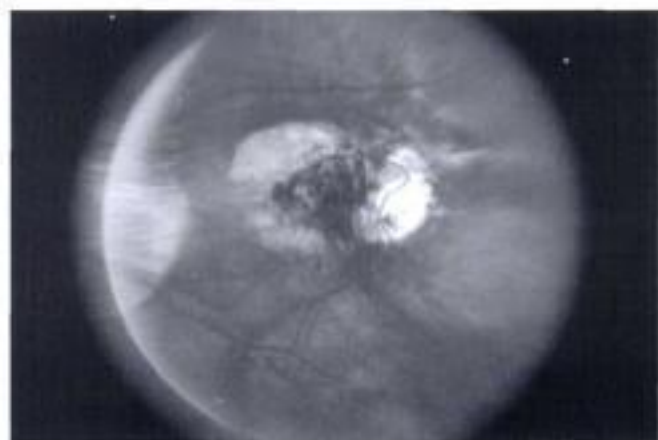


Figure 8-3. Fond d'œil myopique. Le conus temporal est visible au bord de la photo. On peut aussi voir une plaque d'atrophie choroïdienne avec un regroupement pigmentaire central. Il est possible que, dans le passé, il y ait eu un néovaisseau choroïdien.

un âge plus jeune ; et (3) le risque de passage de liquide sous la rétine autour des trous rétinien des palissades est plus grand. L'examen du fond d'œil montre la présence d'une diversion papillaire et d'une atrophie péripapillaire temporale, également connue sous le nom de *conus temporal* (figure 8-3). Ces signes sont présents parce que le nerf est fixé au niveau de son point d'entrée dans le globe. Le globe s'allonge axialement partout sauf au niveau du point d'entrée du nerf. Il peut y avoir des atrophies choroïdiennes nummulaires qui peuvent s'agrandir et fusionner. Les staphylomes, qui sont des zones d'amincissement marqué de la rétine, de la choroïde et de la sclère, sont également fréquents. Les autres signes oculaires de la myopie sont la cataracte nucléaire blanche, le syndrome de dispersion pigmentaire et le glaucome.

La membrane de Bruch étant amincie, des ruptures localisées peuvent se produire. Ces ruptures sont appelées lignes de rupture de la membrane de Bruch. Elles peuvent s'accompagner d'une hémorragie sous-rétinienne. À l'angiographie à la fluorescéine, les lignes de rupture de la membrane de Bruch se manifestent par un effet fenêtré ; s'il existe une hémorragie sous-rétinienne, une petite tache

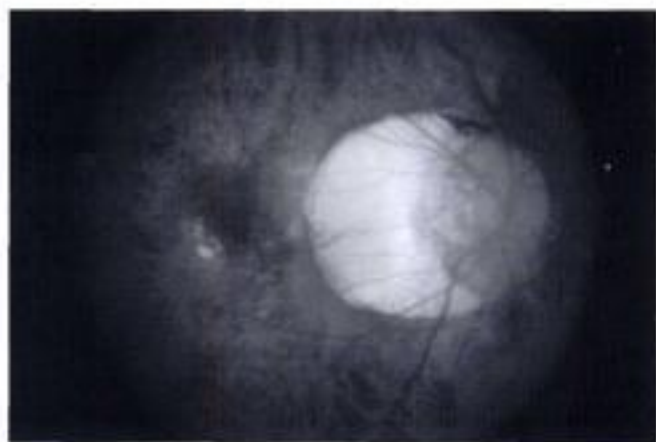


Figure 8-4. Fond d'œil myopique avec un conus temporal et une ligne de rupture de la membrane de Bruch. La ligne de rupture est associée à une hémorragie sous-rétinienne à cause de la présence d'un néovaisseau.

hypofluorescence est aussi retrouvée. Des néovaisseaux choroïdiens, appelés taches de Fuchs (ou Förster-Fuchs), peuvent se développer au bord de ces ruptures (figure 8-4). Les taches de Fuchs sont une cause fréquente d'hémorragie sous-rétinienne de même que les lignes de rupture de la membrane de Bruch. L'angiographie à la fluorescéine montre une hyperfluorescence typique qui augmente dans les temps tardifs de l'angiographie.

Traitement des patients myopes

Les patients myopes sont à risque de développer une amblyopie. Il est important de s'assurer que le patient est bien corrigé. D'autres techniques de correction peuvent être envisagées, mais il est important de s'assurer que la réfraction est stable avant une chirurgie réfractive.

Le vitré des patients myopes se décolle à un âge plus jeune que la normale. Le décollement postérieur du vitré peut également se produire après un traumatisme ou après l'utilisation du dispositif de succion durant une opération de kératomileusis laser *in situ* (*laser-assisted in situ keratomileusis* [LASIK]). Les patients présentant un décollement postérieur du vitré doivent être scrupuleusement examinés à la recherche de déchirures rétinienues. Le traitement des déchirures rétinienues symptomatiques est réalisé par photocoagulation au laser ou cryopexie rétinienne. L'intérêt de la photocoagulation au laser prophylactique pour la myopie forte ou pour les dégénérescences palissadiques est encore discuté. S'il existe de petites palissades dans l'œil adelphe des patients ayant eu un décollement de rétine, il semble raisonnable de les traiter. En revanche, si les palissades s'étendent sur de nombreux cadrans horaires, ce n'est probablement pas la peine de traiter.

Comme la choriocapillaire des patients myopes est fine, les néovaisseaux choroïdiens de ces yeux myopes ne sont pas bien perfusés et ont tendance à l'involution spontanée. Les néovaisseaux peuvent ne pas involuer chez les patients âgés. La photocoagulation au laser est risquée car la cicatrice choroïdienne peut s'agrandir et être plus délétère que le néovaisseau lui-même. Le laser ne doit être utilisé que pour les néovaisseaux en croissance et dont le bord le plus proche est situé à plus de 750 μm de la macula. Pour les néovaisseaux situés plus près de la macula et dont la croissance est documentée, les options thérapeutiques

sont l'exérèse sous-rétinienne ou la translocation maculaire suivie de la photocoagulation au laser. La thérapie photodynamique, si elle est disponible, est également une bonne option.

DYSTROPHIES AFFECTANT INITIALEMENT LA RÉTINE

Dystrophies mixtes bâtonnet-cône

Les dystrophies mixtes bâtonnet-cône (*rod-cone dystrophy*) affectent les bâtonnets plus sévèrement que les cônes. La raison pour laquelle une maladie qui devrait seulement toucher les bâtonnets affecte aussi secondairement les cônes reste inconnue, mais plusieurs hypothèses ont été proposées : (1) l'inflammation provoquée par la mort des photorécepteurs environnants a pu secondairement affecter les cônes ; (2) des facteurs neurotrophiques pourraient ne plus être sécrétés après la mort des bâtonnets et leur perte peut secondairement affecter la viabilité des cônes ; (3) la perte de l'architecture photorécepteur/épithélium pigmentaire (EP) normale peut globalement affecter tous les photorécepteurs et non pas simplement ceux atteints par les mutations.

Rétinite pigmentaire

La *rétinite pigmentaire* (RP) est un terme utilisé pour des dystrophies bâtonnet-cône caractérisées par une cécité nocturne progressive, une constriction progressive des champs visuels, et une perte progressive de vision. Ce phénotype est provoqué par de nombreux génotypes différents. Les nombreux et différents gènes affectés ainsi que les différentes mutations d'un même gène spécifique peuvent causer des différences subtiles mais importantes dans la manifestation de la maladie.

La génétique mendélienne classique reste encore une manière utile d'évaluer le pronostic à long terme des RP. Les antécédents familiaux et un examen des membres de la famille disponibles sont donc des éléments extrêmement importants. Approximativement 50 % des cas n'ont aucun antécédent familial défini. Dans ces cas isolés, il est difficile de déterminer la génétique mendélienne, mais beaucoup de ces RP sont probablement autosomiques récessifs ou liés à l'X.

Les formes autosomiques récessives ont le plus mauvais pronostic et touchent le plus souvent sévèrement des patients jeunes. Environ 20 % des cas autosomiques récessifs ont une perte de l'audition, et 40 % ont aussi une anomalie systémique. Un examen neurologique doit être demandé pour les RP isolées. Les formes liées à l'X ont aussi souvent un mauvais pronostic. L'examen de la mère du patient est important, puisque des altérations pigmentaires subtiles et un ERG légèrement réduit chez la mère peuvent aider à confirmer le mode de transmission. Un gène, le *retinitis pigmentosa GTPase regulator*, est associé à 25 % des cas de RP liée à l'X. Les formes autosomiques dominantes affectent souvent des patients à un âge plus avancé et progressent plus lentement que les autres formes de transmission. Approximativement 22 % de tous les cas de RP ont une transmission autosomique dominante.

Il a été montré que certains cas ont une transmission digénique, qui exige une mutation dans deux gènes différents, ce qui signifie qu'un patient est hétérozygote pour deux gènes différents. Bien que ces cas digéniques soient habituellement sporadiques, chaque enfant d'une personne affectée a un risque de 25 % d'être affecté et d'exprimer les deux gènes anormaux, une chance de 25 % de ne porter aucune des mutations, et un risque de 50 % de porter un des gènes affectés.

À ce jour, 20 loci différents et au moins 12 gènes différents ont été découverts. Aucun rapport génotype-phénotype clair n'a été retrouvé jusqu'ici. Généralement, trois formes de mutations fonctionnelles peuvent se produire :

- mutations qui affectent la structure du segment externe des bâtonnets ou provoquent leur perte ;
- mutations affectant la transduction visuelle ;
- mutations qui affectent le métabolisme du rétinol.

Mutations qui affectent la structure du segment externe ou entraînent leur perte

La rhodopsine constitue 85 % de toutes les protéines du segment externe des bâtonnets. Elle est à la surface des disques des bâtonnets. Environ 25 % de tous les cas de transmission autosomique dominante ont des mutations dans la rhodopsine. La plus fréquente est le remplacement de l'histidine, qui est le 23^e acide aminé, par une proline.

La protéine périphérine/RDS est aussi bien retrouvée dans le segment externe des bâtonnets que dans celui des cônes, et elle est impliquée dans le pliage des disques. ROM1 est retrouvé seulement sur les bâtonnets et il est également impliqué dans le pliage des disques. Les mutations de la périphérine/RDS causent des mutations autosomiques dominantes, dont des RP autosomiques dominantes, la dystrophie réticulée et la dystrophie cône-bâtonnet (*cone-rod dystrophy*).

Mutations affectant la transduction visuelle et le métabolisme du rétinol (vitamine A)

Les mutations de la transduction visuelle ont été associées aux RP autosomiques récessives et à la cécité nocturne congénitale stationnaire. Les mutations des gènes impliquées dans le métabolisme de la vitamine A peuvent être associées à des taches blanches dans la rétine semblables à celles retrouvées chez les patients présentant une avitaminose A.

Rétinite ponctuée albescente

Cette forme de RP est associée à des points blancs dans le fond d'œil. Elle est considérée comme une maladie autosomique dominante liée à une mutation de la périphérine/RDS. La rétinite ponctuée albescente a aussi été retrouvée avec un possible modèle de transmission autosomique récessif (encadré 8-4).

Signes oculaires

Segment antérieur

Les patients peuvent avoir une cataracte sous-capsulaire postérieure qui peut empirer avec le temps. Cette cataracte peut être suffisamment significative pour que sa chirurgie, en l'absence d'œdème maculaire cystoïde, puisse nette-

Encadré 8-4

Protéines associées à la rétinite pigmentaire

PROTÉINES IMPLIQUÉES DANS LA STRUCTURE ET LA DESTRUCTION DES SEGMENTS EXTERNES

Rhodopsine
ROM1
Périphérine/RDS

PROTÉINES IMPLIQUÉES DANS LA TRANSDUCTION VISUELLE

cGMP phosphodiesterase
Canaux cationiques contrôlés par la cGMP

PROTÉINES IMPLIQUÉES DANS LE MÉTABOLISME DE LA VITAMINE A

Cellular retinaldehyde-binding protein
Retinal pigment epithelium protein 65

AUTRES PROTÉINES IMPLIQUÉES DANS LA RÉTINITE PIGMENTAIRE

Retinitis pigmentosa GTPase regulator (gène lié à l'X)

Encadré 8-5

Diagnostiques différentiels des drusen papillaires

Idiopathique
Pseudoxanthome élastique
Sclérose tuberculeuse (de Bourneville)
Rétinite pigmentaire

ment améliorer la vision. Ces patients présentent également une liquéfaction du vitré et des cellules pigmentaires dans le vitré.

Nerf optique et vaisseaux rétinien

Une pâleur crayeuse du nerf optique et parfois des drusen papillaires peuvent être retrouvées. Des néovascularisations prépapillaires ont aussi été très rarement décrites (encadré 8-5). Le rétrécissement du calibre des vaisseaux rétinien s'explique par la dégénérescence des photorécepteurs et l'autorégulation des vaisseaux rétinien qui diminue le flux sanguin vasculaire. Les pseudo-Coats retrouvés parfois chez les patients atteints de RP peuvent être traités par photocoagulation au laser.

Signes du fond d'œil

Le signe caractéristique de la RP est la présence de spicules de l'épithélium pigmentaire dits « ostéoblastes ». L'examen histologique montre une atrophie des photorécepteurs et de la rétine externe. L'épithélium pigmentaire perd son inhibition de contact par la perte des photorécepteurs sus-jacents, ce qui permet la migration de l'épithélium pigmentaire dans la rétine interne. L'épithélium pigmentaire prolifère et s'accumule le long des vaisseaux rétinien, donnant les « ostéoblastes ». Il existe des secteurs localisés d'atrophie et d'hyperplasie de l'épithélium pigmentaire. Les secteurs hyperplasiques apparaissent comme des mottes pigmentaires.

Les ostéoblastes sont parfois subtils et se présentent généralement dans la rétine inférieure. L'atrophie de l'épithélium pigmentaire donne un reflet particulier à de larges surfaces de la rétine. Cela donne un reflet dit *tapetal* au fond d'œil. La perte des photorécepteurs et l'atrophie

Encadré 8-6

Diagnostiques différentiels des maculopathies en œil de bœuf

Maladie de Stargardt/fundus flavimaculatus
Rétinite pigmentaire
Dystrophie cône-bâtonnet
Maculopathie à la chloroquine/hydroxychloroquine
Céroïde-lipofuscinose neuronale

de l'épithélium pigmentaire sont habituellement en moyenne périphérie. Il peut également exister un aspect de maculopathie en œil de bœuf de la région maculaire (encadré 8-6), ainsi que la perte du reflet maculaire à cause d'un œdème maculaire cystoïde.

Devant tout cas présumé de RP, il est important d'exclure d'autres causes, dont la syphilis, les infections à cytomégalovirus, la rubéole congénitale, les rétinopathies toxiques, la rétinite associée aux mélanomes (*melanoma-associated retinopathy* [MAR]) et la rétinite associée aux cancers (*cancer-associated retinopathy* [CAR]). Il n'existe probablement pas de véritable cas de RP unilatérale, et tous les cas de « rétinite pigmentaire unilatérale » doivent bénéficier d'un bilan à la recherche d'une neuro-rétinite unilatérale subaiguë diffuse (*diffuse subacute unilateral neuroretinitis* [DUSN]), d'une syphilis, d'un corps étranger en fer méconnu et de maladies vasculaires artérielles (encadré 8-7 ; figure 8-5).

Angiographie à la fluorescéine

En plus de la recherche d'une diffusion à partir d'un œdème maculaire cystoïde, il peut également exister une fluorescence diffuse au niveau de la choroïde en raison de l'atrophie de l'épithélium pigmentaire. Les ostéoblastes et les mottes pigmentaires masquent la fluorescence.

Champ visuel

La constriction des champs visuels peut apparaître sous forme d'un scotome annulaire secondaire à la dégénérescence des photorécepteurs de la moyenne périphérie. Avec le temps, ceux-ci s'étendent vers la périphérie et vers le pôle postérieur pour aboutir à un champ visuel tubulaire. La perte de la sensibilité centrale en raison de l'œdème maculaire cystoïde ou de la maculopathie périmaculaire en œil de bœuf est aussi possible.

Électrorétinographie (ERG) et adaptométrie à l'obscurité

L'ERG montre un temps de latence allongé et une amplitude réduite de la réponse des bâtonnets. La réponse des cônes peut être normale mais elle est habituellement réduite. L'adaptométrie à l'obscurité montre une sensibilité relativement normale des cônes, mais il n'y a aucune rupture cône-bâtonnet et la sensibilité globale est nettement diminuée.

Porteuses liées à l'X

Dans les cas liés à l'X, la porteuse obligatoire peut avoir des altérations pigmentaires modérées qui augmentent avec l'âge. L'ERG peut également montrer un ERG légèrement réduit et un temps de latence légèrement allongé. L'ERG peut aussi montrer chez la porteuse une détérioration avec l'âge.

Encadré 8-7

Diagnostiques différentiels des rétinites pigmentaires**BILATÉRALE**

Rubéole (voir figure 8-5)
 Syphilis
 Avitaminose A
 Cytomégalovirus congénital
 Rétinopathie associée aux cancers
 Rétinopathie associée aux mélanomes
 Rétinopathies toxiques (phénothiazine, chloroquine)
 Syndrome de Vogt-Koyanagi-Harada
 Herpès congénital, chorioméningite lymphocytaire, rubéole

UNILATÉRALE

Traumatisme
 DUSN (neuro-rétinite unilatérale subaiguë diffuse)
 Syphilis
 Pathologies vasculaires
 Corps étranger intraoculaire en fer (sïdéroze)
 Décollement de rétine spontanément réappliqué

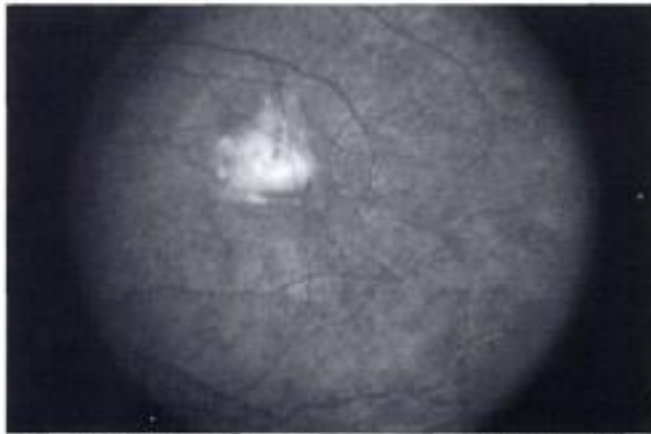


Figure 8-5. Cicatrice pisciforme chez un patient atteint de rubéole congénitale.

Traitement de la rétinite pigmentaire (RP)

Il n'y a aucun traitement connu pour la RP. Souvent, les patients ou leurs parents sont désespérés et essaieront des thérapies non prouvées. Certains traitements – par exemple un traitement réalisé à Cuba avec une poche sclérale remplie avec de la graisse orbitaire – peuvent aggraver l'ERG et causer une diplopie importante. Les tentatives de transplantation d'épithélium pigmentaire ou les implants rétinien artificiels restent à ce jour dans le domaine expérimental. La thérapie génique est également étudiée dans des modèles animaux.

La supplémentation en vitamine A a été essayée avec un effet léger mais mesurable. Initialement, on a cru que le traitement avec de la vitamine A à la dose de 15 000 unités pouvait ralentir l'affaiblissement de l'ERG. La supplémentation en vitamine E peut réellement accélérer la diminution des réponses ERG. Les chercheurs doutent qu'une légère diminution de l'affaiblissement de l'ERG puisse s'associer à un bénéfice clinique. La supplémentation en vitamine A exige la réalisation de bilans de la fonction hépatique pour vérifier l'absence d'hépatotoxicité. Elle peut également être tératogène et ne doit pas être utilisée chez les patientes à risque de grossesse. De plus, elle peut causer une hypertension intracrânienne.

S'il existe un œdème maculaire cystoïde, le traitement par acétazolamide peut être utile. La chirurgie de cataracte peut également aider quand il existe une cataracte sous-capsulaire postérieure. De rares cas de maladie de Coats bilatérale sont associés à la RP, de même que de rares cas de néovascularisation rétinienne. Ces cas peuvent répondre à la photocoagulation au laser. La rééducation basse vision est utile pour certains des cas les plus évolués et il faut toujours y penser.

Syndromes de type rétinite pigmentaire (RP)

Certaines maladies ressemblant à la RP sont associées à d'autres anomalies oculaires ou systémiques. Il est important de penser à cette possibilité devant tout cas de RP. Beaucoup de ces diagnostics peuvent être éliminés en interrogeant le patient ou en recherchant des signes spécifiques.

Syndrome d'Usher

Le syndrome d'Usher est la forme la plus fréquente de surdité et de cécité combinées aux États-Unis. Cette maladie autosomique récessive semble prendre plusieurs formes différentes. Les patients atteints du syndrome d'Usher de type I ont une perte auditive sévère dès la naissance, un discours inintelligible, une fonction vestibulaire absente et une RP. Les patients atteints du syndrome d'Usher de type II ont un discours intelligible, une fonction vestibulaire normale, une perte auditive neurosensorielle modérée et une RP qui habituellement progresse plus lentement que la forme de type I.

Les syndromes d'Usher de types I et II ont été associés à plusieurs sites chromosomiques. Le type I a été lié à trois sites : chromosomes 11, 11p et 11q. La plupart des patients présentant un syndrome d'Usher de type II ont une mutation sur le chromosome 1q41, mais 5 à 10 % de cas ne peuvent pas être associés à cet emplacement. Cela prouve que les phénotypes du syndrome d'Usher peuvent être provoqués par plusieurs loci génétiques différents. Un troisième type plus rare du syndrome d'Usher (type III) est associé au chromosome 3q.

Syndromes de Bardet-Biedl, de Laurence-Moon et d'Alström

Le syndrome de Bardet-Biedl est une maladie autosomique récessive associée à un retard mental modéré, une obésité, des doigts et orteils surnuméraires, un micropénis et une RP (figure 8-6). Au moins cinq loci génétiques différents sont associés à cette maladie. Le syndrome de Laurence-Moon est une maladie autosomique récessive incluant une paraparésie spastique et une RP. Une maladie similaire, appelée syndrome d'Alström, est une RP sans ostéoblastes notables et associée à une surdité, un retard mental, un diabète et une obésité. Les patients présentant ce syndrome n'ont pas de polydactylie.

Syndrome de Bassen-Kornzweig

La cause du syndrome de Bassen-Kornzweig est une abéta-lipoprotéïnémie. Comme la vitamine A est soluble dans les graisses, les lipoprotéines sont importantes pour le transport des vitamines A, D, E et K. Des crises d'épilepsie, un retard mental et une stéatorrhée peuvent s'associer

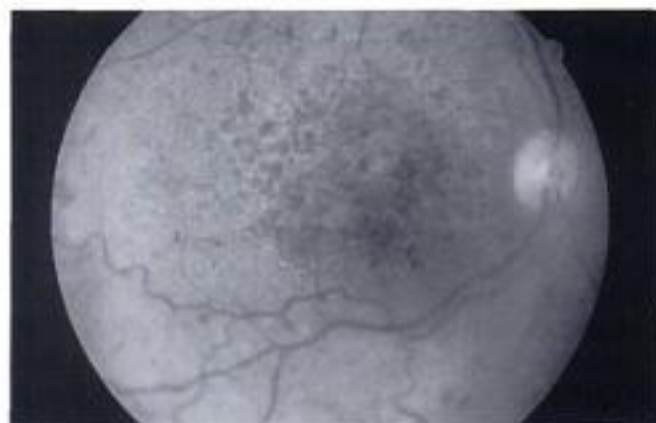


Figure 8-6. Fond d'œil d'un patient atteint du syndrome de Bardet-Biedl.

à la RP. Des doses élevées de vitamines A et E ainsi que la limitation de l'absorption des graisses permettent de traiter cette maladie.

Syndrome de Refsum

Contrairement aux graisses d'origine animale, qui ont un chiffre pair d'atomes de carbone, l'acide phytanique, un lipide retrouvé dans les végétaux, a un nombre impair d'atomes de carbone. La phytanoyl-CoA hydroxylase est nécessaire au métabolisme de l'acide phytanique. Une perte autosomique récessive de cette enzyme cause une RP, une ataxie cérébelleuse, une perte auditive neurosensorielle, une ichthyose cutanée et une polyneuropathie chronique. Le traitement nécessite la limitation de l'ingestion des acides phytaniques.

Dystrophie cristalline de Bietti

Ce syndrome, avec des dépôts cristallins dans la cornée et la rétine associés à une RP, est une maladie autosomique récessive rare plus fréquente chez les Asiatiques que chez les Occidentaux. La biopsie cornéenne montre la présence d'inclusions lipidiques. Des inclusions similaires ont été retrouvées dans les fibroblastes conjonctivaux et les lymphocytes, suggérant que la maladie est une anomalie diffuse du métabolisme des lipides.

Syndrome de Goldmann-Favre

Le syndrome de Goldmann-Favre est une maladie oculaire rare qui est probablement autosomique récessive. Les signes retrouvés au fond d'œil sont ceux d'une RP avec cécité nocturne et ceux retrouvés dans le rétinosischisis lié à l'X avec les changements cystiques de la fovéa et le rétinosischisis périphérique.

Amaurose congénitale de Leber

L'amaurose congénitale de Leber est une forme de dégénérescence rétinienne grave ou d'aplasie rétinienne retrouvée chez les nouveau-nés peu de temps après la naissance. Les parents notent la présence d'un nystagmus et du signe oculodigital de Franceschetti. Les réflexes pupillaires sont ralentis et les anomalies du fond d'œil au début peuvent être discrètes (figure 8-7). Plus tard, il peut y avoir des mottes pigmentaires, une diminution du calibre des vaisseaux rétinien et une atrophie optique. Kératocône et cataracte peuvent également être présents. L'électrorétinogramme est non enregistrable ou très faible.

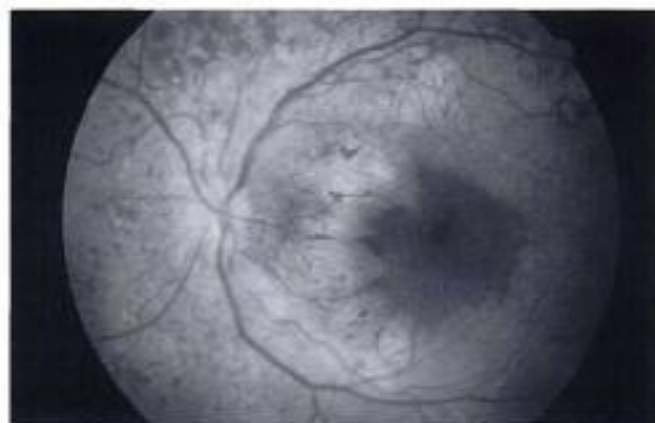


Figure 8-7. Fond d'œil d'un patient atteint de l'amaurose congénitale de Leber.

Il semble y avoir deux phénotypes, l'un associé à une hypermétropie sans aucune anomalie systémique, l'autre associé à une myopie et probablement à des anomalies systémiques, en particulier des problèmes génito-urinaires et des anomalies du système nerveux central (SNC). Le syndrome de Joubert associe une aplasie rétinienne et une agénésie du vermis cérébelleux.

Au moins 4 loci chromosomiques différents sont associés à l'amaurose congénitale de Leber. Un locus sur le chromosome 1 est associé à une mutation de la protéine 65 kD de l'épithélium pigmentaire (RPE65). Un autre locus est sur le chromosome 14q24, et un troisième locus sur le chromosome 17 et il est associé à une mutation sur le gène de la guanylate cyclase rétinienne. Un autre est associé au chromosome 19 et il est provoqué par une mutation sur le gène *CRX* (*cone rod homebox*) spécifique des photorécepteurs.

Chez le nouveau-né, avant de poser le diagnostic d'amaurose congénitale de Leber, il est important d'éliminer les maladies dans lesquelles un nouveau-né semble ne pas voir mais développe plus tard une vision. Les patients présentant une cécité nocturne stationnaire congénitale et une maturation retardée de la rétine peuvent aussi avoir un ERG non enregistrable à la naissance, mais développer plus tard des ERG enregistrables.

Pseudo-amauroses de Leber

Des maladies de surcharge lysosomiales sont regroupées sous le terme céroïde-lipofuscinose neuronale. Huit gènes différents sont associés à cette affection qui est aussi connue sous plusieurs autres noms dont la maladie de Betten-Mayou et de Vogt-Spielmeyer. Ces maladies sont caractérisées par l'identification en microscopie électronique d'un type spécifique d'inclusion. Ces maladies sont probablement des entités semblables ; la différence est l'âge auquel le patient est affecté. Si la maladie se manifeste durant l'enfance, le patient présente des signes cliniques similaires à ceux de l'amaurose congénitale de Leber. Les anomalies pouvant être retrouvées au fond d'œil sont une maculopathie en œil de bœuf et des altérations pigmentaires de la moyenne périphérie, une diminution des calibres vasculaires et une atrophie optique. La détérioration neurologique peut survenir après l'apparition des signes oculaires. Le pronostic neurologique et visuel de la plupart de ces patients est très mauvais.

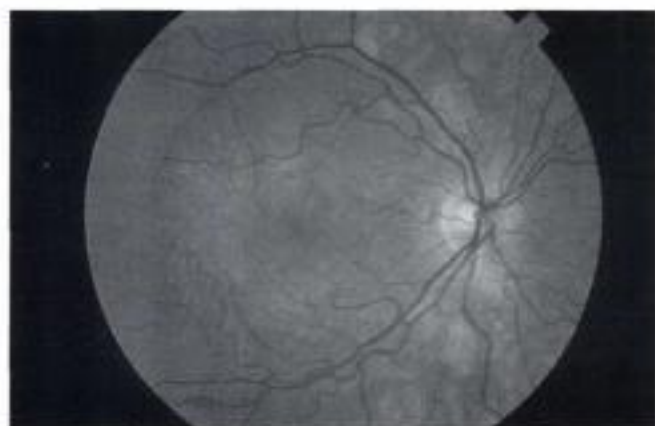


Figure 8-8. Signes discrets au fond d'œil dans un cas de syndrome de Kearns-Sayre. Il existe une atténuation de la coloration du fond d'œil au pôle postérieur.

Syndromes mitochondriaux

Seulement 37 gènes sont codés par l'ADN mitochondrial. Toutes les protéines codées sont impliquées dans le cycle de la phosphorylation oxydative. La mutation d'un de ces gènes affecte les tissus dont l'activité métabolique est élevée. Les mutations d'ADN mitochondrial affectent les muscles, y compris le tissu cardiaque, l'œil et le cerveau.

Le syndrome de Kearns-Sayre associe une forme modérée de RP, une ophtalmoplégie externe progressive et des anomalies de la conduction cardiaque. Le diagnostic précoce peut empêcher la mort par arythmie cardiaque. Le syndrome de Kearns-Sayre est provoqué par une délétion spontanée de grande taille et il s'agit habituellement d'une mutation de novo. Le syndrome de Leigh, qui est une mutation ponctuelle héréditaire, associe une myopathie neurogène, une ataxie, une RP et une nécrose striatale bilatérale. Les syndromes myopathie mitochondriale, encéphalopathie, acidose lactique et épilepsie (*mitochondrial myopathy, encephalopathy, lactic acidosis, and strokes* [MELAS]), surdité et diabète maternels héréditaires (*maternally inherited deafness and diabetes* [MIDD]), et myoclonie, épilepsie et fibres musculaires rouges « déchiquetées » (*myoclonus epilepsy and ragged red muscle fibers* [MERRF]) ont été également associés à la RP (figure 8-8).

La neuropathie optique héréditaire de Leber a une transmission maternelle et est habituellement provoquée par une des trois mutations ponctuelles connues. Elle est plus fréquente chez les hommes. Il est possible que le tabagisme et des taux de vitamines bas puissent aggraver la neuropathie optique de Leber.

Dystrophies cône-bâtonnet

Un groupe de maladies rares, appelé les dystrophies cône-bâtonnet (*cone-rod dystrophies*), affecte les cônes plus souvent que les bâtonnets. Dans certains cas, au moins au début, il y a peu de signes d'atteinte des bâtonnets ; ces cas sont appelés dystrophies des cônes. La plupart des cas isolés sont probablement autosomiques récessifs, mais il y a également des cas à transmission autosomique dominante et liés à l'X. Il est donc important d'examiner aussi les autres membres de la famille. Les formes autosomiques dominantes ont été associées à au moins trois gènes différents : le gène de CRX (*cone-rod homeobox*), le gène de

l'activateur de la guanylate cyclase, et le gène de la guanylate cyclase rétinienne. La forme liée à l'X a été associée à Xp11.

L'acuité visuelle centrale et le champ visuel central sont affectés en premier. Dans les cas graves, il peut y avoir une cécité diurne. L'examen de la vision de couleurs est très anormal. L'examen du fond d'œil montre une maculopathie en œil de bœuf et des altérations pigmentaires dans les stades évolués. L'adaptométrie à l'obscurité montre un retard marqué de la sensibilité et aucune rupture cône-bâtonnet. Les réponses des cônes à l'électrorétinographie sont nettement réduites comparativement aux réponses des bâtonnets, avec une réponse réduite et retardée au flicker 30 Hz.

Affections congénitales non progressives mimant les dystrophies rétinienne

Achromatopsie congénitale

On distingue trois différents types de cône en fonction des trois différents types d'opsine. Un type d'opsine répond aux longueurs d'onde courtes avec une sensibilité spécifique à la lumière de longueur d'onde bleue. On les appelle les cônes bleus. Un autre répond aux longueurs d'onde moyennes, plus particulièrement à la lumière de longueur d'onde verte. Ceux-ci sont appelés les cônes verts. Les derniers s'appellent les cônes rouges et ils sont particulièrement sensibles à la lumière de grande longueur d'onde. La plupart des gens sont des trichromates et ont les trois types de cônes.

Les opsines rouges et vertes des cônes sont codés par le chromosome X en association relativement étroite. En raison de l'association étroite de ces deux pigments, ils peuvent subir une recombinaison et donc changer leurs sensibilités spectrales. De plus, une mutation dans une opsine rouge ou verte n'est symptomatique que chez les hommes. Par conséquent, des déficits de vision des couleurs rouges et vertes sont retrouvés chez les hommes.

Les protanopes sont des hommes qui n'expriment pas du tout l'opsine rouge. Cette anomalie est retrouvée chez 1 % de la population masculine. Les patients atteints de protanomalie expriment une opsine rouge mutée qui a une sensibilité spectrale différente de la normale. La protanomalie est retrouvée chez 1 % de la population.

Les deutéranopes sont des hommes qui n'ont aucune expression de l'opsine verte. Cette anomalie est retrouvée chez 1 % de la population. La deutéranomalie est l'expression d'une forme mutée de l'opsine (verte) de moyenne longueur d'onde. Ces patients ont une sensibilité spectrale anormale pour le vert. C'est le défaut le plus fréquent de la vision des couleurs et il est retrouvé dans 5 % de la population masculine.

Une absence ou une réponse anormale de l'opsine des cônes bleus est une atteinte autosomique dominante rare. La tritanopie et la tritanomalie sont les noms respectifs de ces deux affections.

Les planches d'Ishihara sont utiles pour déterminer s'il existe un déficit pour les couleurs rouge-verte, mais elles ne permettent pas de diagnostiquer le type de déficit. Le test de couleur Farnsworth-Munsell (FM) 15-bue (FM 15) ou le FM 100 sont préférables, car ils aident à faire le diagnos-

tic approprié. L'anomaloscope de Nagel est également utile pour diagnostiquer spécifiquement les déficits rouges ou verts.

Albinisme oculocutané et oculaire

Plusieurs maladies sont associées à une hypopigmentation cutanée et oculaire. La tyrosinase est une enzyme importante dans la voie de formation de la mélanine. L'absence de tyrosinase cause une perte systémique de mélanine. La mélanine est importante pour le développement du SNC et son absence peut être associée à un retard mental, à une surdité et à des anomalies oculaires. Ces patients sont également à risque pour les cancers cutanés.

Les anomalies oculaires sont une acuité visuelle faible et un nystagmus. Trois raisons expliquent cela : (1) absence de macula ; (2) décussation anormale des fibres optiques ; (3) myopie et iris bleu transilluminable.

Les patients qui ont un albinisme systémique peuvent être divisés en deux groupes : ceux qui sont tyrosinase positifs et ceux qui sont tyrosinase négatifs. Ces maladies sont autosomiques récessives. Les tyrosinases négatives ont moins de pigment. Les personnes atteintes d'un albinisme tyrosinase positif ont une certaine quantité de pigment et leur vision peut ne pas être très mauvaise. Il faut rechercher un syndrome de Hermansky-Pudlak chez les patients tyrosinase négatifs. Ce syndrome est associé à des anomalies de la coagulation et à des anomalies pulmonaires restrictives. Ce syndrome est particulièrement retrouvé chez les Porto-Ricains. Il faut aussi chercher un syndrome de Chédiak-Higashi qui est un albinisme partiel associé à un retard mental et à une susceptibilité aux infections en raison d'anomalies leucocytaires. Le syndrome de Chédiak-Higashi est provoqué par une mutation dans la protéine Chédiak-Higashi (protéine CHS). La fonction de cette protéine n'est pas encore connue.

L'albinisme oculaire est une anomalie liée à l'X dans laquelle les patients gardent une pigmentation cutanée. Même l'iris peut sembler être bien pigmenté, mais il est en fait transilluminable. La baisse d'acuité visuelle et le nystagmus ne sont pas aussi marqués que chez ceux avec un albinisme systémique. Les femmes porteuses peuvent avoir une transillumination inhomogène de l'iris ainsi que des zones d'hyper- et d'hypopigmentation de la rétine.

Achromatopsie

L'achromatopsie est une anomalie rare qui a une forme autosomique récessive et une forme liée à l'X. La forme autosomique récessive est associée à une protéine appelée *visine* qui est seulement exprimée dans les cônes. Ces patients n'ont aucun cône fonctionnel. Les patients ont une réponse pupillaire paradoxale avec une dilatation de la pupille au contact de la lumière. Ils présentent une acuité visuelle pauvre, un nystagmus et une hypoplasie maculaire. L'électrorétinogramme montre seulement une réponse des bâtonnets.

La forme liée à l'X est en fait une forme de monochromacie bleue des cônes. Les hommes affectés ont une anomalie de l'expression des opsines rouges et vertes. L'acuité visuelle est modérément réduite et il existe une réponse réduite mais discernable des cônes, en particulier avec la lumière bleue (encadré 8-8).

Encadré 8-8

Diagnostiques différentiels des achromatopsies

Hypoplasie maculaire
Albinisme
Achromatopsie
Aniridie

Encadré 8-9

Diagnostiques différentiels du phénomène de Mizuo-Nakamura

Maladie d'Oguchi
Dystrophie des cônes
Rétinoschisis lié à l'X (rare)

Cécité nocturne congénitale stationnaire

Il existe au moins trois types de cécité nocturne congénitale stationnaire (CNCS). Une transmission autosomique dominante (la forme Nougaret) et une liée à l'X ont été décrites. Des mutations de la phosphodiesterase, de la rhodopsine et de la transducine ont été associées à une CNCS. Ces patients ont une cécité nocturne dès la naissance, mais elle est non progressive, et ils ont une vision diurne relativement bonne, allant de 20/20 à 20/200. Ils sont souvent myopes.

L'ERG peut avoir deux aspects : (1) une réponse non enregistrable des bâtonnets mais une réponse complètement enregistrable des cônes ; et (2) une onde b absente dans la réponse des bâtonnets. L'adaptométrie à l'obscurité ne montre aucune rupture cône-bâtonnet et la sensibilité ne s'améliore pas avec le temps.

Maladie d'Oguchi

La maladie d'Oguchi est une forme rare de CNCS. Il existe ici une coloration jaune-grise de la rétine qui, après 2 à 3 h d'adaptation à l'obscurité, retourne à une couleur normale rougeâtre. Ce changement de couleur s'appelle le phénomène de Mizuo-Nakamura. Il y a au moins deux causes génétiques à cette maladie, dont une mutation de l'arrestine (antigène S) et une mutation de la rhodopsine kinase (encadré 8-9).

Fundus albipunctatus

Le fundus albipunctatus est une autre forme de CNCS, avec une transmission autosomique dominante et autosomique récessive (figure 8-9). Il a été associé à des mutations de la rhodopsine et du gène RDHS. Le fond d'œil montre des points blancs ; à l'ERG, il existe une réponse diminuée des bâtonnets mais, avec le temps, elle peut revenir en fait à la normale. L'adaptométrie à l'obscurité montre également une sensibilité retardée mais finalement normale des bâtonnets.

Rétinopathies cristallines

Oxalose

L'hyperoxalurie est retrouvée chez les patients présentant un blocage génétique dans le métabolisme de l'acide oxalique associé au locus chromosomique 2q36. Elle peut également se produire chez les patients qui ont consommé



Figure 8-9. Fundus albipunctatus. Noter les discrets points blancs. (Voir planche couleur p. 203.)

Encadré 8-10

Affections et contextes responsables d'apparition de cristaux dans la rétine

FRÉQUENTS : MÉDICAMENTEUX

Canthaxanthine
Rétinopathie au talc
Rétinopathie au tamoxifène

RARES : CAUSES GÉNÉTIQUES

Oxalose
Dystrophie cristalline de Bietti
Cystinose
Syndrome de Sjögren-Larsson (retard mental, spasticité, ichthyose, cristaux dans la rétine)

de l'éthylène glycol ou du méthoxyflurane. Les signes sont une insuffisance rénale et une lithiase rénale. Les signes du fond d'œil sont des mottes pigmentaires importantes et des cristaux jaunes surtout le long des vaisseaux rétinien (encadré 8-10). L'histologie retrouve des cristaux d'oxalate dans la rétine et sous l'épithélium pigmentaire.

La cystinose est également associée à des cristaux rétinien. Cette maladie est liée au locus chromosomique 17p13.

Cécités nocturnes acquises

Avitaminose A

L'avitaminose A est rare et elle peut être associée à des yeux secs et à des taches de Bitot dans la cornée. Le plus souvent, la cécité nocturne se présente sans les anomalies du segment antérieur. Il peut exister des points blancs dans la rétine à des stades évolués de la maladie. Cette maladie devient plus fréquente après chirurgie de l'obésité. Comme la vitamine A est soluble dans les lipides, les patients qui ont une stéatorrhée sont aussi à risque de développer cette affection. Un ERG atténué aide à faire le diagnostic.

Rétinopathies associées aux carcinomes et aux mélanomes

Il y a eu des cas de cécité nocturne avec une constriction progressive du champ visuel et une perte visuelle chez les patients présentant un cancer, en particulier pulmonaire. Le cancer cause un syndrome paranéoplasique lié à des anti-

Encadré 8-11

Affections acquises de la rétine mimant les dystrophies rétinienne héréditaires

Avitaminose A
CAR (*cancer-associated retinopathy*)
MAR (*melanoma-associated retinopathy*)

Encadré 8-12

Causes de macula rouge cerise

FRÉQUENTES

Occlusion de l'artère centrale de la rétine
Traumatisme (*commotio retinae*)

RARES

Maladie de Tay-Sachs

PLUS RARES

Maladie de Niemann-Pick
Toxicité de la quinine

corps antirétiniens. Les patients se plaignent de photopsie en raison d'un effet direct sur les photorécepteurs.

Les signes au fond d'œil vont de l'absence de tout signe à la présence de rétrécissements artériolaires, d'une atrophie optique et parfois des mottes pigmentaires. L'ERG montre une réduction notable des ondes a et b. On peut rechercher les anticorps antirétiniens dans le sérum. Le traitement est encore controversé, la corticothérapie ou la plasmaphérese pouvant être efficaces.

Les patients qui ont des mélanomes cutanés peuvent aussi développer un syndrome paranéoplasique semblable à la rétinopathie associée aux carcinomes (*carcinoma-associated retinopathy* [CAR]), appelée rétinopathie associée aux mélanomes (*melanoma-associated retinopathy* [MAR] ; encadré 8-11). Dans ce cas, les anticorps sont dirigés contre les cellules bipolaires (figure 8-10).

Maladies de surcharge

Les maladies de surcharge sont habituellement provoquées par des insuffisances en enzymes lysosomiales dans le métabolisme des lipides ou des glycosaminoglycanes.

Maladie de Tay-Sachs

La maladie de Tay-Sachs est une anomalie autosomique récessive provoquée par des mutations dans l'hexosaminidase A. Le défaut génétique est situé sur le chromosome 15. La maladie cause un retard de croissance, une paralysie progressive et une cécité ; elle est habituellement mortelle dans la première décennie de la vie. Le signe classique du fond d'œil est une tache rouge cerise dans la macula (encadré 8-12). Cela résulte de l'accumulation de lipides dans les cellules ganglionnaires de la rétine, qui produit une opacification blanche de la rétine, excepté dans la macula, où il n'y a aucune cellule ganglionnaire. La macula normale entourée par la rétine anormale blanchâtre apparaît comme une tache rougeâtre. La maladie de Niemann-Pick est associée à une mutation de la sphingomyélinase et peut également être associée à une tache rouge cerise. La maladie de Gaucher est provoquée par des mutations dans la β -galactosidase et elle est associée à des points blancs dans la rétine (encadré 8-13).

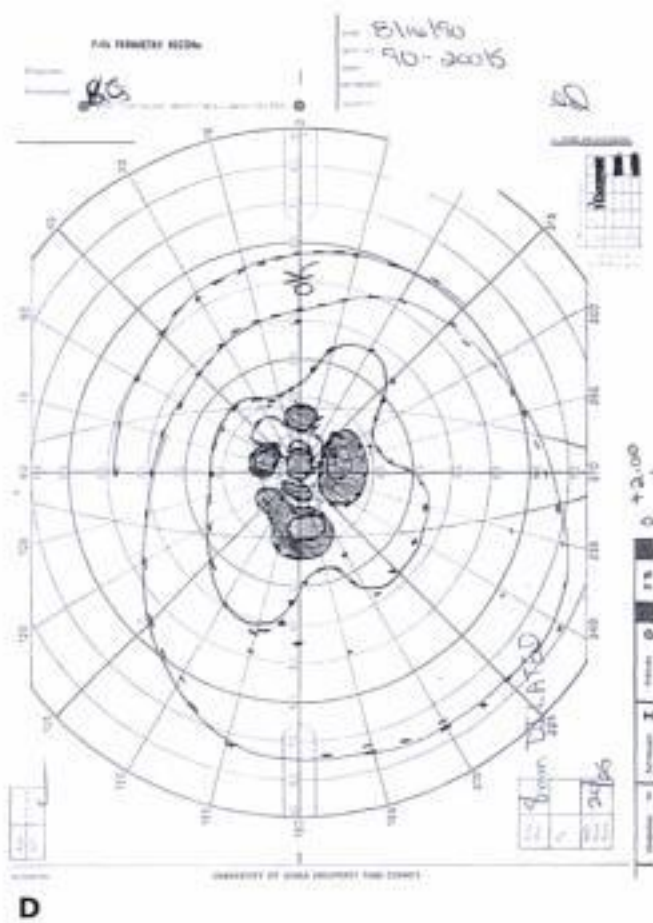
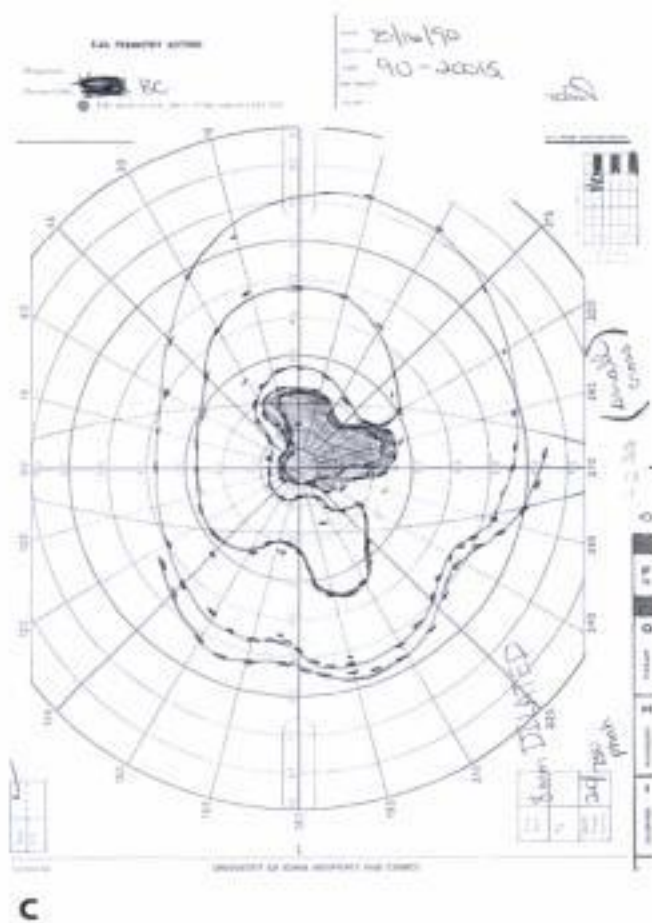
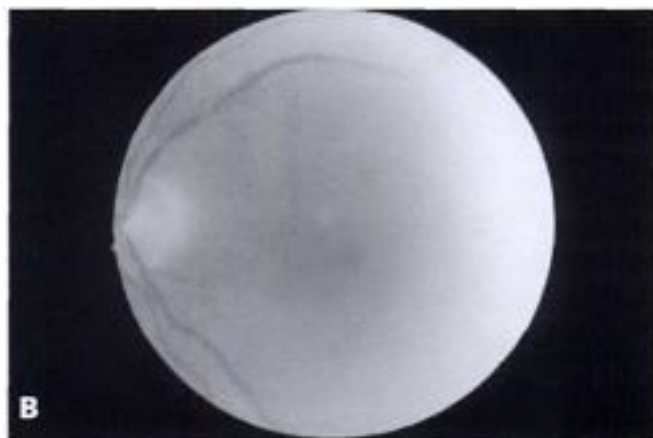
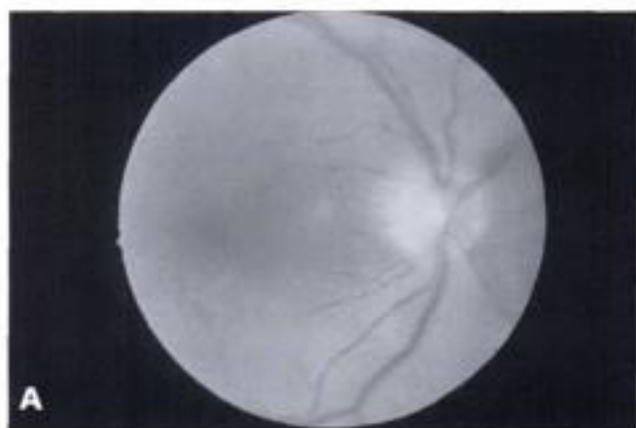


Figure 8-10. A et B : Rétinopathie associée aux carcinomes. Les signes du fond d'œil sont minimes et peuvent passer inaperçus. Il existe une diminution du calibre vasculaire et quelques atrophies inhomogènes de l'épithélium pigmentaire. C et D : Déficits associés du champ visuel.

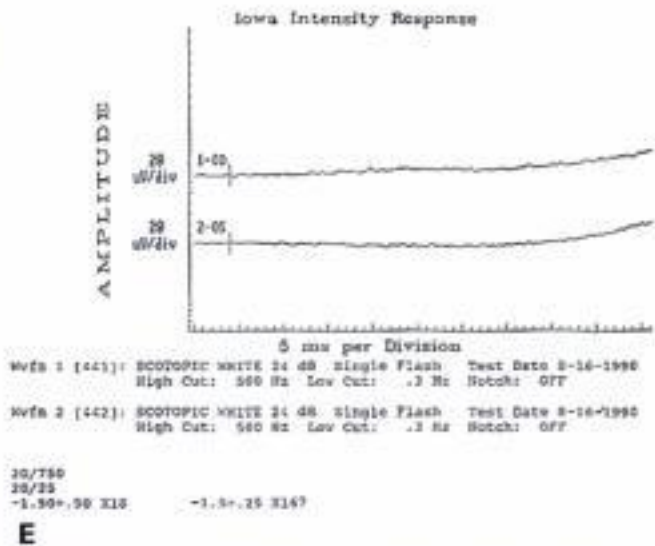


Figure 8-10. Suite. E : Absence de réponse à l'ERG scotopique.

Encadré 8-13

Causes des taches blanches de la rétine

INFLAMMATOIRES

MEWDS
DUSN
Candidose

NUTRITIONNELLES

Avitaminose A

GÉNÉTIQUES

FRÉQUENTES :

Drusen

RARES :

Fundus albipunctatus
Rétinite ponctuée albescente
Syndrome d'Alport

PLUS RARES :

Glomérulonéphrite membranoproliférative de type II
Syndrome de Gaucher

DUSN : *diffuse unilateral neuroretinitis* ; MEWDS : *multiple evanescent white dot syndrome*.

AFFECTIONS HÉRÉDITAIRES DE LA RÉTINE ET DE LA CHOROÏDE

Syndrome d'Alport

Le syndrome d'Alport est associé à une mutation du collagène de type IV. Ce type de collagène est présent dans des membranes basales. Les patients ont tous une perte d'audition et une glomérulonéphrite hémorragique. Les signes oculaires sont entre autres un lenticône antérieur, une cataracte et des points blancs au niveau de l'épithélium pigmentaire, en particulier dans la région maculaire, en temporal de la fovéa. Il y a une forme dominante liée à l'X qui est plus grave chez les hommes que chez les femmes et il semble également exister une forme autosomique récessive (figure 8-11).

La glomérulonéphrite membranoproliférative de type II (GNMP de type II) est une maladie d'étiologie inconnue

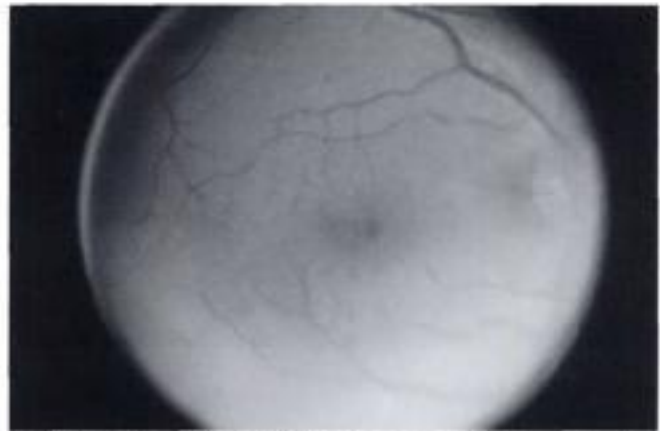


Figure 8-11. Discrets points blancs en temporal de la macula dans un syndrome d'Alport. Les signes du fond d'œil sont parfois difficiles à voir à cause de cataractes que peuvent présenter ces patients.

qui est également associée à des points blancs en temporal de la fovéa.

Atrophie gyrée

L'atrophie gyrée est une maladie autosomique récessive rare qui se manifeste par une cécité nocturne. Il y a de larges plages d'atrophie chorioretinienne en moyenne périphérie. Ces secteurs ont une limite postérieure festonnée qui s'étend lentement vers le pôle postérieur. Les secteurs d'atrophie apparaissent comme des zones de déficit absolu et profond du champ visuel. La maladie doit être distinguée de la choroidémie liée à l'X et de l'intoxication à la phénothiazine (thioridazine).

L'anomalie, ici, est une absence d'ornithine aminotransférase (OAT), une enzyme dépendante de la pyridoxine (B_6). Le diagnostic peut être fait en mesurant le taux d'ornithine dans le sang, qui sera élevé ; un taux élevé d'ornithine est toxique pour la rétine. Un régime pauvre en arginine peut être utile, et certains patients répondent à des taux élevés de vitamine B_6 .

Choroidémie liée à l'X

La choroidémie liée à l'X doit être suspectée chez les sujets de sexe masculin présentant de larges plages d'atrophie rétinochoroïdienne et une cécité nocturne. Les signes caractéristiques sont l'atrophie vasculaire rétinienne, la pâleur crayeuse de la papille, les mottes pigmentaires compactes et l'atrophie rétinochoroïdienne marquée. Dans les cas moins évolués, il peut y avoir des zones festonnées au fond d'œil semblables à celles retrouvées dans l'atrophie gyrée. Les patients chez qui ce diagnostic est posé doivent avoir une mesure du taux d'ornithine sérique. Le diagnostic peut également être fait par une immuno-empreinte du sang pour la protéine Rep 1 (*rab escort protein 1*), qui est absente chez les patients atteints de choroidémie (figure 8-12).

Les femmes porteuses du gène peuvent avoir des mottes pigmentaires et quelques plages d'atrophie rétinochoroïdienne (encadré 8-14). Les mottes pigmentaires ont un aspect très caractéristique, groupées en masse compacte, prenant un aspect dit en « granules de chocolat ». Il peut y avoir une certaine diminution de l'ERG scotopique.

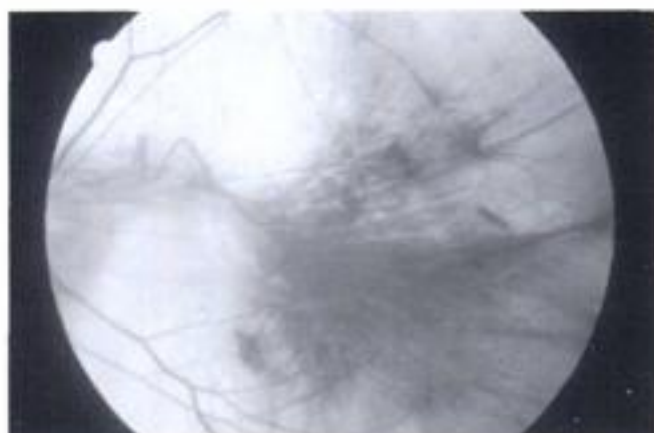


Figure 8-12. Homme atteint de choroidérémie liée à l'X. (Voir planche couleur p. 203.)

Encadré 8-14

Causes des atrophies chorioretiniennes centrales

Familiales

- Maladie de Best
- Atrophie chorioretinienne centrale
- Dégénérescence maculaire liée à l'âge
- Dystrophie maculaire de la Caroline du Nord
- Maladie de Stargardt
- Dystrophie cône-bâtonnet

Toxiques

- Chloroquine
- Structurelle
- Ancienne

Cedème maculaire cystoïde (diabète, occlusion de la veine centrale de la rétine)

Maladie de Stargardt/fundus flavimaculatus

Il existe deux formes génétiques de la maladie de Stargardt : autosomique dominante et autosomique récessive. On l'appelle parfois en anglais *Stargardt's flavimaculatus* pour indiquer que les deux maladies sont liées. La forme autosomique récessive est provoquée par une mutation dans le gène de Stargardt, qui est codé sur le chromosome 1. Le rôle exact de cette protéine est inconnu, mais elle est seulement exprimée sur le segment externe des bâtonnets et elle est de la famille des ABCA ou ABCR (*ATP-binding cassette receptors*). La mutation pourrait empêcher les segments externes d'être correctement phagocytés par l'épithélium pigmentaire. La forme autosomique dominante est associée à un gène codant pour l'allongement des acides gras.

L'aspect de fundus flavimaculatus apparaît comme des lésions jaunes-blanches pisciformes (en forme de poisson) au niveau de l'épithélium pigmentaire. Histologiquement, l'épithélium pigmentaire est rempli de lipofuscine. Avec le temps, l'épithélium pigmentaire sus-jacent s'atrophie. Le composant Stargardt est signalé par une couleur de bronze martelé de la région maculaire. Il peut prendre la forme d'une maculopathie en œil de bœuf. Certains membres de la famille peuvent avoir la lésion de Stargardt sans taches pisciformes évidentes, et d'autres des taches pisciformes sans lésion maculaire (figures 8-13 à 8-15).

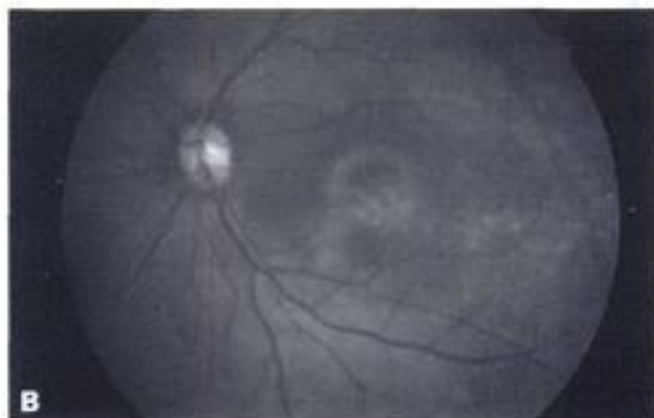
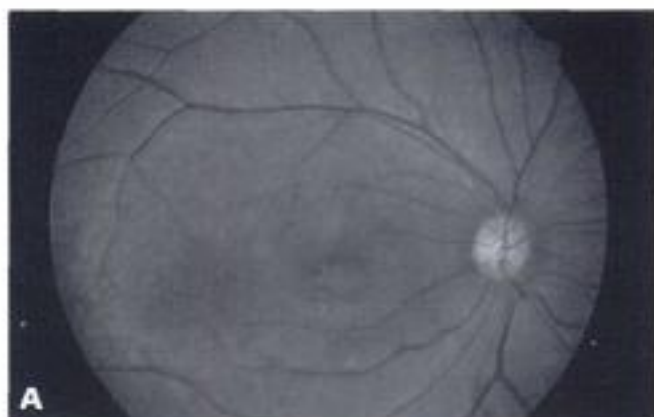


Figure 8-13. Fundus flavimaculatus/Syndrome de Stargardt. Noter les points jaunes au pôle postérieur et la macula anormale avec atrophie de l'épithélium pigmentaire. (Voir planche couleur p. 203.)

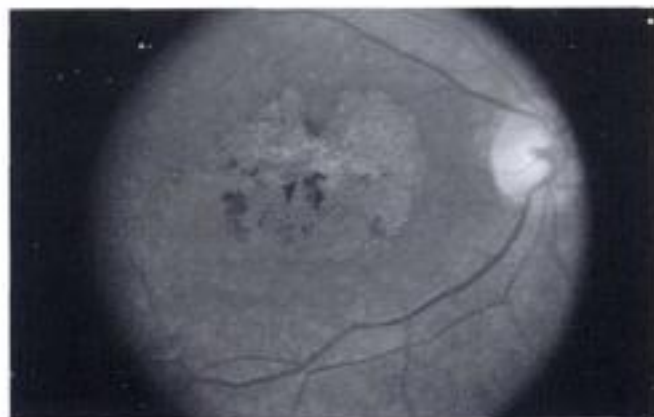


Figure 8-14. Syndrome de Stargardt/fundus flavimaculatus évolué. L'atrophie maculaire est plus étendue et les taches jaunes évoluent aussi vers l'atrophie.

L'acuité visuelle des patients est souvent bonne jusqu'à ce qu'elle baisse au niveau de 20/40. Ensuite, elle chute à 20/200 en 5 ans. Le moment de cette perte visuelle est variable, dépendant en partie de la forme de la maladie, la forme autosomique récessive étant plus agressive que la forme autosomique dominante. L'acuité tend ensuite à se stabiliser à ce niveau. Les zones en bronze martelé de la région maculaire se transforment en secteur d'atrophie chorioretinienne à l'emporte-pièce, et les lésions pisciformes périphériques apparaissent aussi comme de secteurs d'atrophie chorioretinienne.

L'angiographie à la fluorescéine est caractéristique, avec une absence de fluorescence choroïdienne. La lipofuscine

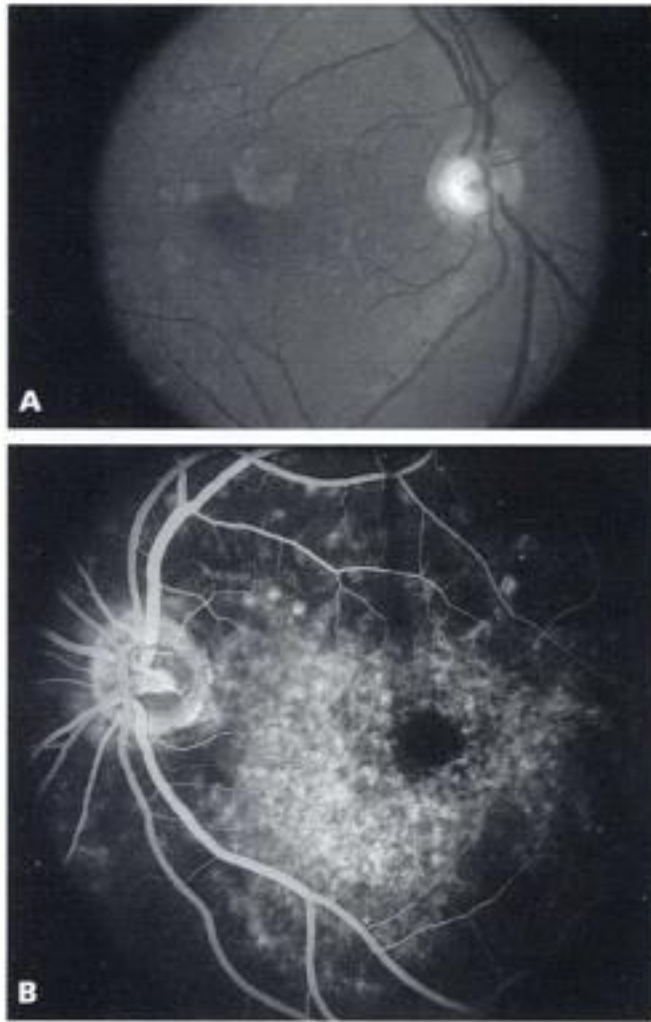


Figure 8-15. A : Syndrome de Stargardt/fundus flavimaculatus. Noter les taches à disposition radiaire. B : Angiographie à la fluorescéine de l'œil adelphe. Noter la fluorescence des taches entourées par la choroïde sombre.

accumulée dans l'épithélium pigmentaire absorbe la lumière d'excitation et empêche la fluorescence de la choriocapillaire. Il peut exister une fluorescence en œuf dans la région maculaire. Aux stades évolués de la maladie, il existe un effet fenêtre au niveau des lésions pisciformes et des plages d'atrophie de la rétine et de la choriocapillaire de la région maculaire, se présentant par une fluorescence qui diminue aux temps tardifs de l'angiographie. L'ERG n'est pas utile, car il peut être normal dans les stades précoces, de même que l'EKG qui n'apporte pas grand-chose.

Maladie de Best

La maladie de Best est une affection autosomique dominante provoquée par une mutation dans le gène de la bestrophine exprimée sur le chromosome 11q13. Ce gène est exprimé dans l'épithélium pigmentaire et est probablement impliqué dans le transport des acides gras insaturés. Histologiquement, la lipofuscine est dans et sous l'épithélium pigmentaire. La seule autre cellule où la bestrophine est exprimée est la cellule de Sertoli.

Les familles affectées ont des expressions phénotypiques variables même au sein d'une famille. Un patient peut avoir une vision faible dès son jeune âge et un autre

membre de sa famille peut avoir une bonne vision à l'âge de 50 ans. Les signes du fond d'œil peuvent également être variables, une personne pouvant avoir une grande lésion vitelliforme classique (en « œuf sur le plat ») dans la macula, et une autre seulement une petite lésion jaunâtre ou aucune lésion. Le signe invariable est un rapport d'Arden diminué à l'EKG.

Le signe classique au fond d'œil est une lésion jaunâtre vitelliforme qui se transforme ensuite en jaune « œuf sur le plat », puis en « œuf brouillé » et, enfin, en atrophie chorioretinienne (figure 8-16). Bien que la perte d'acuité visuelle soit variable, généralement elle chute à 20/40 et baisse ensuite jusqu'à 20/200 avec la progression de la maladie. Une fois l'atrophie chorioretinienne présente, la vision chute autour de 20/200.

Des lésions vitelliformes ectopiques peuvent aussi exister et il peut y avoir des lésions vitelliformes multiples. Rarement, une néovascularisation choroïdienne apparaît (figure 8-17).

L'angiographie à la fluorescéine peut montrer un blocage de la fluorescéine par la lésion vitelliforme. Dans les temps plus tardifs de l'angiographie, une accumulation de la fluorescéine peut apparaître. Quand la lésion vitelliforme « se brouille », des effets fenêtres peuvent apparaître.

Parmi les diagnostics différentiels, on peut citer la dégénérescence maculaire liée à l'âge et la dystrophie réticulée. La dystrophie réticulée n'est pas associée à une diminution de l'EKG, et la perte de vision n'est pas aussi marquée que dans la dystrophie de Best (voir chapitre 9). La perte visuelle et l'atrophie de l'épithélium pigmentaire commencent souvent à un âge plus avancé chez les patients atteints de dégénérescence maculaire liée à l'âge.

Dystrophie de Sorsby

La dystrophie de Sorsby est une maladie autosomique dominante rare provoquée par une mutation du gène TIMP3 (*tissue inhibitor of metalloproteinase 3*: inhibiteur tissulaire de la métalloprotéase 3). Ce gène est codé sur le chromosome 22. Les patients atteints d'une dystrophie de Sorsby présentent une cécité nocturne et des néovaisseaux choroïdiens. On pense que l'activation perpétuelle des métalloprotéases induit la destruction de la membrane de Bruch, permettant la croissance des néovaisseaux choroïdiens.

Dystrophie maculaire de la Caroline du Nord

La dystrophie maculaire de la Caroline du Nord (*North Carolina macular dystrophy*) est une maladie autosomique dominante rare liée au chromosome 6q14. Elle a été retrouvée initialement dans une grande famille de la Caroline du Nord. D'autres familles atteintes de cette maladie ont été identifiées dans le monde. Le produit du gène n'a pas encore été identifié. La variabilité intrafamiliale peut être très importante. Des lésions jaunes peuvent entourer la macula, et une lésion chorioretinienne staphylomateuse peut être retrouvée dans la région maculaire.

Drusen autosomiques dominants

Plusieurs génotypes peuvent être responsable de drusen autosomiques dominants. Une forme particulière de cette

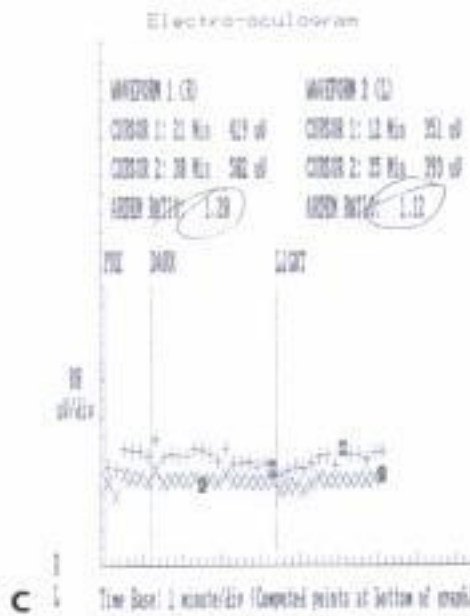
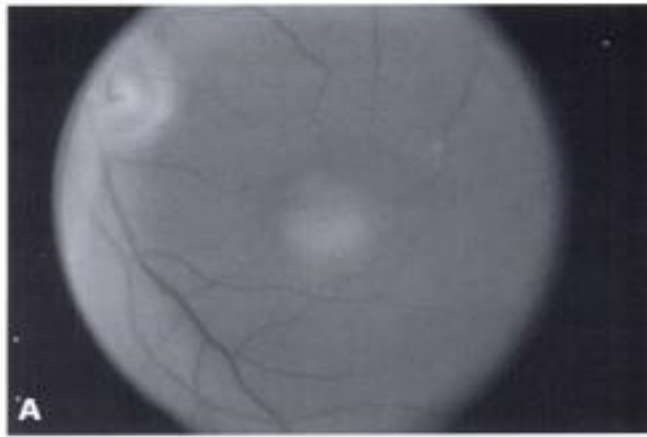


Figure 8-16. A : Maladie de Best avec « pseudohypopyon » central. B : Noter le masquage de la fluorescence par la lipofuscin. C : EOG. Noter le faible rapport d'Arden.

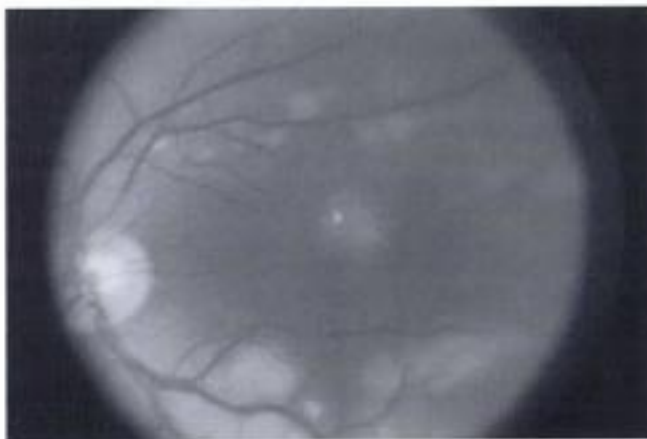


Figure 8-17. Maladie de Best multifocale.

maladie qui présente des drusen à disposition radiaire s'appelle malattia leventinese ; elle est associée à 2p16 et produite par une mutation dans une protéine appelée

epidermal growth factor containing fibrillin-like extracellular matrix protein. Il peut exister une perte visuelle à cause d'un décollement de l'épithélium pigmentaire en l'absence de toute néovascularisation choroïdienne, ou une véritable néovascularisation choroïdienne.

POUR EN SAVOIR PLUS

Berson EL et al. A randomized trial of vitamin A and vitamin E supplementation for retinitis pigmentosa. *Arch Ophthalmol* 1993 ; 111 : 761-72.

Online Mendelian Inheritance in Man (OMIM) : www.ncbi.nlm.nih.gov/OMIM/;

RetNet : www.sph.uth.tmc.edu/Retnet/.

Van Soest S et al. Retinitis pigmentosa : defined from a molecular point of view. *Survey Ophthalmol* 1999 ; 43 : 321-34.



Points importants

- Une dystrophie est une maladie qui est le plus souvent progressive, affecte les deux yeux et a une transmission génétique.
- Les maladies autosomiques dominantes ont un risque de 50 % d'affecter les enfants d'une même fratrie. Dans des anomalies récessives liées à l'X, la mère est porteuse obligatoire du gène et chacun de ses fils a un risque de 50 % d'être malade.
- Une diminution des réponses en ERG plein champ indique une anomalie d'une grande plage de la rétine. Un ERG multifocal mesure la réponse de la rétine maculaire et périmaculaire.
- Le syndrome de Stickler est une affection autosomique dominante associée à des décollements de rétine ; il est provoqué par une mutation dans le collagène de type II.
- Le syndrome de Marfan est une anomalie autosomique dominante associée à des décollements de rétine et des subluxations du cristallin ; il est associé au gène de la fibrilline.
- La rétinite pigmentaire est une dystrophie bâtonnet-cône caractérisée par une cécité nocturne progressive, une constriction progressive des champs visuels et une perte progressive de la vision. Il existe des formes isolées, autosomiques dominantes ou récessives et liées à l'X. Les causes génétiques sont multiples, par exemple les mutations dans le gène de la rhodopsine ou le gène de la périphérine/RDS.
- Les diagnostics différentiels de la maculopathie en œil de bœuf sont la maladie de Stargardt, la rétinite pigmentaire, la dystrophie cône-bâtonnet et la maculopathie à la chloroquine/hydroxychloroquine.
- Le syndrome d'Usher est la cause la plus fréquente de cécité et de surdité combinées.
- Le syndrome de Bardet-Biedl est une RP associée à une obésité et une polydactylie.
- Le syndrome de Bassen-Kornzweig est provoqué par une β -lipoprotéïnémie.
- La maladie de Refsum est provoquée par une incapacité à métaboliser les acides phytaniques.
- L'amaurose congénitale de Leber est une forme de dégénérescence ou d'aplasie rétinienne grave découverte chez les nouveau-nés peu de temps après la naissance. Certaines formes ont aussi des anomalies systémiques.
- Le syndrome de Kearns-Sayre est une forme modérée de RP avec une ophtalmoplégie externe progressive et une conduction cardiaque défectueuse.
- La deutéranomalie est le déficit le plus fréquent de la vision des couleurs chez les hommes, suivie de la protanomalie, de la protanopie et de la deutéranopie.
- L'albinisme peut être associé à des anomalies systémiques, dont le syndrome de Hermansky-Pudlak et de Chédiak-Higashi. Les patients présentant un albinisme ont des iris transilluminables, un nystagmus et une hypoplasie maculaire.
- Les autres causes des hypoplasies maculaires sont les achromatopsies et les aniridies.
- Parmi les causes des maculas rouges cerises, on peut citer la maladie de Tay-Sachs (déficit en hexosaminidase A) et l'occlusion de l'artère centrale de la rétine.
- Le syndrome d'Alport est associé à une mutation du collagène de type IV et ses signes oculaires sont un lenticône antérieur, une cataracte et des points blancs dans la rétine. Les anomalies systémiques incluent une glomérulonéphrite hémorragique et une perte d'audition.
- La dystrophie de Sorsby est provoquée par une mutation dans l'inhibiteur tissulaire de la métalloprotéase 3 (TIMP3). Les symptômes incluent une cécité nocturne et des néovaisseaux choroïdiens.
- L'atrophie gyrée est provoquée par des mutations de l'ornithine aminotransférase. Certains patients répondent à des doses élevées de vitamine B₆.
- Les diagnostics différentiels de l'atrophie gyrée sont la choroïdérémie liée à l'X et l'intoxication à la phénothiazine.
- La maladie de Stargardt est associée à des taches pisciformes et à une maculopathie en œil de bœuf. La forme autosomique récessive est associée à une mutation du gène d'ABCR (également appelé ABCA), et la forme autosomique dominante est associée à une mutation du gène codant pour l'allongement des acides gras. Il existe un silence choroïdien à l'angiographie à la fluorescéine.
- La maladie de Best est une maladie autosomique dominante à expressivité variable associée à une atteinte maculaire vitelliforme dont la protéine peut se « brouiller ». Cette protéine s'appelle la bestrophine.
- Certaines formes de drusen autosomiques dominants sont associées à une mutation de la protéine *epidermal growth factor containing fibrillin-like extracellular protein*.

Dégénérescence maculaire liée à l'âge

AMPLEUR DU PROBLÈME

DÉFINITION DE LA DÉGÉNÉRESCENCE MACULAIRE LIÉE À L'ÂGE

STADES

PHYSIOPATHOLOGIE

FACTEURS DE RISQUE DE LA DÉGÉNÉRESCENCE MACULAIRE LIÉE À L'ÂGE

- Génétique
- Race
- Tabagisme
- Hypertension
- Oligoéléments
- Lipides sériques
- Chirurgie de cataracte

OPTIONS THÉRAPEUTIQUES

- Dégénérescence maculaire liée à l'âge précoce
- Dégénérescence maculaire liée à l'âge évoluée

VARIANTES DES NÉOVAISSEAUX CHOROÏDIENS LIÉS À L'ÂGE

- Vasculopathie choroïdienne polypoidale idiopathique
- Choriorétinopathie séreuse centrale des personnes âgées
- Histoplasmosis oculaire (syndrome d'histoplasmosis oculaire présumé)
- Autres causes de néovascularisation choroïdienne

La dégénérescence maculaire liée à l'âge (DMLA) est la cause la plus fréquente de néovascularisation choroïdienne et de baisse d'acuité visuelle chez les personnes de plus de 50 ans. L'incidence de la DMLA augmente, mais la raison de cette augmentation est toujours inconnue. Parmi les facteurs responsables possibles, on peut citer l'augmentation du nombre des personnes âgées et des facteurs environnementaux qui favorisent la DMLA du fait de l'industrialisation dans les pays en voie de développement.

La question de l'existence d'une différence d'incidence de la DMLA entre les différents groupes ethniques est toujours débattue. Les stades avancés de la DMLA semblent être très rares chez les Afro-Américains comparativement aux Américains blancs. Au Japon, la DMLA semble devenir plus fréquente que par le passé. Il est intéressant de noter que les formes avancées de la DMLA vues au Japon semblent légèrement différentes de celles des États-Unis, avec davantage de vasculopathie polypoidale choroïdienne idiopathique. Ainsi, il semble exister une certaine différence génétique dans les manifestations de la DMLA. Bien qu'il existe toujours quelques différences dans la classification des stades de cette maladie, les études récentes ont aidé à normaliser la terminologie. Cela permet une meilleure comparaison des résultats et procure

finalement de plus grandes chances de développer des traitements utiles à ce problème.

AMPLEUR DU PROBLÈME

Tous les ans, 200 000 nouveaux cas de baisse d'acuité visuelle due à la DMLA sont recensés aux États-Unis (tableau 9-1). Approximativement 90 % des baisses d'acuité visuelle sont liés à une complication néovasculaire, dont environ 90 % ne peuvent pas bénéficier des résultats de la Macular Photocoagulation Study (MPS). En 1997, 1,7 million de cas de DMLA avancée ont été diagnostiqués chez les personnes âgées de plus de 65 ans aux États-Unis. Cela représente 5 % des 34 millions de personnes de cette tranche d'âge. On estime qu'aux États-Unis, d'ici 2030, 6,3 millions de personnes de plus de 65 ans seront diagnostiquées avec un stade avancé de DMLA, ce qui représentera 7 % des 88 millions d'habitants de plus de 65 ans attendus à cette date.

DÉFINITION DE LA DÉGÉNÉRESCENCE MACULAIRE LIÉE À L'ÂGE (DMLA)

Un des problèmes pour les études portant sur la DMLA a été les différences de définition des stades de la maladie et même ce qu'est précisément la DMLA. La disparité de définition existe aussi pour la description histopathologique de la DMLA. Cliniquement, la DMLA est une pathologie dont la fréquence augmente avec l'âge ; elle survient généralement après l'âge de 50 ans et est caractérisée par la présence de drusen de plus de 60 µm de diamètre. Des zones d'atrophie de l'épithélium pigmentaire (EP) et d'accumulation de pigment peuvent également être retrouvées.

Tableau 9-1

Prévalence de la dégénérescence maculaire liée à l'âge (DMLA) évoluée dans la population caucasienne (néovasculaires choroïdiens ou atrophie géographique)

Âge	Prévalence
Quinquagénaires	0,1-0,2 %
Septuagénaires	7 %

Encadré 9-1

Stades de la dégénérescence maculaire liée à l'âge (DMLA)

PRÉCOCE
Drusen
DMLA précoce à haut risque
Taille
Nombre
Hyperpigmentation focale
ÉVOLUÉE
Exsudative
Détachements de l'épithélium pigmentaire
Néovaisseaux choroïdiens
Atrophie géographique ou DMLA évoluée atrophique

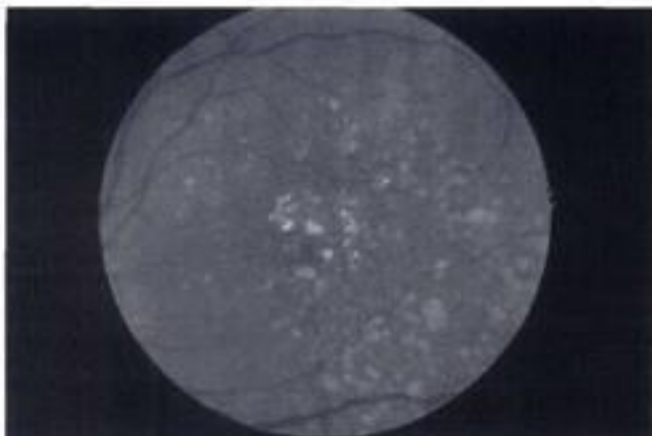


Figure 9-1. Dégénérescence maculaire liée à l'âge précoce. Noter les drusen de grande taille et confluent.

STADES

La DMLA précoce est caractérisée par la présence d'au moins un drusen de plus de 60 μm . Certains drusen peuvent fusionner pour former des drusen séreux, qui sont en fait des décollements localisés de l'EP. Des mottes pigmentaires et des petites zones d'atrophie de l'EP peuvent aussi se voir à ce stade (figure 9-1 ; encadré 9-1).

Les tests psychofonctionnels montrent, chez les patients présentant une DMLA précoce, une baisse d'acuité visuelle modérée mais, surtout, des temps de récupération maculaire allongés. Le *temps de récupération maculaire* est le temps nécessaire pour pouvoir lire une ligne d'acuité particulière. Habituellement, après exposition à une lumière forte, c'est la ligne en dessous de la meilleure ligne d'acuité visuelle.

Au stade de DMLA précoce, d'autres anomalies psychofonctionnelles sont décrites :

- adaptation à l'obscurité prolongée ;
- perte de sensibilité au contraste ;
- sensibilité du champ visuel central ;
- anomalies de la vision des couleurs (possible).

La DMLA précoce à haut risque est définie par la présence de plusieurs drusen séreux d'au moins 64 μm de diamètre et de mottes pigmentaires significatives. Les patients qui ont une DMLA évoluée dans un œil et ces anomalies dans l'œil controlatéral ont une incidence de 35 % en 3 à 5 ans de la forme humide de la DMLA dans l'œil controlatéral. Si les quatre facteurs de risque sont

Encadré 9-2

Facteurs de risque de développement d'un néovaisseau choroïdien (NVC) du deuxième œil

1. Cinq drusen ou plus dans la macula
2. Un ou plusieurs drusen de grande taille > 63 μm
3. Zones focales d'hyperpigmentation
4. Hypertension artérielle

Encadré 9-3

Risque de néovaisseau choroïdien (NVC) du deuxième œil à 5 ans

- Pas de facteur de risque : 7 %
- Un facteur de risque : 25 %
- Deux facteurs de risque : 44 %
- Trois facteurs de risque : 53 %
- Quatre facteurs de risque : 87 %

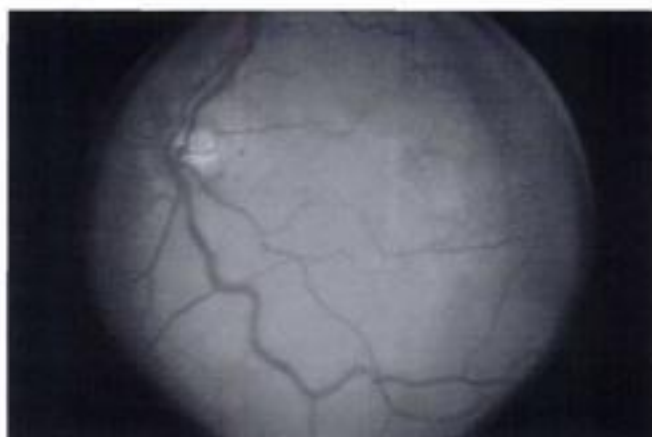


Figure 9-2. Atrophie géographique. Noter l'atrophie diffuse de l'épithélium pigmentaire qui permet la visualisation des vaisseaux choroïdiens profonds sous la macula.

présents, le risque de développer des néovaisseaux choroïdiens (NVC) est de 87 % (encadrés 9-2 et 9-3).

La DMLA évoluée est elle-même sous-catégorisée en DMLA exsudative et atrophie géographique. La forme exsudative est encore subdivisée en décollement de l'EP et néovascularisation choroïdienne.

L'atrophie géographique est une atteinte lentement progressive caractérisée par des zones festonnées d'atrophie de l'EP et de la choriocapillaire sous-jacente, entourées de drusen ou de mottes pigmentaires (figure 9-2). Des études récentes ont trouvé un lien entre le chromosome 3 et l'atrophie géographique dans une grande famille. L'atrophie géographique peut être plus sévère que ce qui est supposé au vu de l'acuité visuelle. Un scotome parafovéal important peut laisser uniquement une petite zone de vision centrale. La progression vers la perte totale du champ visuel central peut se faire lentement. Les patients peuvent également développer une néovascularisation choroïdienne en plus de l'atrophie géographique.

L'examen d'un patient présentant une atrophie géographique qui a eu une baisse d'acuité visuelle depuis le dernier examen doit comporter un examen du fond d'œil avec un verre de contact pour vérifier s'il existe ou non un décollement séreux rétinien ou une hémorragie sous-

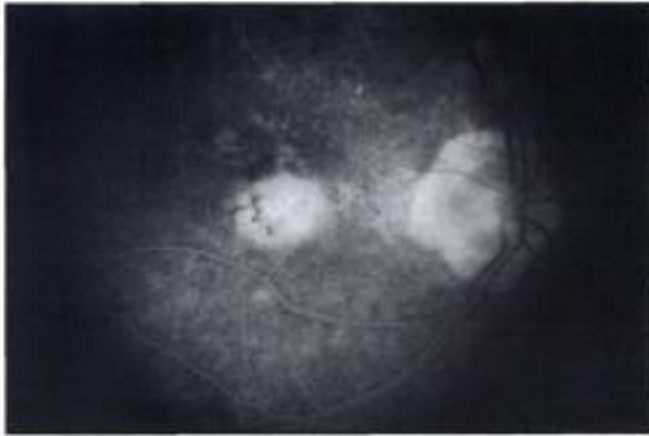


Figure 9-3. Accumulation pigmentaire entraînant un masquage de la fluorescence d'un décollement de l'épithélium pigmentaire.

rétinienne. Si une de ces anomalies est retrouvée, une angiographie à la fluorescéine doit être réalisée.

Les décollements de l'épithélium pigmentaire (DEP) sont de petites zones de décollements de l'EP de la membrane de Bruch sous-jacente. L'espace ainsi créé peut être rempli de lipofuscine ou d'un liquide plasmioïde. L'angiographie à la fluorescéine peut révéler la nature du liquide situé sous l'EP. S'il s'agit de lipofuscine, le DEP ne présente pas de fluorescence jusqu'aux temps tardifs de l'angiographie où apparaît une fluorescence modérée de l'ensemble du DEP. Un DEP rempli de liquide plasmioïde commence à devenir fluorescent dans son ensemble très tôt au cours de l'angiographie, et la fluorescence augmente en intensité dans les temps ultérieurs de l'angiographie. Il peut exister des zones linéaires ou cruciformes de masquage de la fluorescence. Ces masquages sont dus aux mottes pigmentaires (figure 9-3).

L'examen du fond d'œil ne peut pas à lui seul permettre le diagnostic des DEP vascularisés. L'angiographie à la fluorescéine peut montrer un secteur d'une plus grande fluorescence dans le DEP ou au bord de celui-ci. L'angiographie au vert d'indocyanine peut montrer une zone dont la fluorescence augmente dans les temps tardifs. Ces signes peuvent aider à déterminer si un DEP est vascularisé.

Actuellement, il n'y a aucun traitement efficace des DEP. Le traitement par quelques impacts de photocoagulation au laser a été essayé mais reste à ce jour sans succès. Si un DEP devient vascularisé, une photocoagulation au laser confluent ou une thérapie photodynamique peut être envisagée, bien que son utilité pour ces cas de NVC « occulte » soit toujours en cours d'étude.

La néovascularisation choroïdienne se produit quand des vaisseaux sanguins se développent dans les interstices de la membrane de Bruch et sous l'EP (figures 9-4 et 9-5). La chirurgie sous-rétinienne a montré que, chez les patients atteints de DMLA, une part significative des néovaisseaux est sous la membrane de Bruch. De plus, quand un traitement laser est réalisé, le traitement doit être plus étendu que les limites du NVC visible à l'angiographie à la fluorescéine. L'étude MPS a évalué l'intérêt de la photocoagulation au laser pour le traitement de la néovascularisation choroïdienne.

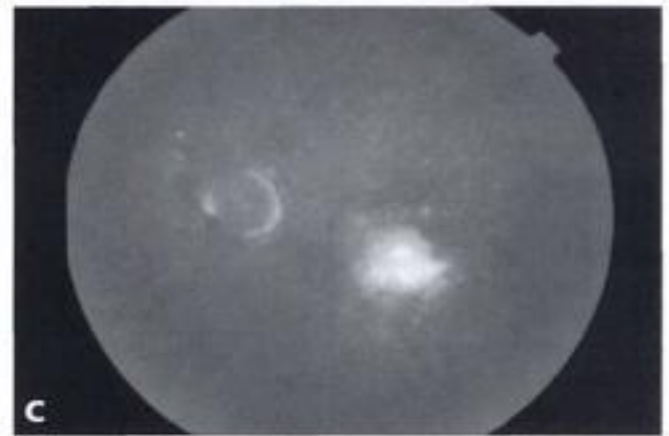
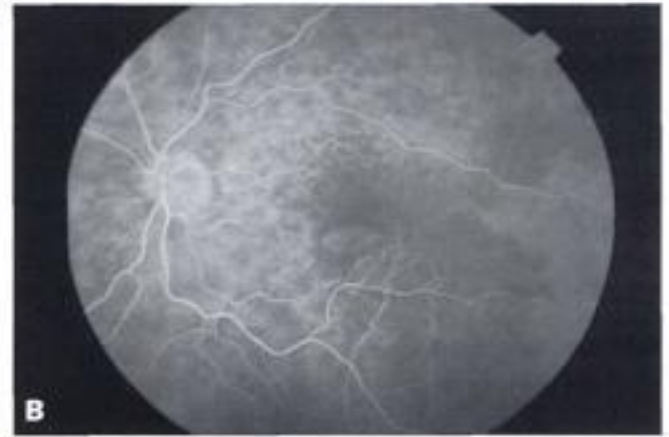
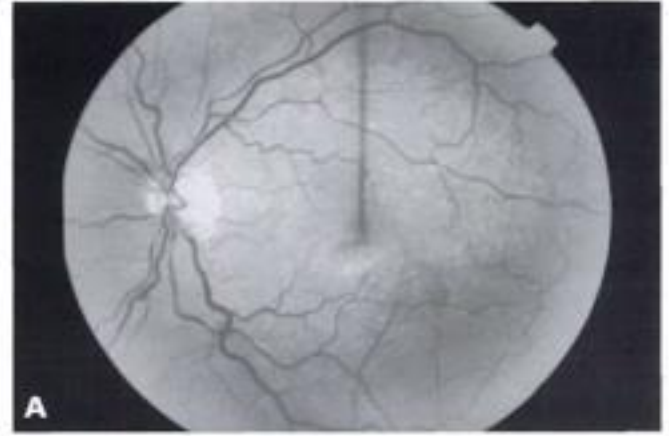


Figure 9-4. A à C : Néovaisseaux choroïdiens. Notez le masquage de la fluorescence autour du néovaisseau et la diffusion tardive.

PHYSIOPATHOLOGIE

Sur le plan histologique, on distingue deux types de drusen : (1) les dépôts basaux laminaires qui sont associés aux petits drusen miliaires de taille inférieure ou égale à $63 \mu\text{m}$; et (2) les dépôts basaux linéaires qui font approximativement $125 \mu\text{m}$. Les drusen basaux laminaires ne sont pas associés aux stades évolués de la DMLA, tandis que les dépôts basaux linéaires peuvent devenir confluents et former des drusen séreux, associés aux stades évolués de la DMLA, dont la néovascularisation choroïdienne.

Les drusen confluents provoquent de petits décollements de l'EP sus-jacent. Ces décollements peuvent ensuite s'étendre et permettre au liquide exsudatif de la choriocapillaire sous-jacente de se collecter et de provoquer un décollement de l'EP encore plus important. On ne sait pas pourquoi le liquide exsudatif se collecte. Il est

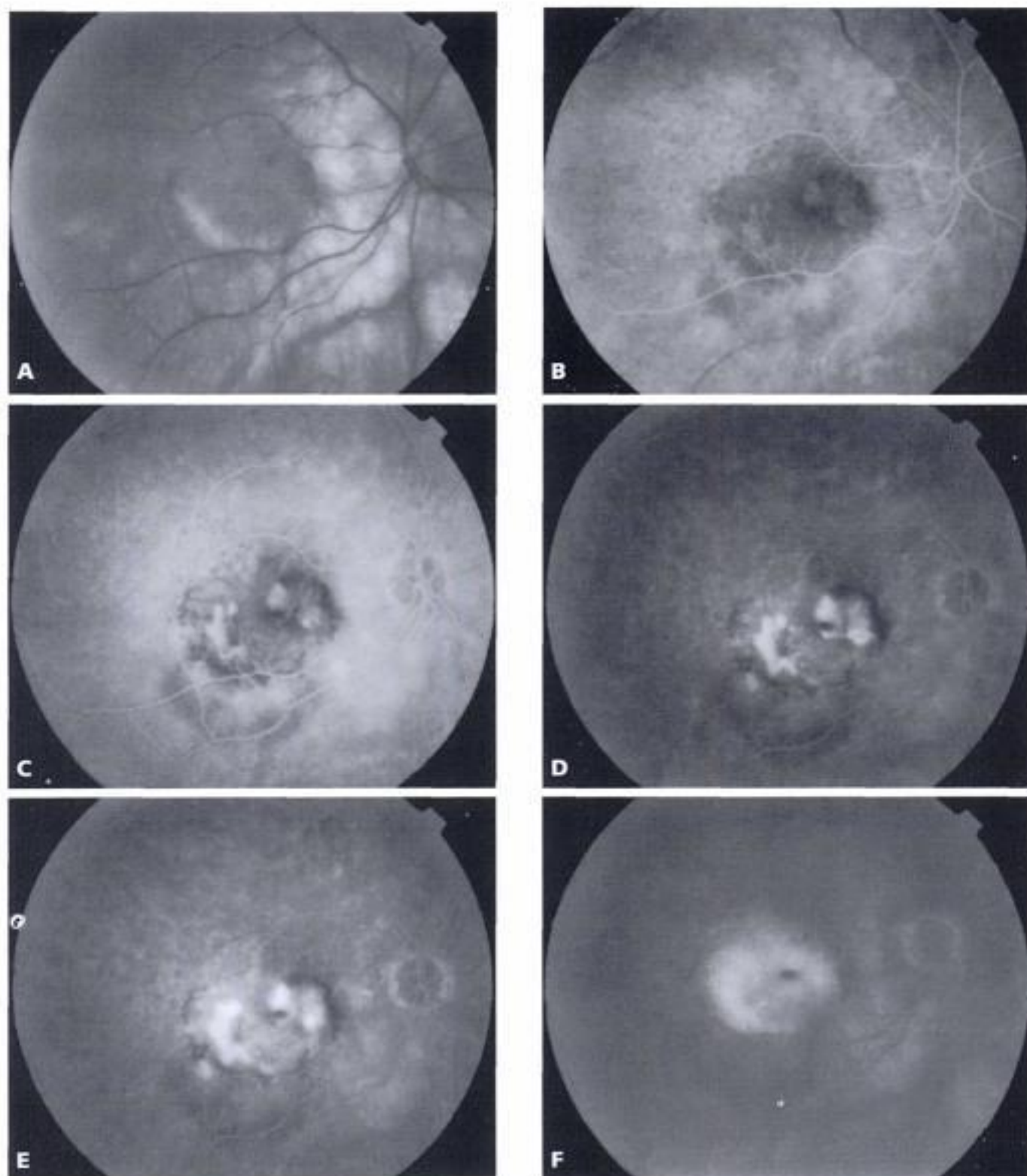


Figure 9-5. A à F: Néovaisseaux choroïdiens. Une partie est de type classique (sous-fovéolaire) et une partie occulte. (Voir planche couleur p. 203.)

possible que les drusen sus-jacents créent une barrière relative au transport entre l'espace sous-rétinien et les choriocapillaires.

Après l'apparition de petits DEP, les NVC peuvent se développer dans ces espaces situés sous l'EP. On ne sait pas si le stimulus de la croissance des néovaisseaux est l'hypoxie avec l'ischémie de l'EP sus-jacent et des segments externes des photorécepteurs décollés, ou s'il existe une rupture des barrières normales.

FACTEURS DE RISQUE DE LA DÉGÉNÉRESCENCE MACULAIRE LIÉE À L'ÂGE (DMLA)

Génétique

Le problème des études génétiques est que la DMLA apparaît tard dans la vie, de sorte qu'il n'y a habituellement qu'une seule génération à étudier. Les enfants sont

trop jeunes pour le diagnostic et les parents des individus affectés sont habituellement décédés. De plus, la DMLA peut avoir plusieurs présentations et évoluer à des degrés différents, probablement en raison des facteurs environnementaux ou parce qu'il peut y avoir plusieurs gènes impliqués. Dans les études d'association moléculaire, bien qu'on puisse trouver une variante d'une séquence qui semble associée à la maladie, avec une plus grande population étudiée, il apparaît que ce variant n'est pas vraiment une mutation causale de la maladie.

Antécédents familiaux

Plusieurs études ont montré que la dégénérescence maculaire se transmettait dans les familles. La Rotterdam Eye Study a montré que le risque relatif de développer un stade évolué de DMLA chez les frères et sœurs d'un patient atteint de DMLA évolué était de 19,8. Cette étude a estimé que, dans le groupe ethnique qu'elle a étudié, 25 % de tous les cas de la DMLA pourraient être attribués à des antécédents familiaux. Dans leur population contrôle, seulement 12 % des patients avaient une DMLA évoluée à l'âge de 85 ans, versus 50 % chez les parents du premier degré âgés de 85 ans des patients présentant une DMLA évoluée. Dans une autre étude, le risque relatif de DMLA chez des parents du premier degré des patients atteints de DMLA évoluée était de 3,1. Une étude d'analyse de ségrégation a estimé que 55 % de la variabilité de la DMLA pourraient être attribués à la ségrégation d'un seul gène. Quelques études de jumeaux ont également montré une prédisposition familiale à la DMLA.

Une prédisposition familiale ne signifie pas nécessairement une cause génétique. Il existe d'autres possibilités : les risques environnementaux partagés par toute la famille, ou une combinaison de gènes et de risques environnementaux partagés. Les études d'associations génétiques détermineront si la prédisposition familiale est liée aux gènes ou non.

Causes génétiques

La dystrophie de la Caroline du Nord (*North Carolina dystrophy*) est une maladie autosomique dominante avec une présentation variable au fond d'œil. Les manifestations maculaires chez les patients affectés vont d'altérations pigmentaires modérées avec quelques grands pseudodrusen à un staphylome maculaire avec atrophie chorioretinienne étendue. La dystrophie de Sorsby, la maladie de Best, la maladie de Stargardt et la dystrophie réticulée causent également des modifications maculaires et peuvent prendre un phénotype qui peut être confondu avec la DMLA. Puisque ces maladies affectent la macula, elles peuvent être utiles pour la compréhension de la biologie moléculaire de la DMLA. Les patients hétérozygotes pour la mutation de la maladie de Stargardt (gène ABCA4 ou ABCR) semblent avoir un risque plus important de présenter une DMLA, bien que plusieurs études aient remis en cause ce lien éventuel.

La dystrophie de Sorsby est une maladie autosomique dominante rare responsable d'héméralopie causée par un syndrome de pseudorétinite pigmentaire. De plus, ces patients ont des drusen et développent des membranes néovasculaires choroïdiennes à un âge jeune. La dystro-

Tableau 9-2
Associations génétiques récentes avec la dégénérescence maculaire liée à l'âge (DMLA) ou les maladies similaires

Maladie	Déficit moléculaire
Drusen dominants	<i>Epidermal growth factor containing fibrillin-like extracellular matrix protein 1</i>
Dystrophie de Sorsby	TIMP3 (<i>tissue inhibitor of metalloprotein 3</i>)
Dystrophie cône-bâtonnet	RDS
Maladie de Best	RDS
Dystrophie de Stargardt	ABCR (ABCA4)

Tableau 9-3
Prévalence des signes de la dégénérescence maculaire liée à l'âge (DMLA) chez les Caucasiens et Afro-Américains de plus de 70 ans

Signes	Caucasiens	Afro-Américains
Drusen > 125 µm	15 %	9 %
Altérations pigmentaires	7,9 %	0,4 %
DMLA évoluée	5 %	0 %

phie de Sorsby a été associée à une mutation dans les inhibiteurs tissulaires des métalloprotéases (TIMP3). Les métalloprotéases sont des enzymes qui peuvent fractionner des membranes basales. La mutation empêche l'inhibiteur de fonctionner ; ainsi, les métalloprotéases sont activées sans interruption et décomposent la membrane de Bruch.

La malattia leventinese, ou maladie des drusen dominants, est une autre atteinte autosomique dominante rare associée à des drusen radiaires. Elle a été liée au chromosome 2p16-21 où est situé le gène EFEMP1 (*epidermal growth factor containing fibrillin-like extracellular matrix protein 1*). Une autre association récente est celle d'une forme d'atrophie géographique familiale autosomique dominante avec le chromosome 3. Il s'avère donc que beaucoup des pseudo-DMLA ont un composant génétique (tableau 9-2).

Race

L'incidence de la DMLA est plus élevée chez les Caucasiens comparativement aux Afro-Américains, environ 3,4 % des Caucasiens contre 1,5 % des Afro-Américains de même âge. De plus, les altérations pigmentaires et les grands drusen (supérieur à 125 µm) sont bien plus fréquents chez les Caucasiens que chez les Afro-Américains. Il semble exister 4 fois plus de risque de développer une forme évoluée de DMLA chez les Caucasiens, comparativement aux Afro-Américains et aux Hispano-Américains (tableau 9-3). La prédominance des différents phénotypes de la DMLA peut être différente selon les groupes ethniques, mais le spectre des phénotypes est le même.

Tabagisme

Le tabagisme peut diminuer les niveaux des antioxydants, augmenter l'athérosclérose et altérer le flux sanguin.

Hidden page

Encadré 9-5

Résumé de l'étude CAPT**CRITÈRE DE SÉLECTION**

≥ 10 drusen de grande taille dans chaque œil
 Acuité visuelle ≥ 20/40
 Pas d'atrophie géographique dans les 500 µm de la fovéa
 Pas de DEP séreux
 Âge > 50 ans

PARAMÈTRES D'EFFICACITÉ

Primaire : évolution de l'acuité visuelle
 Secondaires : incidence de NVC, de DEP et d'atrophie géographique
 Vision des contrastes

INDICATIONS

Taille de l'échantillon : 1000 personnes (2000 yeux)
 Suivi : 5 ans

RÉSULTATS À CE JOUR

Le laser n'a pas d'intérêt.
 DEP : décollement de l'épithélium pigmentaire ; NVC : néovaisseau choroïdien.

Encadré 9-6

Causes de déchirure de l'épithélium pigmentaire

DEP
 NVC
 Photocoagulation au laser des DEP ou NVC
 DEP : décollement de l'épithélium pigmentaire ; NVC : néovaisseau choroïdien.

montré d'efficacité pour arrêter la progression et peut causer des NVC, en particulier si les niveaux d'énergie sont élevés.

Dégénérescence maculaire liée à l'âge (DMLA) évoluée**Décollement de l'épithélium pigmentaire****Traitement médical**

Aucun traitement médical n'a démontré d'intérêt à ce jour. Un DEP séreux est diagnostiqué par la présence d'un liquide clair qui permet sa transillumination. Il n'y a pas d'hémorragies sous-rétiniennes visibles autour, et l'angiographie à la fluorescéine montre une zone circulaire de fluorescence diffuse et homogène aux temps tardifs de l'angiographie. Parfois, le DEP se réapplique spontanément, mais il peut aussi évoluer vers une déchirure de l'EP, qui apparaît comme une zone d'atrophie de la choriocapillaire et de l'EP avec une bordure d'EP hyperpigmenté (encadré 9-6). Cette bordure est en fait formée par l'EP enroulé. L'angiographie à la fluorescéine montre une zone d'effet fenêtre avec une bordure de masquage de la fluorescence très marquée.

Un DEP vascularisé est diagnostiqué par l'accumulation lente et irrégulière de la fluorescéine dans un DEP en forme de dôme. On note aussi souvent la présence de liquide et d'hémorragies sous-rétiniens. Si au moins 50 % de la surface affectée est associée à un NVC classique, un traitement photodynamique peut être proposé. Actuellement, le traitement est aussi proposé pour les cas où les NVC classiques représentent moins de 50 % de la surface affectée.

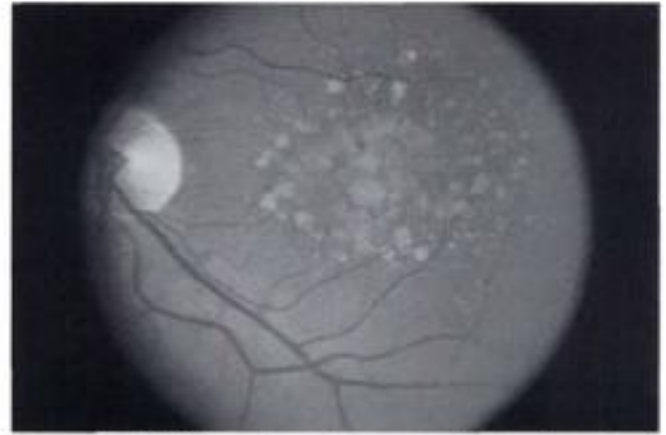


Figure 9-6. Épithélium pigmentaire avec des décollements de l'épithélium pigmentaire remplis de lipofuscine.

Photocoagulation au laser

Beaucoup de patients avec un DEP ont probablement des NVC occultes. Jusqu'à récemment, on ne savait pas si certains patients âgés pouvaient avoir une chorioretinopathie séreuse centrale (CRSC). De plus, la majorité des patients âgés atteints de CRSC sont des femmes. La distinction entre ces patients et ceux présentant des NVC occultes est difficile, et le traitement doit être envisagé seulement si l'on est sûr de la présence d'un NVC et si le patient n'a pas une CRSC authentique.

Il existe dans certains cas une brèche au niveau de l'EP (figure 9-6). Cette brèche est plus facilement vue à l'angiographie à la fluorescéine. Le traitement de la brèche peut rarement faire effondrer le DEP. Si les angiographies au vert d'indocyanine et à la fluorescéine trouvent toutes les deux ce signe, il semble exister une chance légèrement plus grande que le traitement focal de la fuite puisse marcher (figure 9-7).

Quand il existe une fuite diffuse, certains ont essayé de réaliser un traitement en quinconce au-dessus du DEP, mais cela n'empêche pas la croissance d'un NVC. D'autres ont essayé de faire une ablation complète de la région du DEP, avec peu de succès : non seulement la membrane néovasculaire peut persister, mais il existe même un risque de déchirure de l'épithélium pigmentaire après traitement. Cependant, ces déchirures peuvent aussi se produire spontanément avec un DEP. La thérapie photodynamique de la brèche et du DEP peut aussi être discutée.

Néovaisseaux choroïdiens (NVC)

Les NVC peuvent être divisés en classiques ou occultes et être ensuite sous-classés en bien définis ou mal définis. Les NVC visibles, ou classiques, ont une forme de rosette en dentelle et sont visibles aux temps précoces de l'angiographie à la fluorescéine (voir figure 9-5). Dans les temps tardifs, l'aspect en dentelle disparaît à cause de la diffusion à partir des cellules endothéliales capillaires, qui n'ont pas de jonction serrée autour d'elles. Si seulement une partie d'un NVC classique est bien définie, il convient d'évaluer quelle portion du NVC est bien définie.

* Cette classification diffère de la classification utilisée en France qui distingue néovaisseaux visibles et occultes [NDT].

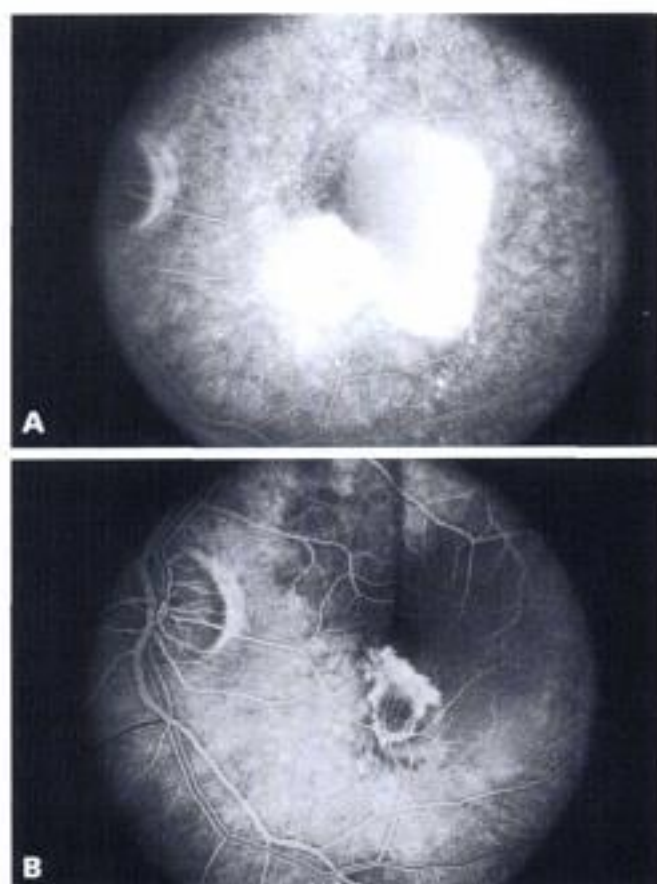


Figure 9-7. Un décollement de l'épithélium pigmentaire avec une encoche. Un néovaisseau choroïdien classique au bord d'un décollement de l'épithélium pigmentaire (DEP).

Les NVC occultes apparaissent comme des zones dont la fluorescence augmente dans les temps tardifs de l'angiographie, mais ils ne présentent pas de disposition classique en dentelle. Ils peuvent être bien définis, si la zone de fluorescence est limitée ou mal définie.

Traitement médical

Il n'existe pas de traitement médical actuellement, mais l'espoir est que les facteurs antiangiogéniques puissent empêcher la prolifération des NVC. Une tentative infructueuse a consisté en l'utilisation de l'interféron- α , qui pouvait faire régresser les hémangiomes capillaires. Des études non randomisées ont affirmé que l'interféron- α pouvait faire régresser les NVC chez les patients atteints de DMLA, mais une grande étude randomisée a prouvé que ce traitement n'avait pas d'intérêt et était mal toléré par les patients malades.

Parmi les autres tentatives d'utilisation des facteurs antiangiogéniques, on peut citer la thalidomide (qui a des effets antiangiogéniques), les inhibiteurs du facteur de croissance de l'endothélium vasculaire (*vascular endothelial growth factor* [VEGF]) et les inhibiteurs des intégrines. À ce jour, il a été montré que le traitement par thalidomide n'a pas d'intérêt dans cette indication.

Traitements antiangiogéniques

Le VEGF et d'autres cytokines ont été trouvés au niveau des NVC. Le VEGF provoque la croissance de nouveaux capillaires ainsi que la perméabilisation des capillaires normaux et des vaisseaux de plus grand diamètre. Le

VEGF se lie aux récepteurs membranaires des cellules et, en activant les récepteurs cellulaires, initie la cascade d'activation intracellulaire. Le VEGF est impliqué dans les maladies rétinienne ischémiques comme la rétinopathie diabétique. Il est libéré par les cellules de l'épithélium pigmentaire et il est retrouvé au niveau des néovaisseaux sous-rétiniens.

L'angiopoïétine-1 induit la maturation des vaisseaux et diminue la diffusion à partir des vaisseaux. Les souris transgéniques qui surexpriment l'angiopoïétine-1 développent des gros capillaires qui sont résistants à la diffusion et neutralisent les effets du VEGF.

Dans la dystrophie de Sorsby, maladie autosomique dominante caractérisée par une rétinite pigmentaire et une néovascularisation choroïdienne, il existe un dysfonctionnement du TIMP3, un inhibiteur tissulaire de la métalloprotéase 3. Les métalloprotéases sont des enzymes qui ont un rôle important dans le remodelage des membranes basales, qui est une étape importante pour la croissance des membranes néovasculaires choroïdiennes.

Le zinc est un cofacteur important des métalloprotéases et de la superoxyde dismutase. Par conséquent, il contribue à la croissance des membranes néovasculaires choroïdiennes et, probablement, à l'inhibition de leur croissance.

Les facteurs antiangiogéniques peuvent être divisés en plusieurs catégories : inhibiteurs naturels, inhibiteurs spécifiques de la croissance des cellules endothéliales, facteurs neutralisant des peptides angiogéniques ou leurs récepteurs, facteurs interagissant avec les membranes basales et extracellulaires des vaisseaux, molécules antiadhésion et, enfin, agents extracellulaires qui interfèrent avec la signalisation intracellulaire. Des exemples de chaque catégorie sont cités dans l'encadré 9-7.

Photocoagulation au laser

Plusieurs études ont montré l'intérêt de la photocoagulation au laser dans le traitement des NVC. Les meilleures études ont été réalisées sous forme d'études randomisées contrôlées, dans le cadre de l'étude MPS, pour les NVC extrafovéolaires, les NVC juxtafovéolaires, les NVC sous-fovéolaires, les NVC sous-fovéolaires initiaux, les NVC sous-fovéolaires récidivants et les NVC péripapillaires.

Apport de la MPS pour les patients présentant un NVC dans le cadre d'une DMLA. Si un patient a une DMLA et un NVC extrafovéolaire ou juxtafovéolaire bien défini, la photocoagulation au laser doit être proposée. Il est important d'avertir les patients du risque significatif de récurrence ou de persistance des lésions pouvant éventuellement nécessiter d'autres traitements. Il est également important de les avertir qu'après le traitement ils noteront un scotome près du centre de leur vision. Si le traitement juxtafovéolaire doit passer dans la fovéa, il vaut mieux alors plutôt proposer une thérapie photodynamique si elle est disponible. Enfin, il est important d'avertir les patients que, chez certains, en particulier ceux avec un NVC juxtafovéolaire, le traitement peut provoquer une certaine perte d'acuité visuelle. Si un patient a un NVC péripapillaire, il est utile de traiter le néovaisseau même s'il s'étend jusqu'à 6 cadrans horaires autour de la papille.

Encadré 9-7

Facteurs antiangiogéniques**INHIBITEURS NATURELS**

Angiotensines (en cours d'étude clinique pour l'angiogenèse des cancers)

Endostatine

Facteur plaquettaire 4

Interféron- α

Utile chez les enfants atteints d'hémangiomes capillaires
Pas d'intérêt dans les études randomisées pour la DMLA

INHIBITEURS SPÉCIFIQUES DE LA CROISSANCE DES CELLULES ENDOTHÉLIALES

Les métabolites de la thalidomide sont à ce jour sans intérêt
Interleukine-12

Facteur de neutralisation des peptides angiogéniques ou de leurs récepteurs

Anticorps monoclonaux anti-VEGF

Suramine

Protéines ligands d'aptamers d'ARN

FACTEURS AGISSANT AU NIVEAU DE LA MEMBRANE BASALE DES VAISSEAUX ET DE LA MEMBRANE EXTRACELLULAIRE

Inhibiteurs de la métalloprotéase (AG3340)

Stéroïdes angiostatiques

MOLÉCULES ANTIADHÉSION

Intégrines : important pour l'adhésion des cellules endothéliales

FACTEURS AGISSANT AU NIVEAU DE LA SIGNALISATION INTRACELLULAIRE

Inhibiteurs de la protéine kinase C

Actuellement en cours d'étude dans la rétinopathie diabétique

Activé par le signal du VEGF

ARN : acide ribonucléique ; DMLA : dégénérescence maculaire liée à l'âge ; VEGF : vascular endothelial growth factor.

Si un patient a un NVC sous-fovéolaire bien défini, une acuité qui ne dépasse pas 20/200 et si la thérapie photodynamique n'est pas accessible, la photocoagulation au laser du NVC doit être envisagée (encadré 9-8). Si la thérapie photodynamique est accessible et si le NVC bien défini a une composante classique, la thérapie photodynamique est préférée. Pour les NVC sous-fovéolaires occultes, la thermothérapie transpupillaire ou la thérapie photodynamique peuvent être proposées.

Autres traitements des néovaisseaux choroïdiens (NVC) sous-fovéolaires

D'autres traitements ont été essayés pour les NVC sous-fovéolaires ou juxtafovéolaires car les résultats du traitement laser direct sous-fovéolaire sont loin d'être satisfaisants.

Thérapie photodynamique

Certains colorants, une fois activés par une lumière de longueur d'onde spécifique, peuvent former les radicaux libres. Si ces radicaux libres sont libérés dans un tissu, ils peuvent le détruire.

Le premier colorant utilisé pour ce type de traitement était l'hématoporphyrine. Des études récentes ont utilisé la benzoporphyrine ou le texaphyrine. Ces colorants sont lipophiles et s'accumulent dans les cellules endothéliales vasculaires en cours de prolifération, probablement parce que les cellules endothéliales en réapplication ont une

Encadré 9-8

Protocole de traitement

1. Une fois le traitement envisagé, bien étudier l'angiographie à la fluorescéine pour déterminer la surface à traiter et les conséquences possibles du traitement sur la vision du patient.
2. Expliquer au patient les avantages et les limites de la photocoagulation au laser, dont le risque élevé de récurrence et les éventuels scotomes péricentraux ou centraux.
3. Permettre au patient de participer à la décision de l'utilisation éventuelle d'une anesthésie rétrobulbaire ou péribulbaire.
4. Habituellement, l'anesthésie locale est suffisante sauf pour la photocoagulation au laser juxtafovéolaire.
5. Utiliser une lentille plan-concave pour la majorité des cas.
6. S'il y a du sang ou du pigment sous-rétiniens, utiliser une longueur d'onde rouge ; sinon, il n'y a pas besoin d'une longueur d'onde spécifique.
7. Près de la fovéa, utiliser des impacts de 100 à 200 μm pour entourer et définir les limites de la lésion.
8. Le temps d'exposition du laser est de 0,2 s pour les bords et d'au moins 0,3 s à l'intérieur de la lésion.
9. Ajuster la puissance pour faire des impacts gris à blanc.
10. Utiliser des impacts jointifs qui se chevauchent pour obtenir un traitement de tout le néovaisseau.
11. Dire au patient de revenir 3 ou 4 semaines plus tard pour une nouvelle angiographie à la fluorescéine.
12. S'il existe des signes de persistance du néovaisseau, faire si possible plus de traitement.
13. Si le néovaisseau devient sous-fovéolaire, envisager une thérapie photodynamique.
14. Le patient est suivi mensuellement ; des angiographies à la fluorescéine sont réalisés durant les quatre premiers mois et ensuite, si besoin – s'il y a un changement d'acuité visuelle ou des signes de métamorphopsie.



Figure 9-8. Mécanisme d'action de la thérapie photodynamique.

concentration plus élevée de molécules lipophiles. Les cellules endothéliales des néovaisseaux en croissance peuvent être détruites en activant le colorant accumulé avec un laser dont la longueur d'onde est absorbée par le colorant.

Le spectre d'absorption de ces colorants est dans le spectre bleu et les longueurs d'onde rouge. Il faut prendre soin de protéger les yeux des patients des longueurs d'onde bleue. Comme les longueurs d'onde rouge ont une pénétration plus importante, elles améliorent le passage à travers le sang et la fibrose qui peuvent être présents devant la membrane néovasculaire. La benzoporphyrine a une demi-vie de 2 à 5 h et est éliminée en 24 h (figure 9-8).

Bien que les patients ainsi traités aient besoin d'être à nouveau traités, ce traitement est particulièrement requis pour les patients présentant des NVC sous-fovéolaires, étant donné les mauvais résultats obtenus avec la photocoagulation au laser classique des NVC sous-fovéolaires. Après 1 an de traitement avec la benzoporphyrine (verté-

porfine), approximativement 60 % des patients ont eu leur vision stabilisée, versus 45 % des patients du groupe placebo. Dans la même étude, la vision s'était améliorée chez 15 % des patients traités par ce colorant, comparativement à 7 % des patients contrôlés. Ce traitement est également employé pour les NVC juxtafovéolaires, mais aucune étude n'a évalué l'efficacité de ce traitement comparativement à la photocoagulation au laser standard des NVC juxtafovéolaires.

La thérapie photodynamique a été utilisée dans une petite étude incluant des patients avec des NVC sous-fovéolaires secondaires à d'autres causes, dont la myopie, le syndrome d'histoplasmose oculaire présumée (*presumed ocular histoplasmosis syndrome* [POHS]), les stries angioïdes et les NVC idiopathiques. Aucun patient traité n'a eu une baisse d'acuité visuelle et certains ont gagné une ligne ou plus d'acuité.

Si un patient a un NVC sous-fovéolaire à dominance classique et bien défini, le traitement par vertéporfine doit être envisagé. La photosensibilisation, les pertes provisoires de vision et les douleurs lombosacrées sont les principaux effets secondaires du traitement.

Thermothérapie transpupillaire

La thermothérapie transpupillaire consiste à chauffer la membrane néovasculaire choroïdienne à 45° C, température bien inférieure aux 55 à 65° C requis pour la photocoagulation, à l'aide d'un laser diode infrarouge. Le chauffage cause la mort apoptotique des cellules endothéliales, avec l'occlusion consécutive de la membrane néovasculaire choroïdienne. Ce traitement est en cours d'évaluation pour les patients présentant des NVC occultes.

Radiothérapie

Les cellules endothéliales en cours de prolifération sont sensibles aux radiations, ce qui est le rationnel pour l'utilisation de la radiothérapie chez les patients présentant des NVC. Jusqu'ici, les résultats ont été peu concluants, et les patients ne doivent être traités par radiothérapie que dans le cadre d'un protocole de recherche.

Traitement chirurgical

Plusieurs techniques chirurgicales sont en cours d'évaluation chez les patients atteints de NVC et de DMLA. Actuellement, ces techniques n'ont pas montré leur supériorité par rapport à la photocoagulation au laser ou même l'absence de traitement.

L'ablation sous-rétinienne des NVC implique la réalisation d'une vitrectomie avec décollement de la hyaloïde postérieure et d'une petite rétinotomie au bord de la membrane néovasculaire. Ensuite, la rétine est localement décollée en injectant du liquide sous la rétine. Un pic sous-rétinien est alors utilisé pour détacher le NVC et une pince sous-rétinienne est utilisée pour sortir la membrane. La pression intraoculaire est augmentée pour diminuer les risques de saignement. Si la rétinotomie augmente de taille, un échange fluide-air est effectué.

Chez les patients présentant des NVC sous-fovéolaires et une histoplasmose, l'ablation chirurgicale sous-maculaire peut être une possibilité thérapeutique raisonnable, bien qu'il y ait un risque de récurrence de 38 %. La plupart des membranes néovasculaires associées à l'histo-

plasmose sont situées sur la face interne de l'épithélium pigmentaire. Chez les patients avec des NVC associés à la DMLA, au moins une partie de la membrane néovasculaire est habituellement sous l'épithélium pigmentaire ; l'ablation de la membrane cause donc une perte de l'EP avec une atrophie secondaire de la choriocapillaire.

La translocation rétinienne peut être faite de deux manières, exigeant toutes les deux un décollement de la hyaloïde postérieure pour réduire les risques de décollement de rétine secondaire à la contraction du vitré. La première méthode nécessite une vitrectomie et la réalisation d'une déchirure rétinienne géante pour déplacer manuellement la rétine. Dans l'autre méthode, on réalise une vitrectomie, on décolle la rétine en faisant une rétinotomie, puis on réalise un pli scléral. Le pli scléral crée un raccourcissement de la sclère et permet à la rétine de se repositionner de manière légèrement décalée. Ces deux techniques permettent à la fovéa d'être déplacée, par rapport au NVC sous-jacent, vers une zone normale de la rétine. Ensuite, le NVC peut être traité par photocoagulation au laser. Maintenant que la thérapie photodynamique et la thermothérapie transpupillaire sont disponibles, ces méthodes chirurgicales ont probablement perdu de leur importance.

VARIANTES DES NÉOVAISSEAUX CHOROÏDIENS (NVC) LIÉS À L'ÂGE

Vasculopathie choroïdienne polypoïdale idiopathique (VCPI)

La VCPI survient chez les patients âgés à peau pigmentée, tels que les Asiatiques et les Afro-Américains. Elle provoque une baisse d'acuité visuelle et des métamorphopsies comme les NVC de la DMLA, bien que la baisse d'acuité visuelle ne soit habituellement pas majeure. Plus rarement, une hémorragie intravitréenne grave peut se produire à cause d'une issue de sang à travers la membrane de Bruch et la rétine.

Au fond d'œil, on retrouve un décollement de l'épithélium pigmentaire de couleur rouge-orange et, parfois, des exsudats lipidiques sous-rétiniens. À l'angiographie à la fluorescéine, on voit habituellement une zone hyperfluorescente au bord du DEP. Il existe une accumulation marquée de fluorescéine dans les temps tardifs. À l'angiographie à l'indocyanine, les diffusions correspondent aux zones de diffusion à l'angiographie à la fluorescéine.

L'examen histologique montre la présence d'un NVC sous l'épithélium pigmentaire. S'il existe une baisse d'acuité visuelle, il faut traiter la zone de diffusion. C'est probablement la zone révélée au vert d'indocyanine qui doit être traitée par photocoagulation au laser.

Choriorétinopathie séreuse centrale (CRSC) des personnes âgées

Le diagnostic de CRSC est de plus en plus posé. Chez les patients jeunes, elle est plus fréquente chez les hommes, mais chez les patients âgés, on la voit plus souvent chez les femmes. La présentation la plus fréquente chez les patients âgés est la présence de DEP localisés sans diffusion clas-

Encadré 9-9

Triade de l'histoplasmose oculaire (OHS)

Cicatrices péripapillaires
Taches à l'emporte-pièce
Néovaisseaux choroïdiens

sique en plumeau à l'angiographie à la fluorescéine. Il faut évoquer ce diagnostic en présence de DEP chez des patients âgés, surtout s'il n'y a pas beaucoup de drusen, car ces DEP se résolvent souvent spontanément.

La dystrophie maculaire réticulée est une maladie autosomique dominante à expressivité variable. Certains cas sont associés à une mutation dans le gène périphérique/RDS. Classiquement, il y a une accumulation de lipofuscine dans l'épithélium pigmentaire. Il peut y avoir une petite baisse visuelle ; dans de rares cas, la perte visuelle peut être importante. Il existe dans cette maladie une lésion sous-fovéolaire jaunâtre qui peut ressembler à la maladie de Best. En angiographie à la fluorescéine, un aspect intéressant en ailes de papillon ou réticulé est visible dans la fovéa. L'électro-oculogramme (EOG) est habituellement normal et la néovascularisation choroïdienne est rare (voir figure 9-6).

Histoplasmose oculaire (syndrome d'histoplasmose oculaire présumée)

L'histoplasmose oculaire (*ocular histoplasmosis* [OHS]) ou le syndrome d'histoplasmose oculaire présumée (*presumed ocular histoplasmosis syndrome* [POHS]) sont généralement retrouvés dans la vallée de l'Ohio-Mississippi, bien que l'on puisse en voir ailleurs dans le monde. Il semble exister une prédisposition HLA (*human leukocyte antigen* : antigène leucocytaire humain) pour l'OHS (encadré 9-9). Après l'inhalation de spores fongiques, les personnes susceptibles développent un syndrome pseudogrippal passager. Les spores se disséminent ensuite par voie sanguine dans l'organisme. Comme la choroïde a un flux sanguin élevé, il est logique que la choroïde soit très touchée en cas d'histoplasmose. Les spores sont combattues par le système immunitaire et des cicatrices choroïdiennes apparaissent. À l'ophtalmoscopie, on retrouve des cicatrices péripapillaires. De plus, on note la présence de petites cicatrices blanchâtres et à l'emporte-pièce dans la région maculaire. En moyenne périphérie, les cicatrices à l'emporte-pièce peuvent être plus grandes et peuvent prendre une disposition linéaire (figure 9-9).

La faiblesse induite dans la membrane de Bruch par les cicatrices peut permettre le passage du tissu néovasculaire. De plus, la cicatrisation peut parfois s'accompagner d'inflammation qui peut libérer des facteurs angiogéniques. C'est pourquoi il existe quelques rapports anecdotiques concernant des patients ayant des NVC sous-fovéolaires qui ont répondu favorablement aux corticoïdes. La corticothérapie systémique ou périoculaire peut être un traitement de première intention intéressant des NVC sous-fovéolaires d'apparition récente, surtout si la vertéporfine n'est pas disponible, car cette dernière semble également être un traitement de première intention intéressant pour les néovaisseaux sous-fovéolaires.

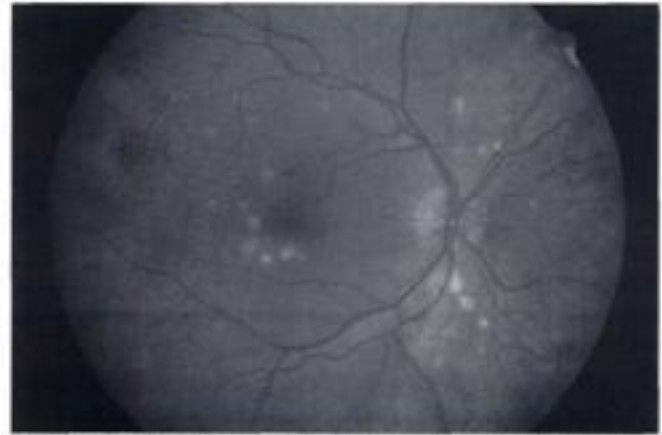


Figure 9-9. Histoplasmose oculaire. Noter les lésions à l'emporte-pièce et les cicatrices péripapillaires.

Encadré 9-10

Diagnostiques différentiels de l'histoplasmose oculaire (OHS)

Diagnostiques différentiels de l'OHS
Choroïdite multifocale
Choroïdite ponctuée interne (*punctate inner choroiditis* [PIC])
Sarcoidose
Dégénérescence maculaire liée à l'âge

Les NVC liés à l'OHS sont situés dans les régions péripapillaire ou maculaire. Ils sont plutôt gris-verts et arrondis. Contrairement aux néovaisseaux de la DMLA, qui sont sous l'épithélium pigmentaire, ceux de l'OHS sont en avant de l'épithélium pigmentaire. C'est pourquoi l'exérèse chirurgicale peut être un traitement envisageable pour certains cas d'OHS, bien que le taux de récurrence soit élevé. Les patients sont habituellement âgés de 20 à 50 ans, bien que des patients plus âgés et plus jeunes puissent parfois être vus (encadré 9-10).

Résultats de l'étude MPS pour l'histoplasmose oculaire (OHS)

Néovaisseaux choroïdiens (NVC) extrafovéolaires

Les personnes présentant des NVC de 200 à 2500 μm associés à l'OHS répondent bien à la photocoagulation au laser en utilisant les mêmes paramètres de traitement que pour la DMLA. Le taux d'échec à 3 ans (une perte d'acuité visuelle de 6 lignes ou plus) était de 10 % pour ceux ayant été traités, et 45 % pour les patients contrôles, ce qui est un taux bien plus favorable que pour la DMLA. Le taux de récurrence était de 26 %, versus 54 % pour la DMLA.

Néovaisseaux choroïdiens (NVC) juxtafovéolaires

Les patients présentant des NVC juxtafovéolaires liés à l'OHS, situés entre 1 et 199 μm du centre de la zone avasculaire centrale, avaient un risque 25 % à 3 ans de perdre six lignes ou plus d'acuité visuelle sans traitement, versus 5 % avec traitement. Le taux combiné de persistance et de récurrence était de 31 %. Pour les membranes juxtafovéolaires très proches de la fovéa dont le traitement laser doit s'étendre au centre de la fovéa, il vaut mieux envisager un traitement photodynamique, une translocation maculaire ou une exérèse chirurgicale.

Hidden page

Le pseudoxanthome élastique est une maladie multisystémique qui induit une calcification des membranes élastiques dans tout le corps. Les calcifications peuvent être visualisées en histologie en utilisant une coloration de von Kossa, qui est spécifique du calcium. Le pseudoxanthome élastique est le plus souvent héréditaire avec une transmission autosomique récessive, mais quelques cas de transmission autosomique dominante ont également été rapportés. Dans le système cardiovasculaire, la fragilité de la membrane élastique augmente le risque de dissection d'anévrisme. Les hémorragies gastro-intestinales sont également une cause de morbidité chez ces patients. La peau a un aspect rugueux, particulièrement dans les zones de flexions, la région périombilicale et le cou. Cet aspect est appelé « poulet plumé ».

En plus des stries angioïdes et des membranes néovasculaires choroïdiennes, les autres signes oculaires sont l'aspect ponctué de l'EP, plus facilement visible au niveau de la rétine en temporal de la macula (figure 9-11). Cela produit un aspect de rétine appelé en « peau d'orange ». L'aspect peau d'orange est également retrouvé dans la maladie de Paget mais pas dans la drépanocytose. De plus, il peut y avoir des excroissances jaunâtres au niveau de l'épithélium pigmentaire. Autour de ces excroissances, il existe des zones d'atrophie de l'épithélium pigmentaire donnant un aspect de pseudocomète. Ces excroissances sont très probablement des accumulations focales de calcium qui provoquent une atrophie de l'épithélium pigmentaire autour du calcium. Parfois, il peut aussi y avoir des drusen de la papille. Des excroissances calciques peuvent aussi être notées sur la papille.

L'examen de la peau est utile au diagnostic et il faut donc orienter le patient vers un dermatologue. Le diagnostic définitif est fait en obtenant une biopsie de peau au *punch* à partir d'une zone autour des cicatrices ou de l'ombilic. Il peut y avoir des zones sans calcification ; ainsi, même si les résultats d'une biopsie de peau sont négatifs, une autre biopsie peut montrer la calcification de la membrane basale épithéliale.

Le traitement des NVC par photocoagulation au laser n'est pas satisfaisant en raison d'un taux élevé de récurrence. Il est encore raisonnable d'essayer la photocoagulation au laser quand la membrane est extrafovéolaire. Pour les membranes néovasculaires sous-fovéolaires ou juxtafovéolaires, il vaut mieux essayer la thérapie photodynamique, mais ni la photocoagulation au laser ni la thérapie photodynamique ne se sont révélées très valables à long terme pour ces patients.

La drépanocytose et la maladie de Paget peuvent également être associées aux stries angioïdes, mais les NVC sont rarement retrouvés dans ces deux maladies. L'aspect en peau d'orange peut être vu dans la maladie de Paget mais pas dans la drépanocytose. Le signe de comète n'est retrouvé ni dans la maladie de Paget ni dans la drépanocytose. Si un NVC apparaît, les indications de traitement

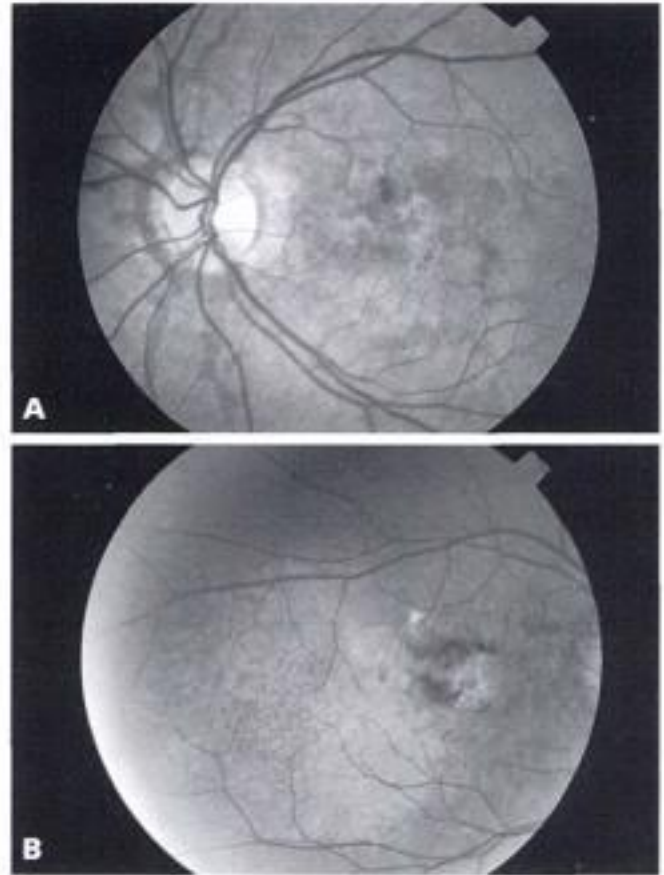


Figure 9-11. A : Un néovaisseau choroïdien associé à des stries angioïdes. Les stries sont plus visibles en haut en bas de la papille. (Voir planche couleur p. 204.) B : Aspect en peau d'orange de l'épithélium pigmentaire en temporal de la macula associé à des stries angioïdes. (Voir planche couleur p. 204.)

sont similaires à celles des NVC du pseudoxanthome élastique.

Ruptures traumatiques de la membrane de Bruch

Les ruptures traumatiques de la membrane de Bruch sont souvent des ruptures circulaires. Dans environ 20 % des cas, les patients développent une membrane néovasculaire choroïdienne. La photocoagulation au laser, la thérapie photodynamique et probablement la chirurgie sous-rétinienne peuvent être proposées. La chirurgie sous-rétinienne peut être plus intéressante car, hormis la rupture locale, le complexe rétinien épithélium pigmentaire-choriocapillaire est normal. Le risque de récurrence semble ici aussi très élevé ; le patient doit donc être soigneusement surveillé.

Néovascularisation choroïdienne associée aux uvéites

De nombreuses formes de choroïdites sont associées à des NVC secondaires. L'histoplasmose oculaire est la plus fréquente, mais la choroïdite multifocale et la choroïdite serpiginieuse sont également très fortement associées à l'apparition des NVC. Il est difficile de traiter ces néovaisseaux secondaires à des atteintes inflammatoires à cause de leurs forts taux de récurrence qui sont souvent juxtafovéolaires ou sous-fovéolaires.

POUR EN SAVOIR PLUS

Age-Related Eye Disease Study Research Group. A randomized, placebo-controlled, clinical trial of high-dose supplementation with vitamins C and E and beta carotene for age-related macular degeneration and vision loss. *Arch Ophthalmol* 1999 ; 119 : 1417-36.

Deleourt C et al. Associations of antioxidant enzymes with cataract and age-related macular degeneration. The POLA Study. *Ophthalmology* 1999 ; 106 : 215-22.

Friedman DS, Katz J, Bressler NM. Racial differences in the prevalence of age-related macular degeneration. *Ophthalmology* 1999 ; 106 : 1049-55.

Photodynamic therapy of subfoveal choroidal neovascularization in age-related macular degeneration with verteporfin : one eye results of 2 randomized clinical trials-TAP report. Treatment of age-related macular degeneration with photodynamic therapy (TAP) Study Group. *Arch Ophthalmol* 1999 ; 117 (10) : 1329-45.

Schachat AP et al. Features of age-related macular degeneration in a black population The Barbados Eye Study Group. *Arch Ophthalmol* 1995 ; 113 : 728-35.



Points importants

La forme la plus commune de la dégénérescence maculaire liée à l'âge (DMLA) est la forme sèche (non exsudative).

Il existe une association entre le tabagisme et la DMLA.

L'hypertension artérielle peut aussi être associée à la DMLA.

Les néovaisseaux choroïdiens (NVC) juxtafovéolaires et extrafovéolaires secondaires à la DMLA sont de préférence traités par la photocoagulation au laser. Certains néovaisseaux juxtafovéolaires, en particulier ceux situés à proximité de la fovéa, doivent être traités par thérapie photodynamique.

Les NVC sous-fovéolaires bien définis et dont au moins 51 % sont de forme classique doivent être traités par thérapie photodynamique.

Le syndrome d'histoplasiose oculaire (OHS) se présente par la triade cicatrices péripapillaires, NVC et taches à l'emporte-pièce.

Les NVC de l'OHS, quand ils sont extrafovéolaires ou juxtafovéolaires, répondent mieux que dans la DMLA à la photocoagulation au laser.

Il est difficile de traiter les NVC secondaires aux stries angioides et aux inflammations choroïdiennes.

Les NVC associés à la myopie semblent bien répondre à la thérapie photodynamique.

Œdème maculaire cystoïde et autres pathologies maculaires

ŒDÈME MACULAIRE CYSTOÏDE

Pathogénie
Diagnostic
Traitement
Étiologies

FOSSETTE COLOBOMATEUSE

CHORIORÉTINOPATHIE SÉREUSE CENTRALE

Traitement

AUTRES CAUSES DE DÉCOLLEMENT EXSUDATIF DE LA MACULA

TROUS MACULAIRES

Traitement chirurgical

MEMBRANES ÉPIRÉTINIENNES

Traitement

Les œdèmes maculaires cystoïdes (OMC) peuvent être observés au cours de nombreuses pathologies intraoculaires. Ce chapitre présente les principales étiologies des OMC et leur traitement, ainsi que quelques autres pathologies maculaires.

ŒDÈME MACULAIRE CYSTOÏDE (OMC)

Les OMC correspondent à un épaississement d'aspect pétaloïde de la macula. C'est au décours de la chirurgie intracapsulaire de la cataracte que les OMC ont été décrits pour la première fois. Depuis, tout OMC survenant au décours d'une chirurgie de cataracte est appelé *syndrome d'Irvine-Gass*.

Pathogénie

L'OMC est essentiellement lié à une rupture de la barrière hématorétinienne au niveau de la macula qui est responsable d'une accumulation de liquide dans les cellules de Müller et dans les espaces intercellulaires. Au niveau de la fovéola, l'épaisseur rétinienne est limitée à une couche de photorécepteurs et à la couche de la plexiforme externe (également appelée couche des fibres de Henle). La stagnation du liquide au niveau de la plexiforme externe prend un aspect pétaloïde du fait de la disposition radiaire des fibres de Henle vers les cellules ganglionnaires.

La raison pour laquelle l'OMC entraîne une baisse d'acuité visuelle n'est pas complètement connue (encadré 10-1). L'accumulation de liquide perturberait l'architecture normale de la rétine. Or les lois de Stiles-Crawford suggèrent que si la rétine n'est pas convenable-

ment alignée, elle ne peut pas transmettre la lumière correctement. De plus, les connexions nerveuses sont probablement perturbées. Enfin, le fluide de l'œdème pourrait contenir des agents qui affectent la transmission synaptique ou être directement toxiques pour la rétine.

Les OMC pourraient être dus à : (1) la traction directe sur les vaisseaux rétiniens du fait de la contraction du vitré ; (2) la fuite des vaisseaux rétiniens provoquée par la libération de médiateurs inflammatoires ; ou (3) la réaction phototoxique de la macula. L'OMC après extraction de la cataracte est probablement lié à une conjonction de ces trois mécanismes. Dans d'autres circonstances, un de ces mécanismes ou une combinaison des trois peuvent contribuer à la survenue de l'OMC.

Contraction du vitré

Le vitré est particulièrement adhérent au bord du nerf optique, à la macula, aux vaisseaux rétiniens et à la base du vitré. Après chirurgie de cataracte, on observe une contraction du vitré. Celle-ci pourrait être suffisante pour créer un décollement postérieur partiel ou complet du vitré. Si le vitré est encore étroitement fixé à la macula, sa contraction pourrait créer une traction antéropostérieure sur la rétine et les capillaires perifovéaux. Cette traction entraînerait l'exsudation rétinienne.

Médiateurs inflammatoires et autres médiateurs ayant une incidence sur les vaisseaux perifovéaux

Après chirurgie de la cataracte compliquée, avec issue de vitré dans la chambre antérieure, des mèches de vitré résiduelles peuvent rester en contact avec l'iris. Cela crée une irritation des vaisseaux iriens, un relargage de lymphocytes et de médiateurs inflammatoires, tels que des pros-

Encadré 10-1

Effets d'un œdème maculaire cystoïde (OMC) sur le tissu rétinien

Désorganisation de l'architecture rétinienne normale et modification de l'alignement de la fovéa
Interruption physique des connexions nerveuses
Libération de médiateurs chimiques qui affectent les transmissions nerveuses
Libération de substances toxiques pour la rétine

taglandines ou des leukotriènes, entraînant secondairement une exsudation rétinienne.

La libération de substances vasoactives par les lymphocytes est une cause probable d'OMC en cas d'uvéïte. Cependant, même en cas d'uvéïte, il se peut que la modification du cortex vitréen joue également un rôle dans la survenue de l'OMC.

Dans la rétinopathie diabétique et dans d'autres vasculopathies ischémiques, la libération de facteurs de croissance tels que le *vascular endothelial growth factor* (VEGF) a été observée. Le VEGF est également nommé *vasoactive permeability factor* (VPF) parce que sa capacité de déclencher une exsudation des vaisseaux sanguins est beaucoup plus puissante que celle de l'histamine. La libération de VEGF par la rétine ischémique à un niveau trop bas pour que se développe une néovascularisation pourrait cependant être suffisante pour créer une rupture de la barrière hématorétinienne et l'apparition d'un OMC. Dans certaines formes d'uvéïte ou en cas de rétinite pigmentaire, le VEGF pourrait, en plus de la libération de médiateurs inflammatoires, jouer un rôle dans la survenue d'un OMC. Par exemple, en cas de pars planite, la survenue d'une périphlébite périphérique avec ischémie rétinienne pourrait conduire à la libération d'une quantité de VEGF suffisante pour entraîner une rupture de la barrière hématorétinienne.

Phototoxicité

Il n'a pas encore été possible de déterminer si la lumière du microscope pouvait entraîner des lésions des vaisseaux rétiniens ou de l'épithélium pigmentaire (EP), responsables secondairement d'une fuite des capillaires rétiniens ou d'une diminution des capacités d'absorption de l'EP, en l'absence de lésion ophtalmoscopiquement visible. Quelques études, par l'utilisation d'implants intraoculaires bloquant les ultraviolets (UV), ont prouvé que la phototoxicité pouvait jouer un rôle important dans la survenue d'un OMC.

Diagnostic

L'OMC est associé à un certain degré de dysfonctionnement rétinien. Il peut s'accompagner d'une importante baisse d'acuité visuelle ou d'une altération discrète de la sensibilité aux contrastes ou de la vision des couleurs.

L'examen du segment antérieur est un temps important de l'évaluation clinique. L'objectif de cet examen est surtout de rechercher un iritis, une incarceration d'une mèche de vitré dans l'incision cornéenne, ou la présence de cellules dans le vitré antérieur. Ensuite, un examen du fond d'œil au verre de contact, ou sans contact avec une loupe de 68 ou 78 D est réalisé à la recherche d'une traction vitréomaculaire, d'une perte du reflet fovéolaire, ou de kystes dans la région fovéolaire. Parfois, le pigment jaune xanthophylle est refoulé au centre de la fovéa, prenant un aspect de point jaune. Cet aspect peut être observé chez les patients présentant un trou maculaire de type I, ou en cas d'OMC.

L'angiographie à la fluorescéine est utile pour délimiter les logettes cystoïdes. Elle est plus sensible que l'évaluation clinique pour détecter les OMC. Aux temps précoces, il

n'y a pas de fuite de fluorescéine. Mais aux temps tardifs de l'angiogramme, apparaît une diffusion majeure du colorant. Cette diffusion peut prendre la forme classique péta-loïde de l'OMC, ou bien il peut s'agir d'une diffusion mal limitée du colorant dans la macula. Même la fluorescéine orale peut être utilisée pour détecter les OMC (figure 10-1).

Traitement

Il est nécessaire dans un premier temps de rechercher la cause de l'OMC, afin de déterminer si un traitement spécifique doit être entrepris ou si un traitement général est approprié. En cas d'OMC visible uniquement à l'angiographie à la fluorescéine et ne s'accompagnant pas de baisse d'acuité visuelle, aucun traitement ne doit être entrepris. En cas de baisse d'acuité visuelle, l'OMC est considéré comme *cliniquement significatif* et doit donc être traité.

Traitement médical

Les corticoïdes et les agents anti-inflammatoires non stéroïdiens sont les thérapeutiques médicales les plus souvent utilisées. Ils entraîneraient une diminution des médiateurs inflammatoires responsables d'une exacerbation de la rupture de la barrière hématorétinienne. Ces traitements sont particulièrement efficaces en cas d'OMC

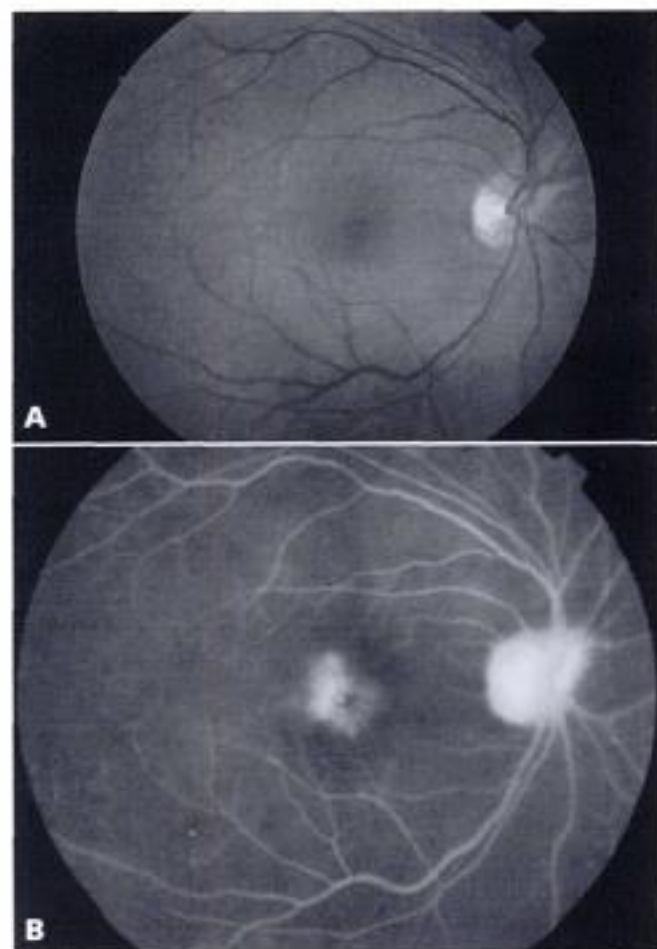


Figure 10-1. A : Œdème maculaire cystoïde. Noter la perte du reflet fovéolaire. Les logettes cystoïdes sont bien visibles. B : Angiographie à la fluorescéine. Noter l'hyperfluorescence papillaire et la diffusion radiaire de la fluorescéine le long des fibres de Henle au centre de la fovéa.

Hidden page

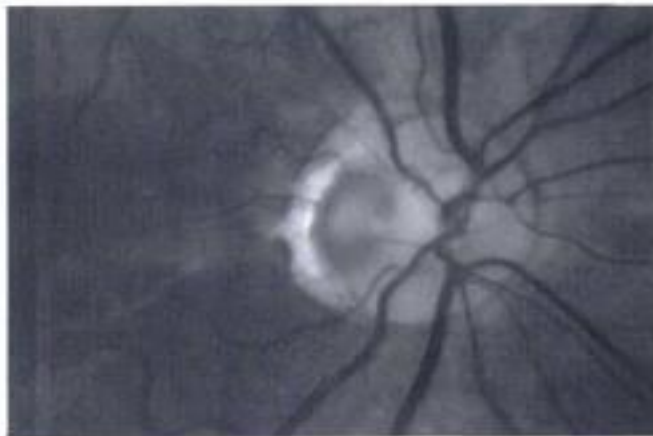


Figure 10-2. Fossette colobomateuse associée à un décollement séreux rétinien. (Voir planche couleur p. 204.)

tic passe par un examen très soigneux de la papille. Habituellement, les fossettes colobomateuses se situent dans la partie inférotemporale de la papille, à 7 h pour l'œil droit, et à 5 h pour l'œil gauche. Les fossettes colobomateuses sont de couleur grise et mesurent approximativement 400 μm (figure 10-2).

Les fossettes colobomateuses congénitales correspondent probablement à des zones de fermeture anormale de la papille. Histologiquement, les fossettes colobomateuses ne contiennent pas de cellules ganglionnaires, la fossette étant recouverte par une fine membrane diaphane à la naissance. Avec le temps, cette membrane peut disparaître, laissant une fossette vide.

Un rétinoshisis ou un décollement de rétine localisé à la macula peut se développer secondairement du fait d'un passage de liquide dans la fossette. La nature exacte de ce décollement (rétinoshisis ou décollement vrai) fait encore l'objet de débats, en particulier sur son aspect histologique et son aspect en tomographie à cohérence optique. Le passage de liquide se ferait au niveau d'une zone de faiblesse dans l'épaisseur rétinienne. Si cette zone de faiblesse se situe au niveau de la couche plexiforme externe, il se crée un rétinoshisis. Si cette zone de faiblesse se situe entre l'épithélium pigmentaire et les photorécepteurs, il se crée un décollement de rétine.

L'origine de ce liquide sous-rétinien est également controversée. L'accumulation de liquide survient très rarement avant l'âge de 10 ans, mais il est probable que certaines anomalies apparaissent déjà pendant cette période. Ce liquide pourrait provenir de la cavité vitréenne, du nerf optique, ou de l'orbite. Une hypothèse communément admise est que l'étirement de la membrane recouvrant la fossette crée des déchirures par lesquelles le liquide de la cavité intravitréenne peut s'infiltrer.

L'accumulation de liquide dans la fossette entraîne une baisse d'acuité visuelle. Habituellement, quand la vision atteint 20/70, l'évolution est de mauvais pronostic, avec une acuité visuelle qui continuera de baisser avec le temps. Il est donc licite de proposer un traitement quand la vision est de 20/70.

Dans un premier temps, le traitement va consister en une photocoagulation au laser de la région péripapillaire. Le laser peut en effet être utile quand la quantité de liquide est limitée. Il consiste en un barrage de deux rangées

d'impacts confluents disposés autour de la fossette. Si ce traitement est efficace, le liquide se résorbe généralement en 3 mois.

Si la photocoagulation au laser est insuffisante et si l'acuité visuelle chute à 20/100, il est licite de proposer un traitement par chirurgie endoculaire. Ce traitement consiste en une vitrectomie, suivie d'un tamponnement interne afin d'empêcher que le liquide intravitréen ne s'infilte dans la fossette. Une photocoagulation au laser devrait encore être réalisée afin de maintenir la rétine à plat. Le tamponnement interne est réalisé le plus souvent avec du gaz. Pour les cas réfractaires, ce tamponnement peut également être réalisé avec de l'huile de silicone.

CHORIORÉTINOPATHIE SÉREUSE CENTRALE (CRSC)

La CRSC est un décollement de la rétine neurosensorielle décrite initialement chez des hommes d'âge moyen. Le plus souvent, le patient consulte pour des métamorphopsies et une baisse d'acuité visuelle. Les métamorphopsies résultent de l'effet de Stiles-Crawford, c'est-à-dire que quand les photorécepteurs rétiens ne sont pas orientés correctement, ils ne peuvent pas transmettre les signaux lumineux correctement. Il se crée un décalage hyperoptique, les photorécepteurs soulevés étant situés plus près du point focal de l'œil.

L'examen du fond d'œil montre une perte du reflet fovéolaire et de petites zones d'atrophie de l'épithélium pigmentaire. Ces lésions peuvent être associées à un décollement de la rétine neurosensorielle sus-jacente. Chez les femmes enceintes et les patients pigmentés, le décollement de la rétine neurosensorielle peut s'accompagner d'une exsudation fibrineuse. L'œil adelphe présente également souvent de petites altérations de l'épithélium pigmentaire. Cependant, celles-ci ne s'accompagnent que rarement d'un décollement de la rétine sus-jacente (figure 10-3).

Les décollements de rétine peuvent parfois être massifs, en particulier chez des patients traités par corticoïdes, habituellement après une greffe d'organe ou pour le traitement d'un désordre auto-immun. L'arrêt des corticoïdes met fin à la fuite et permet la résolution lente du décollement. Les formes chroniques de CRSC sont plus agressives. Dans ces formes, les récédives sont plus fréquentes et les décollements de rétine ont tendance à être plus étendus, en particulier vers la rétine inférieure. Une plage d'atrophie de l'épithélium pigmentaire de forme géographique s'étendant de la macula vers la périphérie rétinienne inférieure peut alors y être associée (figure 10-4).

L'angiographie à la fluorescéine permet de mettre en évidence les lésions actives à l'origine de décollements séreux rétiens et/ou les séquelles de poussées antérieures sous forme d'altérations de l'épithélium pigmentaire. Dans les formes actives de CRSC, l'angiographie à la fluorescéine montre une zone hyperfluorescente aux temps précoces, dont l'intensité augmente et qui diffuse aux temps tardifs (figure 10-3). L'aspect classique, correspondant à un point de diffusion à partir duquel on voit « jaillir » le colorant (aspect de cheminée) au cours de la

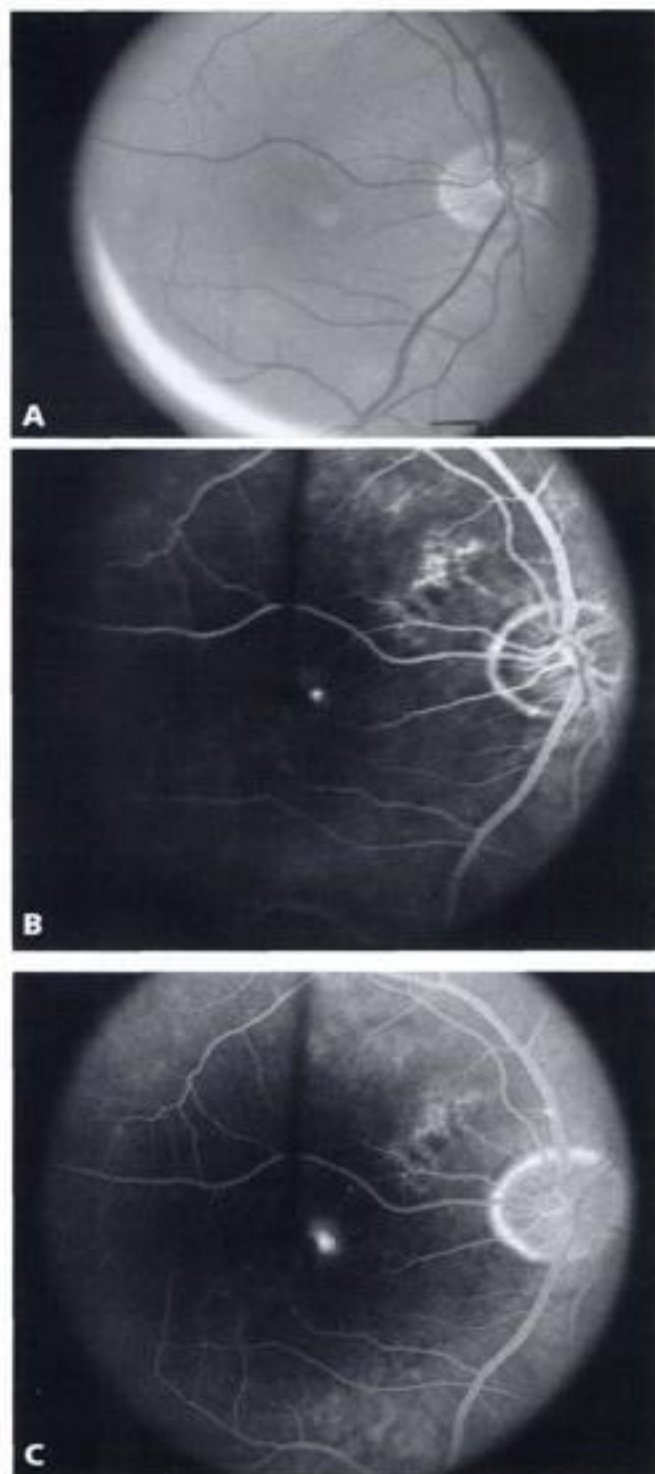


Figure 10-3. A à C : Aspect typique d'une chorioretinopathie séreuse centrale. Noter la perte du reflet fovéolaire (A) et le point de diffusion aux temps précoces (B) dont l'intensité et la taille augmentent aux temps tardifs (C).

séquence angiographique, n'est en fait observé que rarement. Physiologiquement, la fluorescéine mélangée au sérum chaud arrive probablement dans le décollement séreux rétinien, qui est à une température inférieure, puis diffuse dans la bulle de décollement. Le plus souvent, on observe une zone de diffusion de la fluorescéine d'extension circulaire à partir d'un point de fuite.

L'origine des CRSC n'est pas connue (encadré 10-3). Il pourrait s'agir initialement d'une lésion directe de

Encadré 10-3

Facteurs prédisposants des chorioretinopathies séreuses centrales (CRSC)

Corticoides
Grossesse
Agents psychotropes
Personnalité de type A (possible)

l'épithélium pigmentaire. Une autre hypothèse serait que la lésion primitive se produirait au niveau de la choriocapillaire et que l'épithélium pigmentaire serait lésé dans un deuxième temps. L'angiographie au vert d'indocyanine apporterait plutôt des éléments en faveur d'une lésion primitive au niveau de la choriocapillaire. Les altérations de l'épithélium pigmentaire peuvent être ponctuelles ou s'étendre sur une plus grande surface. Ces déchirures des jonctions serrées de l'épithélium pigmentaire créent une rupture de la barrière hématorétinienne, qui favorise la diffusion de sérum et de fluorescéine dans l'espace sous-rétinien. Si une grande surface de cellules de l'épithélium pigmentaire est impliquée, un petit décollement de l'épithélium pigmentaire peut être associé. Celui-ci se manifeste par une hyperfluorescence dès les temps précoces de l'angiographie (figure 10-5).

Les principaux diagnostics différentiels sont les néovaisseaux choroïdiens (NVC) et les décollements de l'épithélium pigmentaire (DEP). Les NVC surviennent généralement sur un terrain de dégénérescence maculaire liée à l'âge, ou d'une autre dystrophie rétinienne. Il est donc utile d'examiner soigneusement le reste du fond d'œil ainsi que l'œil adelphe pour éliminer les autres diagnostics. En présence de drusen et si le patient est âgé, le diagnostic à évoquer serait plutôt celui d'un NVC. Il faudra alors analyser soigneusement l'angiographie à la fluorescéine à la recherche d'un NVC classique, qui se présente sous la forme d'un lacis hyperfluorescent aux temps précoces, dont la fluorescence augmente puis diffuse aux temps tardifs.

Le diagnostic différentiel entre un DEP et une CRSC est plus difficile parce que de petits DEP sont souvent observés dans les CRSC (encadrés 10-4 et 10-5). Les DEP vascularisés peuvent être diagnostiqués en recherchant de petites hémorragies intrarétiniennes et des drusen entourant la lésion. Ils sont observés chez des patients généralement plus âgés que ceux qui sont atteints de CRSC. Les DEP séreux peuvent ressembler aux DEP des CRSC, mais là encore, la mise en évidence de drusen et l'âge du patient permettent de faire le diagnostic entre ces deux pathologies.

Les CRSC peuvent néanmoins être observées chez des patients âgés de 60 à 70 ans. Dans cette tranche d'âge, la proportion entre les hommes et les femmes est identique. Un DEP séreux peut être associé à une CRSC ou à une dégénérescence maculaire liée à l'âge. La présence de drusen oriente vers le diagnostic de dégénérescence maculaire liée à l'âge. Une angiographie à la fluorescéine est de toute façon nécessaire. Le patient devra ensuite être surveillé régulièrement afin de juger de l'évolution de ce DEP.

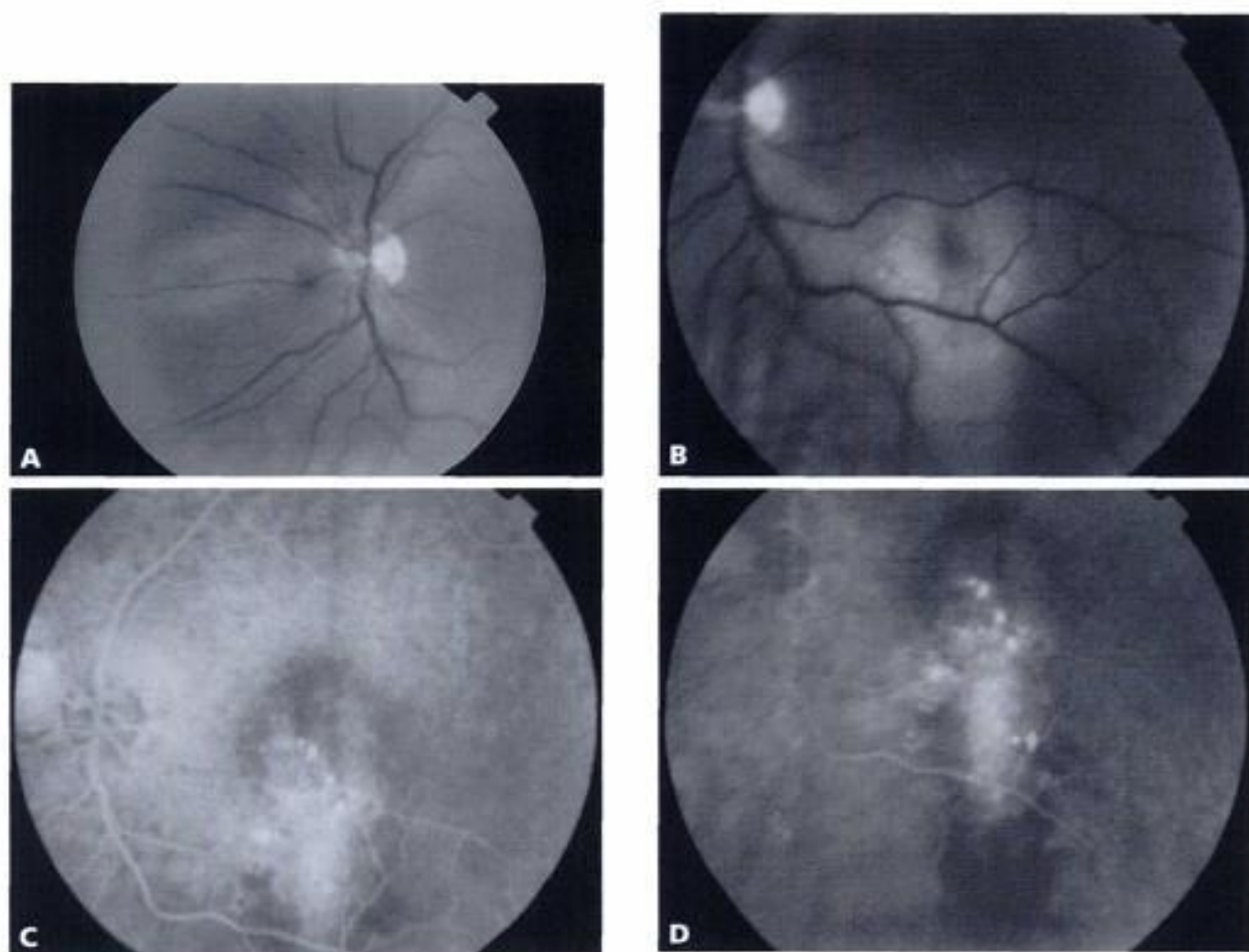


Figure 10-4. Choriorétinopathie séreuse centrale (CRSC) chronique. *A* : CRSC en nasal de la papille. *B* : CRSC chronique qui s'étend de la région maculaire vers la périphérie rétinienne inférieure. *C* et *D* : L'angiographie à la fluorescéine met en évidence la zone de diffusion chronique s'étendant vers la périphérie rétinienne inférieure.

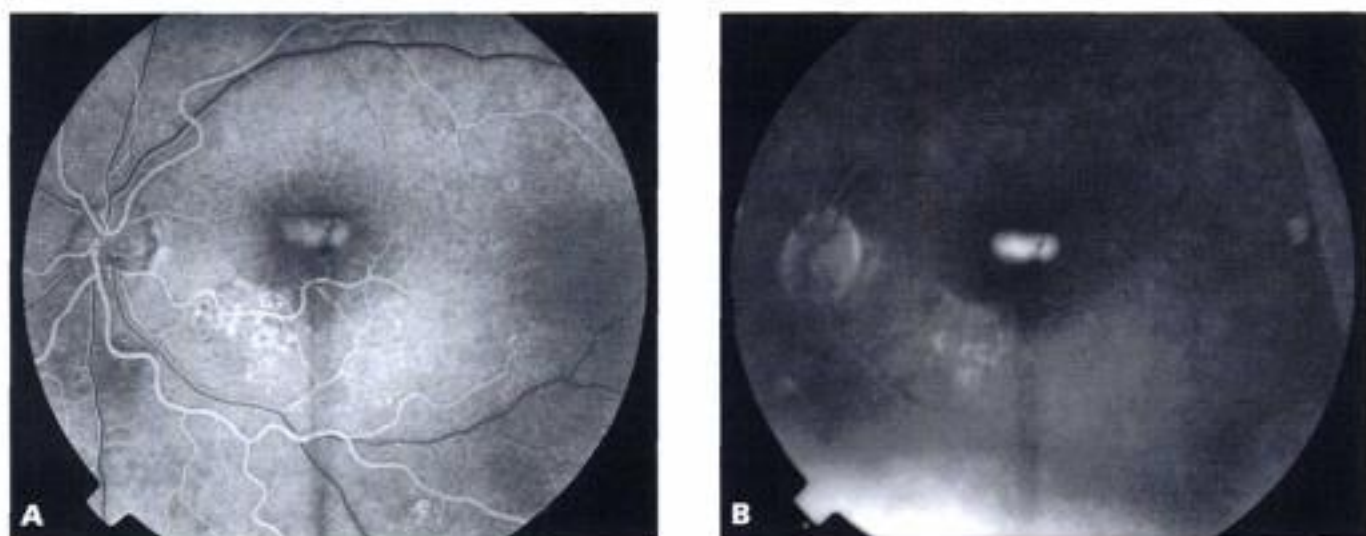


Figure 10-5. *A* et *B* : Décollement séreux de l'épithélium pigmentaire associé à une choriorétinopathie séreuse centrale. Noter également la présence de petits points de diffusion disséminés au pôle postérieur.

Hidden page

Encadré 10-8

Étiologies des trous maculaires

Idiopathie
Traumatisme
Cédème maculaire chronique
Myopie
Rétinopathie pneumatique

exemple par une indentation externe) peut aussi se compliquer de décollement exsudatif.

TROUS MACULAIRES

Les trous maculaires peuvent survenir au décours d'un traumatisme oculaire, dans un contexte de myopie forte, au cours d'un OMC chronique, ou être idiopathique (dans ce cas, ils surviennent le plus souvent après l'âge de 50 ans) (encadré 10-8). Au décours d'un traumatisme par contusion du globe oculaire, il peut se produire une traction antéropostérieure sur le gel vitréen. La hyaloïde postérieure étant très adhérente à la macula, cette traction peut parfois entraîner un trou dans la fovéa. Les bords d'un trou maculaire sont habituellement soulevés ; cependant, il est rare que les trous maculaires entraînent des décollements de rétine plus étendus. Ces décollements de rétine sur trou maculaire sont généralement observés chez les sujets fortement myopes. Mais il est indispensable d'analyser la périphérie rétinienne à la recherche d'une déhiscence avant d'envisager que le trou maculaire est seul à l'origine du décollement de rétine. Chez les sujets myopes forts, l'adhérence entre la rétine neurosensorielle et l'épithélium pigmentaire est souvent faible ; c'est pourquoi un trou maculaire peut être suffisant pour permettre au liquide intravitréen de s'infiltrer et de soulever la rétine. Par ailleurs, il n'est pas rare d'observer un OMC en cas de décollement de rétine rhégmotogène par déhiscence périphérique, dont la logette centrale peut parfois être prise pour un trou maculaire. Ainsi, l'origine du décollement de rétine par trou maculaire peut être portée à tort. C'est pourquoi il est nécessaire de bien analyser la périphérie rétinienne à la recherche de déhiscence. Le traitement des déhiscences périphériques permet la réapplication de la rétine, même s'il existait en fait réellement un trou maculaire.

Les trous maculaires idiopathiques surviennent le plus souvent chez des patients âgés, probablement du fait de la contraction et de la liquéfaction du vitré. La hyaloïde postérieure recouvrant la macula se détache, emmenant avec elle une pastille de tissu rétinien. Il n'a pas été possible de déterminer si cette pastille est constituée de toute l'épaisseur rétinienne, ou de seulement une partie de la rétine, mais dans certains cas, il apparaît clairement que toute l'épaisseur rétinienne a été enlevée, alors que dans d'autres cas, seule la couche des cellules gliales formant la structure maculaire a été enlevée.

Les trous maculaires sont classés en quatre stades. Un trou de stade 1 est un kyste maculaire jaunâtre. Cette couleur est liée à l'accumulation de pigments xanthophylles dans le kyste. Le kyste correspond probablement à la fovéola qui est tirée vers l'avant. Le stade 1 est divisé en



Figure 10-6. Trou maculaire de stade 1B. Noter l'accumulation de pigments xanthophylles au centre de la fovéa.



Figure 10-7. Trou maculaire de stade 2. Le trou maculaire n'est pas encore complet.

stade 1a, asymptomatique, et 1b, symptomatique, le patient décrivant des métamorphopsies et/ou une baisse modérée de l'acuité visuelle. Les trous de stade 1b peuvent se fermer spontanément dans 50 % des cas, du fait de la levée de la traction vitréenne. Ainsi, la prise en charge des stades 1b ne nécessite dans un premier temps qu'une simple surveillance (figure 10-6).

Les trous de stade 2 sont de petite taille (environ 50 à 75 μm) et s'accompagnent d'une baisse d'acuité visuelle plus marquée, surtout si le trou se situe juste dans la fovéa. Les trous de stade 2 ont tendance à évoluer vers les stades supérieurs, et doivent donc être traités (figure 10-7).

Les trous de stade 3 sont des trous de pleine épaisseur, de forme ronde et de 500 à 750 μm de diamètre. Les bords du trou sont souvent soulevés ; ainsi, la surface totale de macula impliquée est en fait plutôt de 1 diamètre papillaire (figure 10-8).

Les trous de stade 4 sont assez rares. À ce stade, le décollement postérieur du vitré est complet. La traction exercée sur les bords du trou étant levée, il peut ne pas y avoir de décollement des bords du trou.

Le diagnostic d'un véritable trou maculaire est souvent facile. En revanche, le diagnostic de pseudotrou est plus difficile, celui-ci pouvant être interprété comme étant un véritable trou maculaire (encadré 10-9). Les patients présentant un véritable trou maculaire de stade 3 ont généralement une acuité visuelle de 20/80 ou moins.

Hidden page

L'examen du fond d'œil met en évidence la présence d'un tissu fibreux recouvrant la macula. L'angiographie à la fluorescéine peut montrer des vaisseaux rétinien rétrécis, qui diffusent aux temps tardifs. Si l'exsudation est importante, on peut même observer un OMC. Mais la présence d'un OMC n'a en général pas de répercussion sur l'acuité visuelle finale.

Traitement

Avant d'envisager un traitement, il est nécessaire de s'assurer que les lésions rétinien associées à la membrane ne sont pas telles que l'exérèse de celle-ci ne permettra pas une amélioration significative de la vision. Par exemple, l'ablation d'une fine membrane épimaculaire chez un patient ayant présenté une occlusion de la veine centrale de la rétine ne s'accompagnera pas d'une amélioration de la vision. Les membranes épimaculaires ne se détachent que rarement spontanément de la rétine. Un traitement

chirurgical peut donc être envisagé quand la vision est inférieure à 20/50 ou 20/60. Environ 50 % des patients récupèrent une acuité visuelle supérieure à 20/40 en postopératoire. Le traitement chirurgical consiste en un premier temps en une vitrectomie, puis la membrane est disséquée du pôle postérieur. Le couteau à sclérotomie dont la pointe a été recourbée est un excellent outil pour soulever un des bords de la membrane. La membrane peut ensuite être saisie à la pince et détachée de la rétine en un ou plusieurs lambeaux.

POUR EN SAVOIR PLUS

Gass JDM. Stereoscopic atlas of macular diseases : diagnosis and treatment. 4th Ed. St Louis : Mosby ; 1996.

Points importants

Hypothèses physiopathogéniques des œdèmes maculaires cystoïdes (OMC) : (1) traction directe sur les vaisseaux rétinien du fait de la contraction du vitré ; (2) fuite des vaisseaux rétinien provoquée par la libération de médiateurs inflammatoires ; ou (3) réaction phototoxique de la macula.

Les étiologies des OMC sont nombreuses, mais les plus fréquentes restent la chirurgie de la cataracte, l'inflammation, l'infection et les pathologies de la vascularisation rétinienne.

Le traitement médical des OMC repose sur les corticoïdes et les anti-inflammatoires non stéroïdiens.

Les fossettes colobomateuses se situent habituellement sur les rayons de 5 h et de 7 h. Une fois que la vision est inférieure à 20/70, la baisse d'acuité visuelle continue inexorablement.

Les chorioretinopathies séreuses centrales (CRSC) peuvent être provoquées par une corticothérapie, par un traitement par psychotropes ou par une grossesse. Le plus souvent, elles guérissent spontanément. Il est important de bien faire le diagnostic différentiel entre une CRSC et un néovaisseau choroïdien.

Les autres étiologies de décollement de rétine exsudatif comprennent le syndrome de Vogt-Koyanagi-Harada, la rétinopathie hypertensive et la prééclampsie.

Tumeurs de la choroïde et de la rétine de l'adulte

NÆVI CHOROÏDIENS

MÉLANOMES CHOROÏDIENS

Diagnostic
Résultats de la Collaborative Ocular Melanoma Study
Traitement des mélanomes de taille moyenne
Diagnosics différentiels
Métastases choroïdiennes

RÉTICULOSARCOME : LYMPHOME B NON HODGKINIEN

PSEUDO-UVÉTES

Syndrome d'effusion uvéale
Prolifération mélanocytaire uvéale diffuse bilatérale
Infiltration lymphocytaire diffuse de la choroïde
Nanophthalmie
Syndrome d'Alagille
Sclérite postérieure
Syndrome de Vogt-Koyanagi-Harada
Ophtalmie sympathique

Les trois tumeurs malignes de la choroïde et de la rétine le plus souvent retrouvées chez l'adulte sont les suivantes :

- en cas de tumeur choroïdienne associée à un décollement exsudatif rétinien, il faut évoquer soit une métastase choroïdienne (secondaire à un cancer du poumon ou à un cancer du sein), soit un mélanome choroïdien ;
- en cas d'infiltration rétinienne ou de dépôts sous-rétiens associés à un Tyndall vitréen, ou bien s'il existe une infiltration diffuse de la choroïde, en particulier chez le sujet âgé ou immunodéprimé, il faut évoquer un lymphome B non hodgkinien.

NÆVI CHOROÏDIENS

Les *nævi choroïdiens* sont des tumeurs mélanocytaires bénignes de la choroïde. Ce type de tumeur est observé dans 4 à 6 % de la population caucasienne. Les *nævi choroïdiens* se présentent le plus souvent comme des tumeurs plates noirâtres de la choroïde. Leur diamètre moyen est de $1,25 \pm 0,72$ mm. La plupart sont localisés en temporal du pôle postérieur. La taille des *nævi choroïdiens* peut augmenter un peu avec le temps. En revanche, quand l'épaisseur d'un *nævus choroïdien* est supérieure à 2,5 ou 3 mm ou si l'épaisseur augmente avec le temps, il existe un risque réel que ce *nævus* soit en fait un mélanome. La présence de drusen à la surface de la tumeur est plutôt un signe de chronicité et de bénignité. Les *nævi choroïdiens* peuvent être hypopigmentés, mais il existe alors fréquemment aussi

Encadré 11-1

Facteurs de risque de transformation maligne d'un *nævus choroïdien*

1. Localisation au pôle postérieur
2. Augmentation de sa taille documentée
3. Épaisseur supérieure à 3 mm
4. Présence d'un décollement séreux rétinien
5. Pigmentation orange
6. Baisse d'acuité visuelle

une couronne d'hyperpigmentation entourant la lésion. La présence de pigments oranges à la surface de la tumeur correspond à une accumulation de lipofuscine et est un signe de malignité. Bien que la transformation d'un *nævus choroïdien* en mélanome choroïdien soit rare, l'étiologie la plus fréquente des mélanomes choroïdiens reste la transformation maligne d'un *nævus choroïdien*. Les facteurs de risque de transformation d'un *nævus* en mélanome sont énumérés dans l'encadré 11-1.

Aux temps précoces de l'angiographie à la fluorescéine, les *nævi* sont hypofluorescents du fait d'un effet masque du pigment sur la fluorescence de la choroïde. L'échographie oculaire ne permet pas de distinguer les mélanomes des *nævi*. Les petits *nævi* (3 mm de diamètre ou moins, et moins de 1,5 mm d'épaisseur) sans pigment orange ou décollement séreux rétinien ne nécessitent probablement qu'une surveillance espacée. Plus les *nævi* sont grands, plus ils sont à risque de transformation maligne ; ils doivent donc être surveillés de près. Pour cela, les photographies du fond d'œil permettent de documenter la lésion à chaque contrôle et de suivre son évolution.

MÉLANOMES CHOROÏDIENS

Les mélanomes choroïdiens sont des tumeurs mélanocytaires malignes de la choroïde. Ce sont les tumeurs malignes primitives de l'œil les plus fréquentes. Leur fréquence est de 7 cas/million d'individus/an. L'âge moyen au moment du diagnostic est de 60 ans, mais des mélanomes choroïdiens ont été observés chez des patients de l'âge de 23 ans jusqu'à l'âge de 85 ans. Les mélanomes choroïdiens sont plus fréquents chez les Caucasiens que dans les autres races et résultent probablement le plus souvent d'un

Hidden page

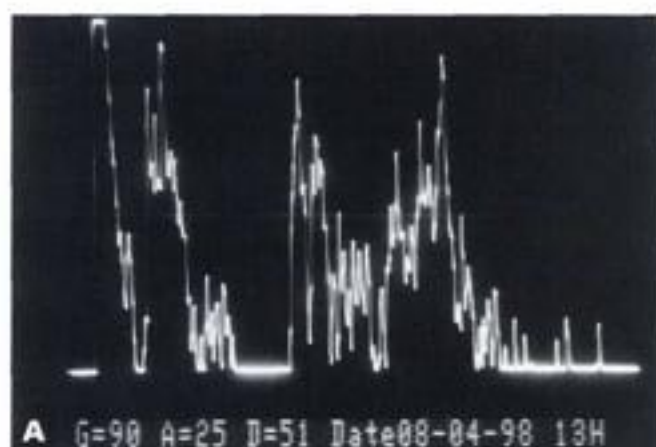


Figure 11-2. A : Scanner d'un mélanome choroïdien montrant l'hyperréflexivité interne de la lésion. B : Scan en mode B du même mélanome.

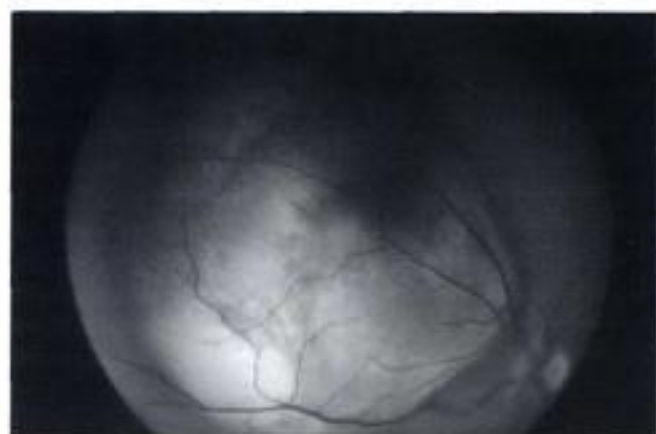


Figure 11-3. Mélanome choroïdien. (Voir planche couleur p. 204.)

Les mélanomes, les hémorragies et les autres tumeurs choroïdiennes ne sont pas transilluminables, alors que les effusions uvéales et les décollements de rétine le sont. La transillumination peut aussi être utile pour déterminer la surface de la tumeur.

La tomodynamométrie ou l'imagerie par résonance magnétique peut être utile pour rechercher la présence d'une extension sclérale. De plus, ces examens complémentaires peuvent permettre de déterminer la surface de la lésion en l'absence d'un examen échographique fiable.

Encadré 11-4

Symptomatologie clinique oculaire des mélanomes choroïdiens

Vaisseaux sentinelles
Cataracte
Subluxation du cristallin
Hémorragie du vitré
Extension dans la chambre antérieure
Baisse d'acuité visuelle
Rubéose
Corps flottants
Pigmentation orange
Dégénérescence pavimentuse

Encadré 11-5

Diagnostic différentiel des mélanomes choroïdiens

Métastases
Hémorragie suprachoroïdienne
Nævus choroïdien
Hémorragie sous-rétinienne secondaire à un néovaisseau choroïdien
Détachement choroïdien
Hémangiome choroïdien
Calcifications sclérochoroïdiennes

Diagnostic

Les éléments du diagnostic de mélanome choroïdien sont rappelés dans l'encadré 11-4. Les diagnostics différentiels sont énumérés dans l'encadré 11-5.

Les mélanomes choroïdiens peuvent métastaser au foie et aux poumons, ce qui les différencie des mélanomes cutanés qui ont plutôt tendance à métastaser d'abord aux ganglions lymphoïdes. Le bilan d'extension doit donc comporter un bilan hépatique et des radiographies du thorax. Ce bilan doit être réalisé au moins une fois par an.

Résultats de la Collaborative Ocular Melanoma Study

Dans la Collaborative Ocular Melanoma Study (COMS), les mélanomes de grande taille ont été définis comme ceux dont le diamètre était de plus de 16 mm ou dont l'épaisseur était de plus de 10 mm. Les mélanomes choroïdiens moyens ont été définis comme ceux dont l'épaisseur était comprise entre 3 et 10 mm et dont le diamètre était de moins de 16 mm. Les petits mélanomes ont été définis comme ceux dont l'épaisseur était comprise entre 1 et 3 mm et dont le diamètre était de 5 à 16 mm.

La mortalité à 5 ans était de 40 % chez les patients présentant un mélanome de grande taille. Dans ce groupe, 80 % des décès étaient associés à un mélanome. Il n'a pas été mis en évidence de supériorité de la radiothérapie avant énucléation par rapport à l'énucléation seule. De manière intéressante, l'examen histopathologique des produits d'énucléation a montré un envahissement scléral dans 56 % des cas et une extension extrasclérale dans 8 % des cas. Une rupture de la membrane de Bruch, une extension intrarétinienne et la présence de cellules tumorales dans le vitré ont été observées dans 88 %, 50 % et 25 % des yeux énucléés, respectivement. Une augmentation de la surface

Encadré 11-6

Mélanomes choroïdiens : critères décisionnels et options thérapeutiques

CRITÈRES

1. Âge et état général du patient
2. Statut de l'œil controlatéral
3. Statut de l'œil atteint
 - Taille du mélanome
 - Localisation du mélanome
4. Présence de métastases

OPTIONS THÉRAPEUTIQUES

1. Observation
2. Énucléation
3. Radiothérapie
4. Résection en bloc
5. Photocoagulation au laser
6. Thermothérapie transpupillaire

des petits mélanomes a été observée dans 21 % des cas à 2 ans et 31 % des cas à 5 ans. Les facteurs de risque de cette croissance des petits mélanomes ont été une augmentation de l'épaisseur tumorale, la présence de pigment orange en surface et celle de points de diffusion aux temps tardifs de l'angiographie à la fluorescéine. La présence de drusen et d'altérations de l'épithélium pigmentaire rétinien est associée aux cas de mélanomes de petite taille dont la surface est restée stable. Le taux de mortalité à 5 ans était de 6 % – 1 % de ces décès pouvant être associé à un mélanome – ; la mortalité à 8 ans était de 15 %.

Concernant les mélanomes de taille moyenne, la supériorité de l'énucléation par rapport à la radiothérapie n'a pas été mise en évidence. La mortalité à 5 ans était d'environ 20 %.

Traitement des mélanomes de taille moyenne

Le traitement dépend de l'âge du patient et de son état général, du statut de l'œil atteint et de l'œil controlatéral, de la taille de la lésion, de la présence de métastases et de la localisation de la lésion (encadré 11-6). Si le patient est âgé, dans un mauvais état général, et si le mélanome est de petite taille ou à croissance lente, une simple surveillance peut être la meilleure option thérapeutique. S'il s'agit d'un patient monophthalme ou dont l'œil controlatéral présente une mauvaise acuité visuelle, l'œil atteint étant le meilleur œil, une simple surveillance peut également être une bonne option. Le traitement est réalisé au mieux par des équipes spécialisées en pathologie tumorale oculaire.

Les mélanomes avec envahissement du corps ciliaire sont de mauvais pronostic, car ils sont souvent de grande taille au moment du diagnostic. Chez ces patients, le risque de métastases secondaires est élevé. Par ailleurs, le traitement de la lésion oculaire est plus difficile et la probabilité de pouvoir conserver le globe oculaire est faible. Chez les patients présentant un mélanome localisé près de la macula ou du nerf optique, le pronostic fonctionnel est également mauvais. Cependant, ces mélanomes sont souvent découverts alors qu'ils sont de petite

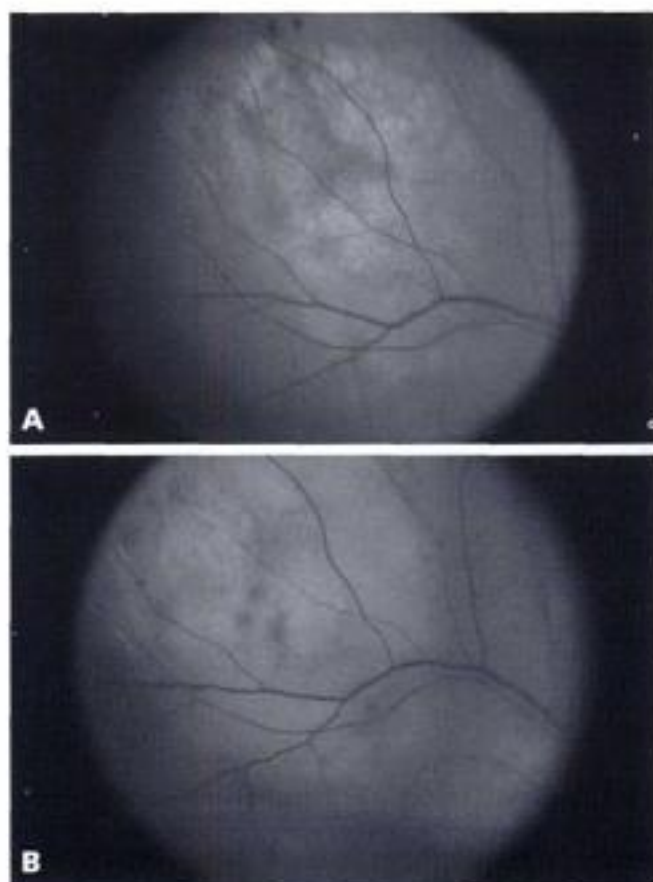


Figure 11-4. A et B : Mélanome choroïdien hypopigmenté avant (A) et après (B) thermothérapie transpupillaire.

taille du fait de la baisse d'acuité visuelle qu'ils entraînent ; le pronostic vital est donc meilleur. La présence d'une rubéose irienne secondaire à un décollement de rétine exsudatif total est de mauvais pronostic et doit faire envisager un traitement par énucléation.

À l'heure actuelle, le meilleur traitement des mélanomes de grande taille est probablement l'énucléation. Les mélanomes choroïdiens dont la surface dépasse 9,5 mm devraient être traités comme des tumeurs de grande taille, tandis que les mélanomes dont la surface est comprise entre 3 et 9,5 mm devraient être traités comme des mélanomes moyens, c'est-à-dire par radiothérapie (figure 11-4). Les petits mélanomes ne doivent être traités que si leur surface augmente au cours du suivi. Les petits mélanomes situés au pôle postérieur peuvent être traités par thermothérapie transpupillaire (TTT) à l'aide d'un laser diode de 810 nm. Ce traitement est administré à une faible puissance sur une longue période, ce qui permet une pénétration en profondeur de la tumeur. L'objectif est d'obtenir une nécrose tumorale non pas du fait de la photocoagulation, qui nécessiterait une augmentation de la température des tissus d'au moins 65°C, mais plutôt du fait d'une élévation douce de la température, de l'ordre de 45 à 50 °C.

Les mélanomes du corps ciliaire peuvent être traités par iridocyclectomie si leur surface est de moins de 3 cadrans horaires. Les lésions plus larges doivent être traitées, la radiothérapie par plaque ou l'énucléation représentant probablement les meilleurs traitements.

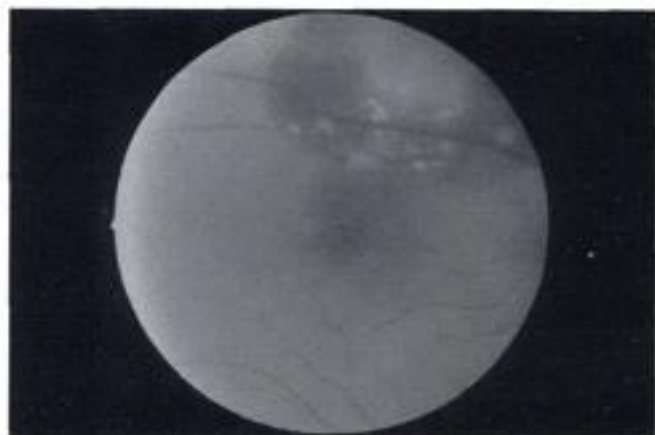


Figure 11-5. Néovascularisation choroïdienne ectopique.

Diagnostics différentiels

Varices

Les varices des veines équatoriales sont fréquemment observées chez les patients en décubitus ou lors d'une manœuvre de Valsalva. Leur diagnostic repose sur la mise en évidence d'une tuméfaction dont le volume varie en fonction de la pression veineuse.

Néovascularisation choroïdienne ectopique

La néovascularisation choroïdienne ectopique est rare mais peut être observée chez des patients âgés, chez qui elle peut être prise pour un mélanome choroïdien. Habituellement, des hémorragies rétiniennes et des signes de dégénérescence maculaire liée à l'âge sont retrouvés. L'échographie met en évidence une lésion fortement échogène. Cependant, la lésion peut être moins échogène s'il s'est produit une hémorragie importante, ce qui peut induire une autre confusion avec le diagnostic de mélanome. Avec le temps, les néovaisseaux choroïdiens ectopiques vont involuer au fur et à mesure que le sang se résorbe et laisser une cicatrice, ce qui permet de faire le diagnostic différentiel avec un mélanome choroïdien (figure 11-5).

Calcification sclérochoroïdienne

Les calcifications sclérochoroïdiennes sont des masses choroïdiennes blanc-jaunâtre, habituellement localisées au-delà des arcades vasculaires, en moyenne périphérie rétiniennne, et alignées sur l'insertion des muscles obliques supérieur ou inférieur. L'échographie et la tomographie par ordinateur permettent de mettre en évidence les calcifications dans la lésion. Les patients étant asymptomatiques, les calcifications sclérochoroïdiennes sont découvertes de façon fortuite le plus souvent. Elles ne s'associent que rarement à des anomalies systémiques qui peuvent être une hypercalcémie, une insuffisance rénale ou une hyperparathyroïdie.

Mélanocytome

Un mélanocytome est une forme de nævus qui se développe près de la papille. Les mélanocytomes sont plus fréquents chez les non-Caucasiens que chez les Caucasiens, par opposition aux nævi choroïdiens et aux mélanomes choroïdiens, que l'on retrouve plus souvent chez les Caucasiens. Les mélanocytomes sont des lésions très noires avec des bords frangés qui suivent les fibres opti-

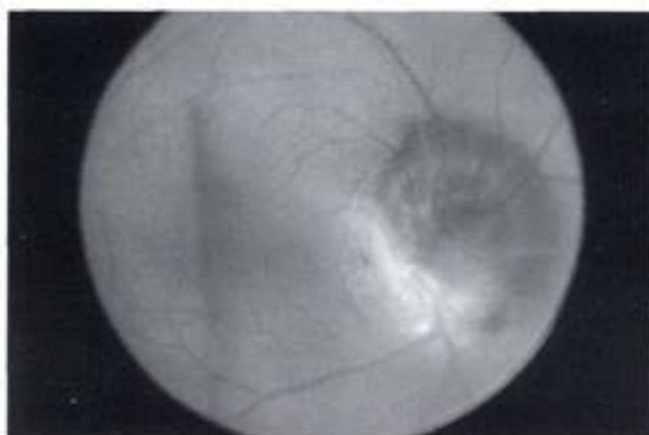


Figure 11-6. Mélanocytome du nerf optique. Noter l'aspect festonné des bords de la lésion. (Voir planche couleur p. 204.)

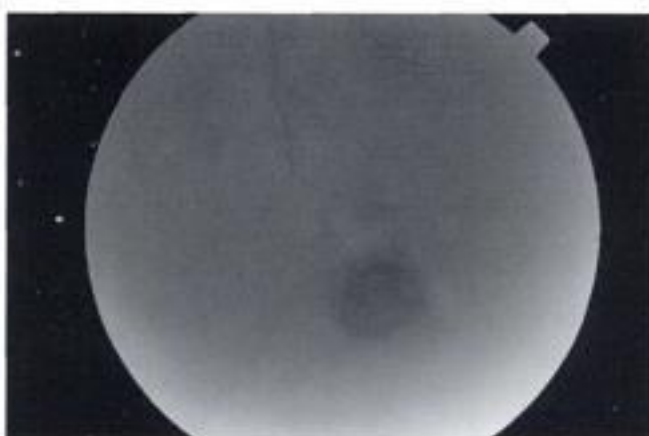


Figure 11-7. Petit adénome de l'épithélium pigmentaire.

ques. Les mélanocytomes ont très peu ou pas du tout de potentiel malin et les patients sont généralement asymptomatiques (figure 11-6). Leur taille reste le plus souvent stable avec le temps. Les mélanocytomes peuvent être confondus avec les mélanomes de la choroïde péripapillaire.

Adénomes de l'épithélium pigmentaire

Les adénomes de l'épithélium pigmentaire sont des tumeurs rares de l'épithélium pigmentaire rétinien qui peuvent être confondus avec les mélanomes de la choroïde. Les adénomes de l'épithélium pigmentaire sont des lésions plus noires et plus planes que les mélanomes de la choroïde (figure 11-7).

Hamartome combiné de la rétine et de l'épithélium pigmentaire rétinien

Les hamartomes combinés de la rétine et de l'épithélium pigmentaire rétinien sont des lésions rares qui ressemblent aux membranes épitréiniennes associées à une hyperplasie de l'épithélium pigmentaire. Ils entraînent une constriction marquée des vaisseaux rétiniens, bien identifiable à l'angiographie à la fluorescéine. Ils peuvent être congénitaux ou secondaires à un traumatisme rétinien.

Métastases choroïdiennes

Les métastases choroïdiennes sont les tumeurs malignes intraoculaires de l'adulte les plus fréquentes. Le cancer primitif à l'origine de ces métastases est le cancer du



Figure 11-8. Métastase d'un cancer du sein.

poumon, le plus souvent, suivi du cancer du sein (figure 11-8). À la différence des mélanomes, les métastases choroïdiennes sont volontiers bilatérales et multifocales. Elles peuvent s'associer, et ce même pour les tumeurs de petite taille, à de vastes décollements séreux rétinien exsudatifs. L'épithélium pigmentaire sus-jacent est généralement très altéré, ce qui se manifeste par la présence de mottes de pigment donnant un aspect en peau de léopard. L'angiographie à la fluorescéine met en évidence la vascularisation tumorale intrinsèque et de multiples points de diffusion au niveau de l'épithélium pigmentaire rétinien. L'échographie révèle une lésion fortement échogène.

Chez les patients présentant des métastases choroïdiennes, il est nécessaire de compléter le bilan à la recherche d'une éventuelle extension métastatique aux autres organes. Le traitement consiste généralement en une radiothérapie externe ou, parfois, en une radiothérapie par plaque localisée. Les lésions peuvent aussi être traitées par chimiothérapie si elles sont associées à des métastases localisées dans d'autres organes.

RÉTICULOSARCOMES : LYMPHOMES B NON HODGKINIENS

Avant l'épidémie du virus de l'immunodéficience humaine (VIH), le réticulosarcome était essentiellement observé chez des sujets âgés ou ayant plus de 50 ans (encadré 11-7). Le réticulosarcome se présente sous deux formes : Une forme localisée au système nerveux central et une forme systémique. Ces deux formes sont associées à une uvéite. La forme systémique peut également être associée à une infiltration de la choroïde, qui entraîne des plis choroïdiens et des décollements séreux rétinien exsudatifs. L'angiographie à la fluorescéine met en évidence ces plis choroïdiens ainsi que de multiples points de diffusion.

La forme localisée au système nerveux central peut n'être associée qu'à une uvéite, mais aussi à des décollements séreux rétinien. L'œil peut être la première partie du système nerveux central affectée. L'infiltration rétinienne peut ressembler à une rétinite. Les lésions sous-réliniennes peuvent ressembler aux tâches de couleur blanc-jaunâtre de la maladie de Stargardt (figure 11-9).

Le diagnostic de lymphome oculaire est difficile mais important puisque 80 % des patients présentant un

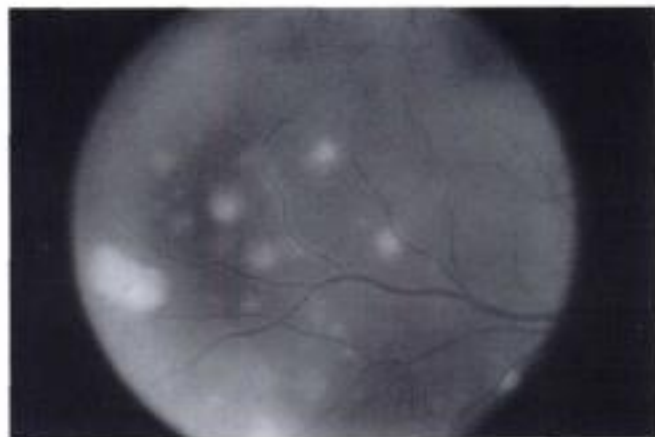


Figure 11-9. Réticulosarcome : lymphome B non hodgkinien. (Voir planche couleur p. 205.)

Encadré 11-7

Diagnostic différentiel des lymphomes B non hodgkiniens

Uvéite intermédiaire
Toxoplasmose
Rétinites virales
Maladie de Stargardt
Syphilis
Tuberculose

lymphome oculaire initial peuvent développer des lésions intracrâniennes. Bien que le diagnostic précoce ne diminue pas la mortalité, il permet un traitement plus précoce et une plus longue survie. Le diagnostic de lymphome oculaire doit être évoqué devant toute uvéite intermédiaire. Une biopsie de vitré peut être utile au diagnostic, bien qu'il soit là encore souvent difficile de mettre en évidence les cellules tumorales. Il est parfois nécessaire d'avoir recours à une biopsie rétinienne pour faire le diagnostic. Récemment, il a été démontré que, dans des biopsies de vitré de patients présentant un lymphome oculaire, le taux d'interleukine-10 était anormalement élevé par rapport à celui d'interleukine-6. La recherche d'une homogénéité de réarrangement des immunoglobulines par *polymerase chain reaction* (PCR) peut également être utile au diagnostic. Enfin, il est nécessaire de réaliser une imagerie du système nerveux central et une analyse du liquide céphalorachidien chez tous les patients qui présentent une suspicion de lymphome oculaire.

Les patients porteurs du VIH peuvent présenter des lymphomes intraoculaires particulièrement agressifs pouvant simuler n'importe quelle rétinite infectieuse. Chez ces patients, on retrouve généralement un dérèglement du contrôle du virus Epstein-Barr dans les cellules lymphomateuses.

Le traitement – comme en cas d'atteinte intracrânienne – consiste habituellement en une radiothérapie externe de l'orbite et du cerveau. La chimiothérapie intrathécale peut également être utilisée seule ou bien en association à une radiothérapie cérébrale. Des tentatives de traitement par injection intraoculaire de méthotrexate ont également été réalisées.

Encadré 11-8

Caractéristiques du syndrome d'effusion uvéale

Aspect de peau de léopard
Métastases choroïdiennes
Mélanomes choroïdiens
Infiltration lymphocytaire diffuse de la choroïde
Prolifération uvéale mélanocytaire diffuse bilatérale
(plus profonde que l'épithélium pigmentaire rétinien)
Syndrome d'effusion uvéale

PSEUDO-UVÉITES**Syndrome d'effusion uvéale**

Le syndrome d'effusion uvéale doit être évoqué chez des hommes d'âge moyen présentant des décollements rétiniens exsudatifs ou des décollements choroïdiens, en l'absence d'antécédent de chirurgie intraoculaire ou d'autres causes d'effusion choroïdienne. Les lésions sont habituellement bilatérales. Il existe parfois des amas pigmentés secondaires au décollement rétinien chronique. Chez ces patients, l'analyse du liquide céphalorachidien peut mettre en évidence une hyperprotéinorachie avec une absence de cellule. Les autres causes à éliminer en présence d'une exsudation choroïdienne sans uvéite intermédiaire associée sont le lymphome non hodgkinien, la syphilis, une sclérite postérieure, une tuberculose, une sarcoïdose et une nanophthalmie. Le syndrome d'effusion uvéale répond mal aux corticoïdes. Il s'agit d'une pathologie idiopathique, qui se caractérise par un épaississement scléral gênant le flux uvéoscléral, pour lequel une autre approche thérapeutique peut être envisagée : la résection sclérale, qui donne parfois de bons résultats (encadré 11-8).

Prolifération mélanocytaire uvéale diffuse bilatérale

La prolifération mélanocytaire uvéale diffuse bilatérale est un syndrome paranéoplasique dans lequel un carcinome systémique libère des facteurs qui entraînent une prolifération mélanocytaire uvéale. À l'examen du fond d'œil, on retrouve des taches rouge sombre, rondes et multiples au niveau de la choroïde.

Infiltration lymphocytaire diffuse de la choroïde

L'infiltration lymphocytaire diffuse de la choroïde était habituellement considérée comme une pathologie bénigne. Récemment, elle a été envisagée comme un début d'infiltration choroïdienne d'un lymphome non hodgkinien systémique. L'examen du fond d'œil retrouve essentiellement des plis choroïdiens (encadré 11-9). L'échographie montre un épaississement de la choroïde. L'angiographie à la fluorescéine met en évidence les plis choroïdiens ainsi que des points de diffusion.

Nanophthalmie

Le diagnostic de nanophthalmie doit être évoqué devant des yeux très hypermétropes présentant des plis choroïdiens ou une effusion uvéale au fond d'œil. Ces yeux ont une

Encadré 11-9

Diagnostic différentiel des plis choroïdiens

Pathologies intraoculaires
Effusion choroïdienne
Hypotonie (figure 11-10)
Mélanome choroïdien
Autres tumeurs choroïdiennes
Hypermétropie (figure 11-11)
Sclérite postérieure
Indentation sclérale
Néovaisseaux choroïdiens (figure 11-12)
Infiltration lymphocytaire diffuse de la choroïde
Pathologies orbitaires
Tumeurs intracronales
Hyperthyroïdie

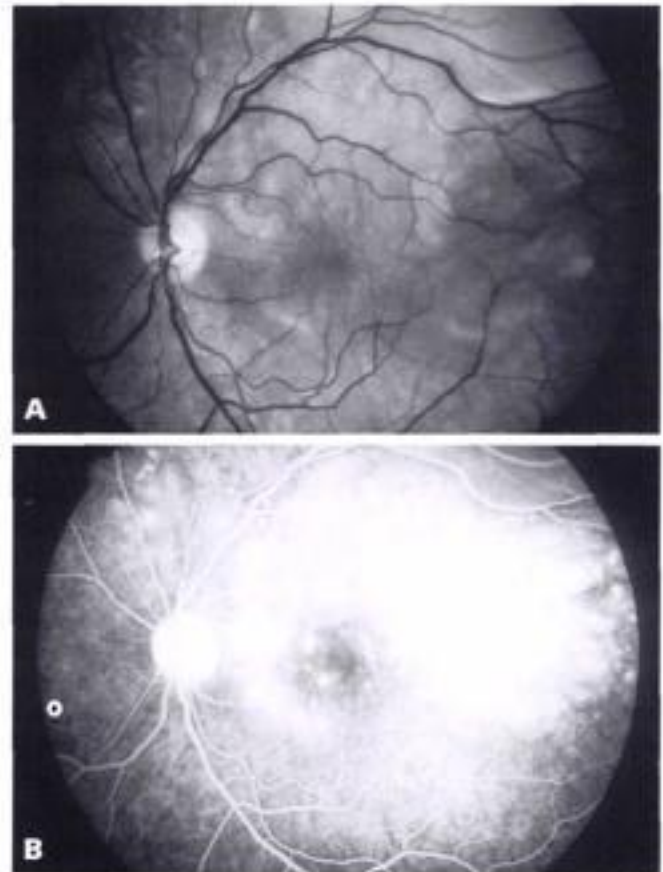


Figure 11-10. Sclérite postérieure. A : Plis choroïdiens bien visibles sur les clichés anérythres. B : Points de diffusion aux temps tardifs de l'angiographie à la fluorescéine.

morphologie parfaitement normale en dehors d'une petite longueur axiale. Les yeux nanophthalmes sont prédisposés aux plis choroïdiens qui, habituellement, ne nécessitent aucun traitement. La sclère peut être anormalement épaisse, ce qui entraîne une diminution du flux uvéoscléral. L'épaississement scléral peut être diagnostiqué par échographie. En cas d'effusion uvéale, une alternative thérapeutique peut être la réalisation de fenêtres sclérales ou la décompression des veines vortiqueuses.

Syndrome d'Alagille

Le syndrome d'Alagille, ou syndrome artériohépatique, est une maladie autosomique dominante qui associe des

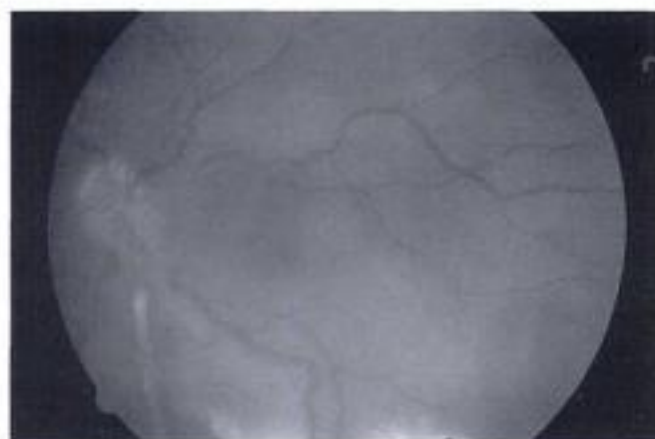


Figure 11-11. Syndrome de Vogt-Koyanagi-Harada. Décollement séreux rétinien du pôle postérieur.

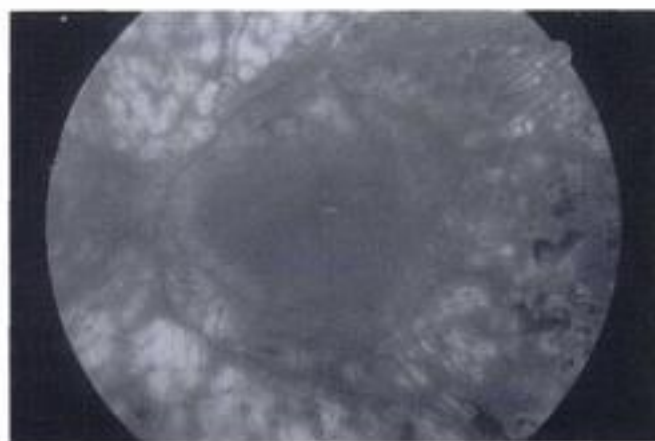


Figure 11-12. Ophtalmie sympathique. Forme chronique avec de multiples zones d'atrophies choroïdaires.

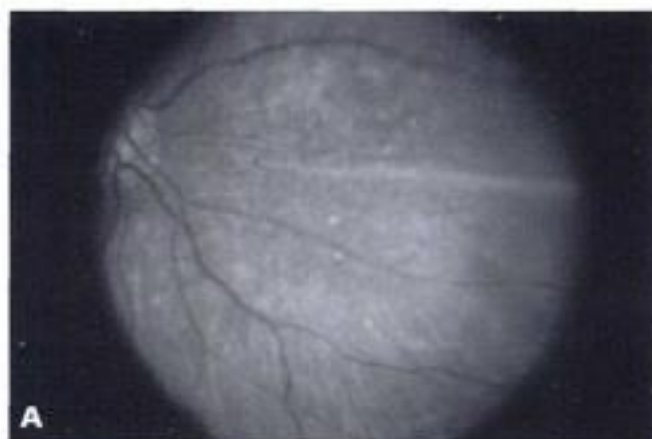
anomalies oculaires et une cirrhose. Ces anomalies oculaires consistent en une hypermétropie associée à des plis choroïdiens et, parfois, à un œdème papillaire.

Sclérite postérieure

La sclérite postérieure touche habituellement des sujets d'âge moyen. Environ deux tiers des patients présentent une inflammation sclérale antérieure et postérieure qui se manifeste par des douleurs ainsi qu'une inflammation de la conjonctive et des vaisseaux épiscléraux. Le dernier tiers des patients ne présente qu'une inflammation sclérale postérieure, qui peut seulement se manifester par une douleur intense. Environ 50 % des patients ont une polyarthrite rhumatoïde associée.

La sclérite postérieure correspond souvent à une inflammation granulomateuse à minima de la sclère. Elle se manifeste par un épaissement scléral postérieur associé à un décollement rétinien exsudatif sus-jacent. L'examen du fond d'œil retrouve une masse associée à des plis choroïdiens. L'angiographie à la fluorescéine met en évidence les plis choroïdiens et des points de diffusion (figure 11-13). L'échographie montre l'épaississement de la sclère et de l'espace sous-ténonien postérieur, entraînant une séparation entre la Tenon et la sclère.

Les étiologies de sclérite postérieure les plus fréquentes sont la polyarthrite rhumatoïde, la granulomateuse de



A



B

Figure 11-13. A : Effusion uvéale, avec plis rétinien secondaires à une hypotonie survenue suite à une chirurgie de glaucome chronique. B : Une fois le tonus normalisé, il existe un remaniement diffus de l'épithélium pigmentaire rétinien avec une zone linéaire sans épithélium pigmentaire.

Wegener, la syphilis, le zona, la tuberculose et la sarcoïdose.

Syndrome de Vogt-Koyanagi-Harada

Le syndrome de Vogt-Koyanagi-Harada (VKH) est une granulomateuse chronique plus fréquente chez les Asiatiques, les Amérindiens et les Mexicains, même si elle peut aussi se voir dans d'autres groupes ethniques. L'haplotype HLA-DR4 est 16 fois plus fréquent que les autres haplotypes HLA de type II chez les sujets asiatiques présentant un VKH. Les haplotypes HLA-DR4 et HLA-DR1 sont associés au VKH chez les Amérindiens. Des études récentes ont montré qu'il existerait également une association entre l'haplotype HLA-DR4 et le VKH chez les Caucasiens.

Les anomalies systémiques associées aux anomalies oculaires sont le vitiligo, la poliose et une hypoacousie. On peut également retrouver des anomalies du système nerveux central à type de lymphocytorrhachie ou de méningite aseptique, qui se manifestent par des céphalées et parfois des signes neurologiques focaux.

Le syndrome de Vogt-Koyanagi correspond à une inflammation granulomateuse de la chambre antérieure. Il existe alors des précipités rétrodescemétiques, des nodules iriens de Busacca ou de Koeppe et un Tyndall de chambre antérieure.

Le syndrome de Harada est une inflammation granulomateuse de la choroïde correspondant à une infiltration

Hidden page

Les nouvelles techniques chirurgicales permettent actuellement de sauver des yeux sévèrement traumatisés, ce qui peut faire craindre une augmentation du taux d'ophtalmie sympathique.

Lorsque l'ophtalmie sympathique est déclarée, si l'œil sympathisant n'est plus fonctionnel, il doit être énucléé car il semblerait que ce traitement radical améliore la situation de l'œil sympathique. Le produit de l'énucléa-

tion doit être envoyé en anatomopathologie pour confirmer le diagnostic.

Le traitement médical est le même que celui du syndrome de Vogt-Koyanagi-Harada, c'est-à-dire une corticothérapie à forte dose sur une courte période suivie d'une décroissance lente. En cas de complications liées à la corticothérapie, les autres immunosuppresseurs peuvent également être utilisés.

Points importants

Les mélanomes choroïdiens sont les tumeurs malignes intraoculaires les plus fréquentes.

Les métastases choroïdiennes sont les tumeurs malignes intraoculaires les plus fréquentes après les mélanomes.

Les éléments qui font suspecter un mélanome devant une tumeur pigmentée de la choroïde sont la croissance de la lésion au cours du suivi, la présence de pigments oranges, la présence d'un décollement séreux rétinien sus-jacent, la localisation proche de la papille ou de la fovéa, l'épaisseur de plus de 3 mm et la baisse d'acuité visuelle.

Les résultats de la Collaborative Ocular Melanoma Study (COMS) sont les suivants :

- les mélanomes de grande taille doivent être traités par énucléation. La mortalité à 5 ans est de 40 % ;
 - les mélanomes moyens peuvent être traités par radiothérapie ou par énucléation. La mortalité à 5 ans est de 20 % environ ;
 - 30 % des petits mélanomes grandissent et deviennent des mélanomes moyens ou grands en 5 ans.
- Les diagnostics différentiels des plis choroïdiens sont listés dans l'encadré 11-8.
- Les diagnostics différentiels des tumeurs pigmentées sont listés dans l'encadré 11-5.

POUR EN SAVOIR PLUS

Collaborative Ocular Melanoma Study Group. Factors predictive of growth and treatment of small choroidal melanoma. COMS report n° 5. Arch Ophthalmol 1997 ; 115 : 1537-44.

Collaborative Ocular Melanoma Study Group : Mortality in patients with small choroidal melanomas. COMS report n° 4. Arch Ophthalmol 1997 ; 115 : 886-93.

Collaborative Ocular Melanoma Study Group. Histopathologic characteristics of uveal melanomas in eyes enucleated from the Collaborative Ocular Melanoma Study. COMS report n° 6. Am J Ophthalmol 1998 ; 125 : 745-66.

Collaborative Ocular Melanoma Study Group. The Collaborative Ocular Melanoma Study (COMS) randomized trial of pre-enucleation radiation of large choroidal melanoma II : initial mortality findings. COMS report n° 10. Am J Ophthalmol 1998 ; 125 : 779-96.

Rao NA. Mechanisms of inflammatory response in sympathetic ophthalmia and VKH syndrome. Eye 1997 ; 11 : 213-6.

Sumich P, Mitchell P, Wang JJ. Choroidal nevi in a white population : the Blue Mountain Eye Study. Arch Ophthalmol 1998 ; 116 : 645-50.

Hidden page

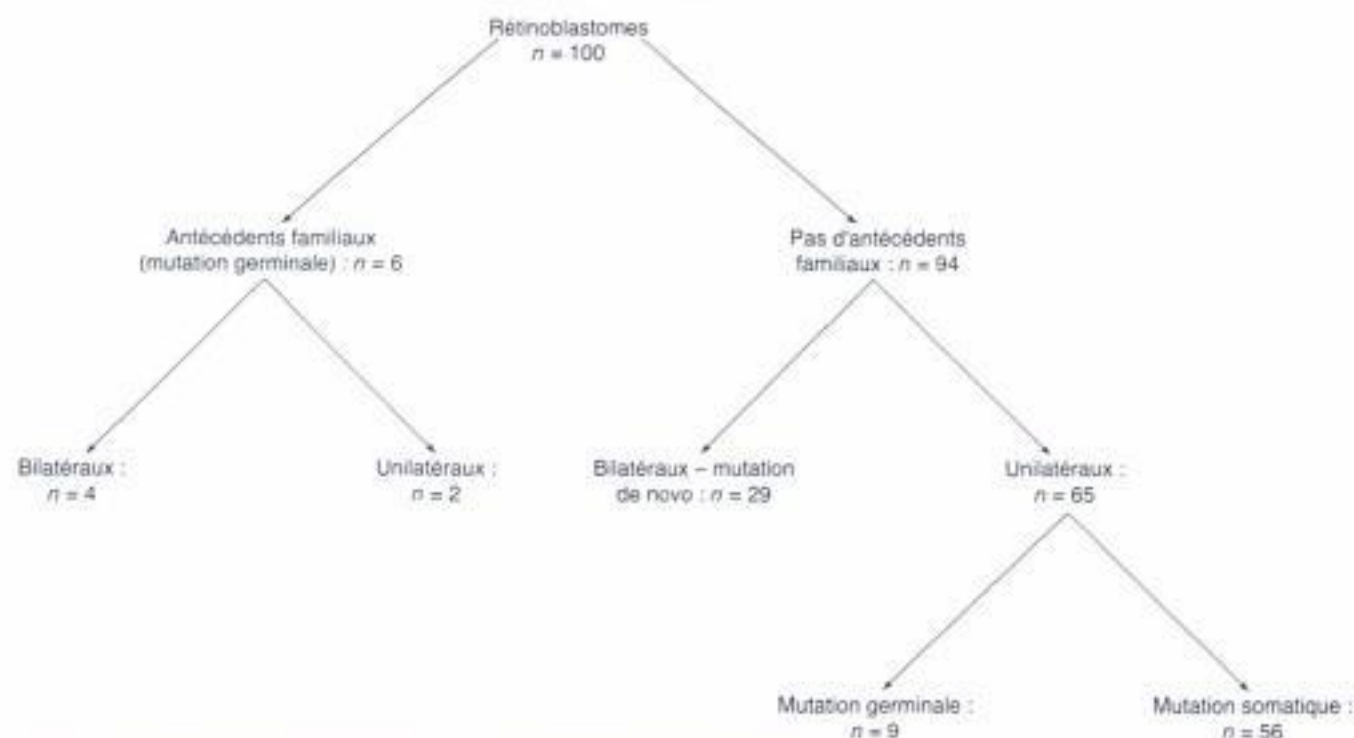


Figure 12-1. Incidence de la forme bilatérale et de la génétique sur les rétinoblastomes.

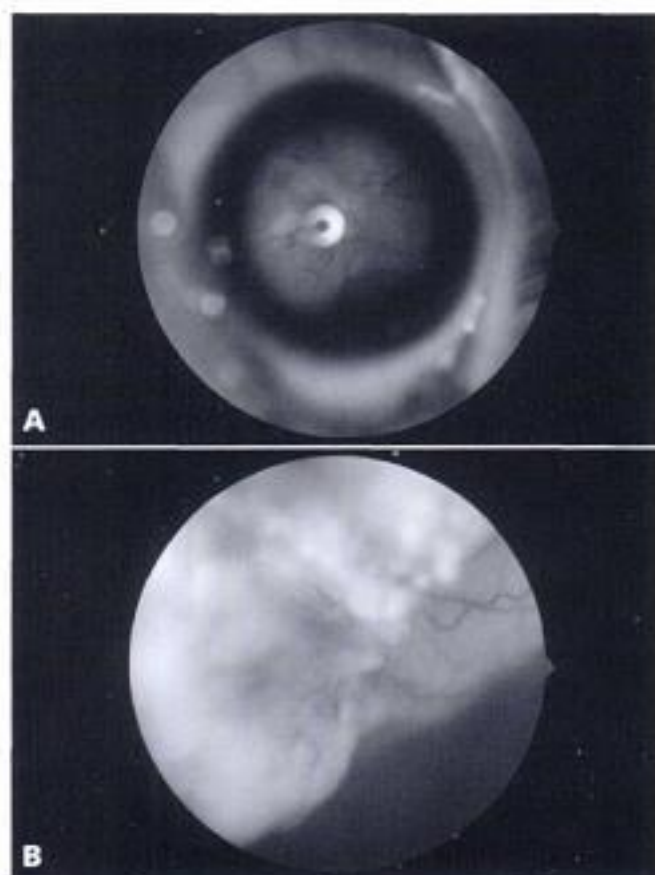


Figure 12-2. A : Leucocorie classique chez un patient présentant une forme bilatérale de rétinoblastome. Noter la vascularisation de la tumeur. B : Œil controlatéral. Noter les calcifications.

existe un grand risque de mutation germinale. La pénétrance est très élevée (85 %). Pour chaque enfant d'un parent avec une mutation germinale, le risque de développer un rétinoblastome est de 45 %. Aussi la surveillance de ces enfants doit-elle commencer très rapidement après la

Encadré 12-3

Aspects cliniques du rétinoblastome

Leucocorie Strabisme Baisse d'acuité visuelle Inflammation oculaire Glaucome Cellulite orbitaire

naissance. Après l'âge d'un an, la probabilité de présenter une mutation germinale diminue progressivement. En cas de mutation somatique (non héréditaire), l'âge moyen de survenue d'un rétinoblastome est de 24 mois.

Aspects cliniques

Tous les enfants ayant un strabisme d'apparition récente doivent avoir un examen du fond d'œil à la recherche d'une étiologie organique. De la même manière, les enfants présentant une inflammation oculaire, un glaucome, une leucocorie ou des opacités des milieux doivent avoir un examen du fond d'œil à la recherche d'un rétinoblastome (encadré 12-3, figure 12-2). En effet, une forme rare de rétinoblastome, le rétinoblastome infiltrant diffus, qui correspond à une infiltration diffuse de la rétine et de la choroïde, peut prendre la forme d'une uvéite ou d'une iridocyclite. Les rétinoblastomes surviennent rarement sur un terrain de microphthalmie.

Classiquement, le rétinoblastome débute par de petites lésions transparentes intra- ou sous-rétiniennes (figure 12-3). Puis la vascularisation intratumorale se développe et des zones blanches de nécrose intratumorale apparaissent (figure 12-4). Les *rétinoblastomes endophytiques* apparaissent comme des nodules faisant nettement

Hidden page

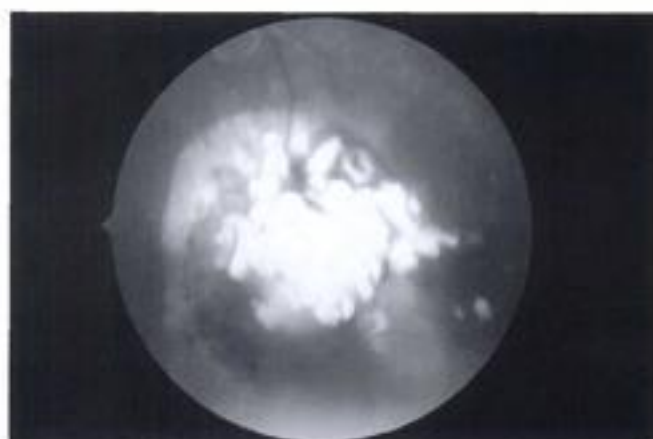


Figure 12-6. Régression de type 1.

Traitement

Le traitement et le suivi à long terme devraient être réalisés par des spécialistes de la pathologie tumorale oculaire. L'énucléation est le traitement de choix en cas de lésion unilatérale étendue, en particulier s'il s'agit d'un enfant de plus d'un an, le risque de mutation germinale étant faible pour les patients plus âgés. Lors de l'énucléation, l'exérèse d'un long fragment de nerf optique doit être réalisée. L'analyse histopathologique doit indiquer s'il existe une extension de la tumeur au-delà de la lamina cribrosa et jusqu'au niveau de la tranche de section du nerf optique. Le pronostic est moins bon en cas d'extension tumorale au-delà de la lamina cribrosa, surtout si elle atteint la tranche de section du nerf optique.

La chimiothérapie a modifié la prise en charge des rétinoblastomes. La chimiothérapie, incluant l'utilisation du carboplatine, de l'étoposide et de la vincristine, permet de diminuer nettement le volume tumoral. Récemment, la chimiothérapie a été utilisée en association soit à une cryoapplication périphérique, soit à une thérapie transpupillaire, l'objectif étant de créer une rupture de la barrière hématorétinienne et, ainsi, de permettre une meilleure pénétration de la tumeur par les agents anticancéreux.

Pour les tumeurs localisées, la thérapie transpupillaire, la photocoagulation au laser, la radiothérapie par plaque et la cryoapplication peuvent être utilisées. Pour des tumeurs plus étendues, la radiothérapie externe peut également être utilisée.

Les rétinoblastomes peuvent régresser de différentes manières. Le *type 1 de régression* est caractérisé par la fragmentation de la tumeur aboutissant à une masse résiduelle calcifiée, donnant l'aspect classique de fromage caillé (figure 12-6). Le *type 2* correspond à une atrophie de la tumeur qui laisse persister une masse un peu floconneuse avasculaire, parfois difficile à distinguer d'une tumeur encore active – il convient donc d'assurer le suivi de cette régression (figure 12-7). Le *type 3* de régression est une combinaison des types 1 et 2. Dans le *type 4*, des zones d'atrophie chorioretinienne sont associées à des zones tumorales.

Les individus porteurs d'une mutation du gène du rétinoblastome sont plus à risque que la moyenne de développer un deuxième cancer primitif d'un autre organe. Après

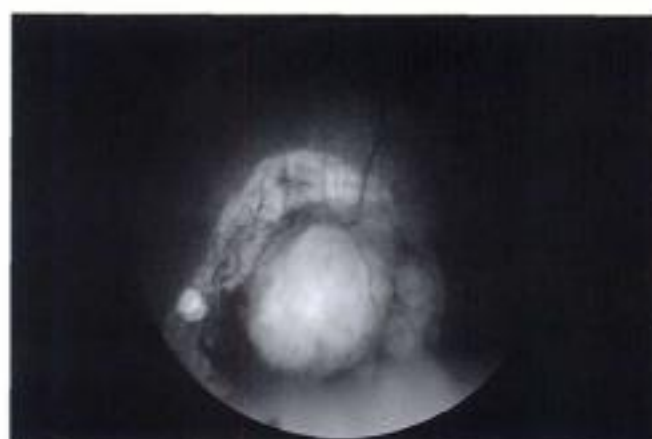


Figure 12-7. Régression de type 2.

l'âge de 50 ans, ce risque est de 30 à 50 % chez les patients porteurs d'une mutation germinale, et de 5 % chez ceux porteurs d'une mutation somatique. Le plus souvent, il s'agit d'un sarcome des tissus mous (ostéosarcome), mais d'autres cancers, tels que des tumeurs cérébrales ou des mélanomes cutanés, peuvent être observés. Enfin, l'utilisation de la radiothérapie double le risque de survenue d'un second sarcome des tissus mous dans le territoire d'irradiation.

ASTROCYTOME

Un astrocytome rétinien est une lésion bénigne qui peut se calcifier secondairement. Cette lésion blanchâtre peut être vascularisée et prendre alors un aspect mûriforme. Les astrocytomes sont observés le plus souvent chez des patients atteints de sclérose tubéreuse de Bourneville ou de neurofibromatose, mais ils peuvent également être observés chez des patients sans antécédents.

MÉDULLOBLASTOME

Le médulloblastome est une pathologie rare qui survient en moyenne vers l'âge de 5 ans. On peut cependant l'observer à tous les âges de la vie. Cette tumeur se développe aux dépens du corps ciliaire et tend à avoir une croissance localisée ; elle peut parfois métastaser. Le médulloblastome est associé à des kystes visibles à l'échographie et parfois à une néovascularisation irienne.

SYNDROME DE PERSISTANCE DU VITRÉ PRIMITIF HYPERPLASIQUE (PVPH) OU PERSISTANCE DE LA VASCULARISATION FŒTALE

Au cours du développement du fœtus, l'artère hyaloïdienne s'étend du nerf optique jusqu'à la face postérieure du cristallin. À la naissance, cette vascularisation fœtale a habituellement régressé. Chez certaines personnes, il peut persister des « empreintes » de l'artère hyaloïdienne. Le plus souvent, ces résidus correspondent à : (1) la persistance d'une *membrane pupillaire* à la naissance ; (2) de petites opacités blanches situées dans le quadrant inféro-nasal de la capsule postérieure du cristallin, appelées *taches de Mittendorf* et représentant l'extrémité antérieure de



Figure 12-8. Persistance du vitré primitif hyperplasique ou persistance de la vascularisation fœtale. Noter les vaisseaux à la face postérieure du cristallin.

l'artère hyaloïdienne ; (3) un filament blanc dans la cavité vitréenne, appendu à la papille, appelé *canal de Cloquet* et qui correspond à la partie postérieure de l'artère hyaloïdienne.

L'artère hyaloïdienne résiduelle constitue un tissu cicatriciel intraoculaire plus ou moins étendu qui va se rétracter et entraîner des lésions des tissus sains avoisinants. C'est pourquoi l'aspect clinique de la PVPH est extrêmement large et le pronostic variable en fonction de la sévérité des lésions initiales. Il existe souvent une microphthalmie associée, avec non seulement une petite longueur axiale, mais également une cornée de petite taille.

La forme antérieure correspond à un voile fibrovasculaire rétrocrystallinien entraînant un étirement des procès ciliaires. Les autres anomalies du segment antérieur que l'on peut observer sont la survenue d'une cataracte, d'un glaucome, de synéchie postérieure, de membranes cyclitiques et d'un aplatissement de la chambre antérieure (figure 12-8).

La PVPH peut se compliquer d'un décollement de rétine tractionnel. Il peut également survenir une néovascularisation rétinienne péripapillaire associée à des néovaisseaux qui se développent dans le canal de Cloquet. Ces yeux peuvent aussi évoluer vers la phtisie soit du fait d'une hypotonie majeure par décollement des corps ciliaires secondaires, soit du fait d'un décollement de rétine tractionnel total.

En angiographie à la fluorescéine, on peut parfois observer un remplissage de la vascularisation fœtale résiduelle. C'est la raison pour laquelle cette pathologie est également appelée *persistance de la vascularisation fœtale*.

L'échographie permet de mettre en évidence une diminution de la longueur axiale, l'ensemble ou une partie de l'artère hyaloïdienne résiduelle s'étendant de la papille au cristallin, la traction sur les procès ciliaires, et éventuellement les décollements de rétine tractionnels. Dans les yeux en phtisie, il peut y avoir des calcifications de la choroïde. Cet aspect ne doit cependant pas être confondu avec les calcifications observées dans les rétinoblastomes.

La PVPH n'affecte habituellement qu'un seul œil, généralement le gauche, chez des patients ne présentant aucune anomalie systémique associée. Les patients présentant une rétinopathie du prématuré de forme sévère peuvent égale-

ment avoir une persistance de l'artère hyaloïdienne, responsable de décollements de rétines tractionnels. En cas de PVPH bilatérale, une maladie systémique incluant des étiologies infectieuses doit être recherchée.

Traitement

Le traitement dépend de la sévérité des lésions. En cas de forme très sévère, avec un décollement de rétine tractionnel étendu et une microphthalmie importante, le pronostic est mauvais et la prise en charge consistera en une abstention thérapeutique dans un premier temps. Dans d'autres cas, une cataracte minime peut s'aggraver avec le temps, et une chirurgie d'extraction du cristallin peut être proposée. Souvent, il existe une association entre des lésions du segment antérieur et du segment postérieur. Dans ces cas, un traitement chirurgical par la pars plana peut être proposé. L'objectif de cette chirurgie est d'enlever l'artère hyaloïdienne résiduelle et de lever les tractions vitréorétiennes, ce qui peut permettre de prévenir le risque de décollement de rétine tractionnel. Le traitement des décollements de rétine tractionnels est extrêmement difficile, grevé d'un taux élevé de complications, et n'est donc pratiqué que dans des cas très précis.

MALADIE DE COATS

La maladie de Coats est une pathologie habituellement unilatérale qui touche plus souvent les hommes que les femmes. L'origine exacte de cette pathologie n'est pas connue, mais elle se manifeste par des anomalies au niveau des vaisseaux rétiniens qui diffusent massivement. Dans quelques cas, une mutation somatique unilatérale du gène de la Norrine a été mise en évidence. Ce gène est localisé sur le chromosome X et joue un rôle important dans le développement des vaisseaux rétiniens. L'aspect clinique peut être très variable d'un individu à l'autre. En effet, les anomalies vasculaires caractéristiques peuvent être localisées à un petit nombre de capillaires rétiniens ou, au contraire, s'étendre à l'ensemble du réseau capillaire.

L'âge de découverte dépend de l'étendue et de la localisation de la rétine impliquée. Les anomalies les plus fréquentes sont les exsudats intra- et sous-rétiens (figures 12-9 à 12-11) qui s'accumulent dans l'aire maculaire (*exsudation maculaire de type Coats* : encadré 12-4). Chez les patients présentant une maladie de Coats bilatérale, il faut rechercher une rétinite pigmentaire, un syndrome de Senior-Loken, une dystrophie scapulo-humérale et une hémiatrophie faciale progressive.

Les formes sévères, avec une grande surface de rétine impliquée, peuvent se compliquer de décollements de rétine exsudatifs étendus, pouvant entraîner une leucocorie. Ces décollements exsudatifs peuvent également se

Encadré 12-4

Exsudation maculaire de type Coats

Maladie de Coats
Maladie Von Hippel-Lindau
Rétinopathie des radiations
Macroanévrisme artériel rétinien

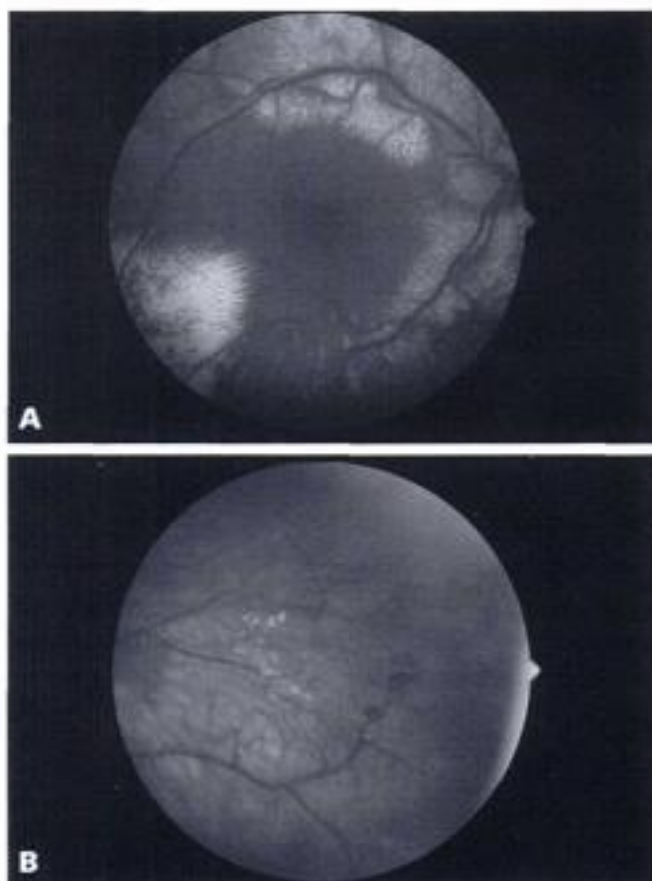


Figure 12-9. A : Exsudation maculaire de type Coats (elle peut aussi se rencontrer dans d'autres pathologies). (Voir planche couleur p. 205.) B : Télangiectasies de la périphérie rétinienne du même patient. (Voir planche couleur p. 205.)

compliquer de glaucome néovasculaire et/ou de glaucome aigu à angle fermé, le diaphragme irido-cristallin étant poussé vers l'avant par les poches de décollement de rétine. Ces yeux peuvent évoluer vers la phtisie. Dans ces cas, on peut parfois observer des calcifications qui se développent par métaplasie osseuse. Ces calcifications se situent dans la choroïde, ce qui les différencie des calcifications des rétinoblastomes qui se situent dans la rétine ou dans l'espace sous-rétinien.

Les capillaires rétiniens sont dilatés et sont le siège de multiples microanévrismes. L'angiographie à la fluorescéine permet de mettre en évidence ces capillaires dilatés et les microanévrismes. Quand une grande surface de rétine est impliquée, on peut également observer des dilatations sacculaires anévrismales au niveau des veines et des artères. Le lit capillaire est trop bien visible dans la zone pathologique.

La maladie de Coats est une pathologie évolutive et doit donc être traitée. Quand les lésions sont localisées au pôle postérieur, en l'absence d'exsudation sous-rétinienne et si le patient est suffisamment âgé, le traitement consiste en une photocoagulation des vaisseaux rétiniens anormaux à la lampe à fente. Il est nécessaire de réaliser un traitement étendu de toutes les télangiectasies avec une longueur d'onde bien absorbée par les vaisseaux rétiniens, c'est-à-dire le vert ou le jaune. Parfois, plusieurs séances sont nécessaires.

Quand les vaisseaux rétiniens périphériques sont affectés, le traitement de première intention consiste en une

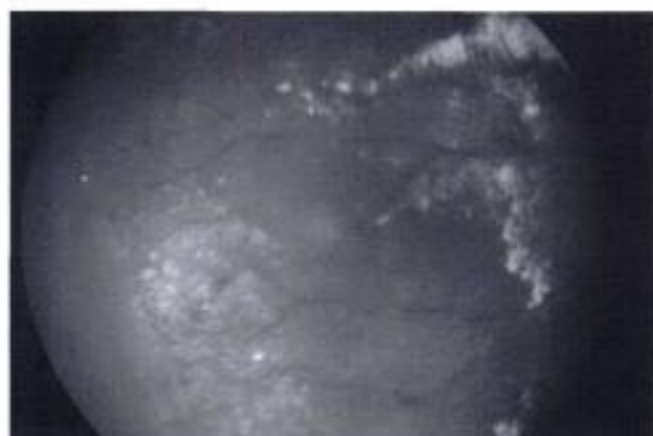


Figure 12-10. Exsudats et télangiectasies.



Figure 12-11. Angiographie classique à la fluorescéine. Noter les capillaires irréguliers et dilatés (télangiectasies) et la diffusion à partir de ces capillaires.

photocoagulation à l'ophtalmoscope indirect. Là encore, il est nécessaire d'utiliser une longueur d'onde bien absorbée par les vaisseaux rétiniens. En cas d'échec de plusieurs séances à environ 6 semaines d'intervalle, une cryothérapie périphérique doit être envisagée. En cas d'exsudation marquée, un drainage externe du fluide sous-rétinien peut être réalisé.

TÉLANGIECTASIES MACULAIRES IDIOPATHIQUES

Les télangiectasies maculaires peuvent être unilatérales ou bilatérales. Ce sont les vaisseaux perifovéolaires, en particulier ceux situés en temporal de la fovéa, qui sont impliqués. Une veinule de drainage s'étendant à angle droit dans la région parafovéolaire, de petits exsudats et une perte du reflet fovéolaire du fait d'un œdème maculaire sont souvent retrouvés. L'interrogatoire doit rechercher des antécédents d'irradiation. Les principaux diagnostics différentiels sont la rétinopathie diabétique et les occlusions de branches veineuses.

Les télangiectasies maculaires de type I correspondent probablement à une maladie de Coats de l'âge adulte. Les lésions sont unilatérales et peuvent concerner l'ensemble des capillaires perifovéolaires. Il s'agit d'une pathologie évolutive, et un traitement est indiqué en cas de baisse de l'acuité visuelle. Ce traitement consiste en une photocoagulation au laser des capillaires affectés, de la même

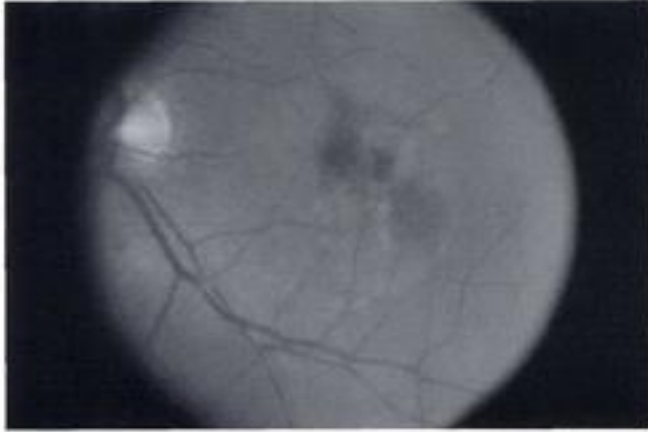


Figure 12-12. Télangiectasies maculaires de type II compliquées d'un néovaisseau choroïdien. (Voir planche couleur p. 205.)

manière que pour la maladie de Coats. Dans un premier temps, seules les télangiectasies doivent être traitées au laser. Si ce traitement est insuffisant, toute la zone de diffusion capillaire doit être traitée.

Les télangiectasies maculaires de type II sont bilatérales le plus souvent. Dans cette forme, la perte visuelle est lente, à moins qu'un néovaisseau choroïdien ne se développe. Aucun traitement n'est indiqué en l'absence de néovaisseau choroïdien. Dans ces cas, le néovaisseau choroïdien est traité de la même manière que les néovaisseaux choroïdiens secondaires à la dégénérescence maculaire liée à l'âge (figure 12-12). Si le néovaisseau choroï-

dien est juxtafovéolaire ou extrafovéolaire, le traitement consiste en une photocoagulation directe au laser. Si le néovaisseau choroïdien est rétrofovéolaire, les autres formes de traitement, y compris la photothérapie dynamique, peuvent être envisagées. L'excision chirurgicale est contre-indiquée car ces néovaisseaux choroïdiens sont intra- et sous-rétiniens. La veinule à angle droit souvent associée aux télangiectasies maculaires correspond en fait probablement à un vaisseau de drainage de ces néovaisseaux choroïdiens.

Les télangiectasies maculaires de type III sont également bilatérales. Dans ce cas, les télangiectasies sont associées à une raréfaction capillaire maculaire, qui peut parfois s'étendre vers la périphérie rétinienne. Il peut aussi exister des anomalies des petits vaisseaux cérébraux ainsi que des antécédents familiaux de pathologie du système nerveux central. La photocoagulation au laser n'est jamais indiquée, même en cas de diffusion à l'angiographie à la fluorescéine.

POUR EN SAVOIR PLUS

- Abramson DH et al. Presenting signs of retinoblastoma. *J Pediatr* 1998 ; 132 : 505-8.
 Wong FL et al. Cancer incidence after retinoblastoma : radiation dose and sarcoma risk. *JAMA* 1997 ; 278 : 1262-7.

Points importants

Le gène du rétinoblastome est localisé sur le chromosome 13, en 13q14.
 Environ 60 % des rétinoblastomes correspondent à des mutations de novo ; la plupart de ces formes de novo sont unilatérales. Toutes les formes bilatérales sont à transmission héréditaire.
 Les éléments pronostiques du rétinoblastome sont la taille de la tumeur, la présence de cellules dans le vitré et l'envahissement de la macula.

L'extension des rétinoblastomes se fait de manière directe dans l'orbite et le système nerveux central et de manière indirecte par métastase de la moelle osseuse.
 Les anomalies histopathologiques typiques du rétinoblastome sont les rosettes de Flexner-Wintersteiner.
 La persistance du vitré primitif hyperplasique (PVPH) est associée à une microphthalmie. Celle-ci peut être très discrète. La PVPH est unilatérale le plus souvent.

Phacomatoses et autres pathologies oculaires congénitales rares

SCLÉROSE TUBÉREUSE DE BOURNEVILLE
NEUROFIBROMATOSE DE TYPE 1
NEUROFIBROMATOSE DE TYPE 2
HYPERTROPHIE CONGÉNITALE DE L'ÉPITHÉLIUM PIGMENTAIRE RÉTINIEN (SYNDROME DE GARDNER)
HÉMANGIOME CAVERNEUX RÉTINIEN
SYNDROME DE STURGE-WEBER
MÉLANOCYTOSE OCULAIRE
OSTÉOME CHOROÏDIEN
MALADIE DE VON HIPPEL-LINDAU (ANGIOMATOSE DE LA RÉTINE)

Certaines pathologies associent des manifestations oculaires à des manifestations systémiques. Les phacomatoses en font partie. *Phakos* signifie lentille ou tache cutanée d'aspect lenticulaire. Les phacomatoses ont été appelées ainsi du fait de leurs caractéristiques dermatologiques et héréditaires.

SCLÉROSE TUBÉREUSE DE BOURNEVILLE

La sclérose tubéreuse est liée à une mutation du gène de l'hamartine sur le chromosome 9 ou du gène de la tubérine sur le chromosome 16. Les mutations du chromosome 9 sont plus souvent retrouvées dans les formes familiales, et les mutations du chromosome 16 dans les cas

sporadiques, probablement liés à une mutation de novo. Les lésions oculaires le plus souvent observées sont les astrocytomes rétiniens, qui peuvent parfois être calcifiés (figure 13-1 ; voir également le chapitre 12), et les hamartomes combinés de la rétine et de l'épithélium pigmentaire rétinién (figure 13-2). Il est parfois difficile de distinguer un astrocytome rétinién d'un rétinoblastome, mais la mise en évidence des autres manifestations de la sclérose tubéreuse permet de rectifier le diagnostic.

Les manifestations systémiques sont nombreuses. Un acronyme mnémotechnique permet de les retenir : EPILOIA – « EPI » pour *épilepsie*, « LOI » pour *low intelligence* (retard mental), et « A » pour *adénome sébacé* (figure 13-3). En plus de l'adénome sébacé du visage, les patients peuvent présenter des taches cutanées hypopigmentées désignées par l'expression en « feuille de sorbier » (*ash-leaf-like macules*), bien visibles en lumière fluorescente, des plaques « peau de chagrin » et des taches café au lait. Des fibromes périungéaux peuvent être retrouvés, le plus souvent au niveau des doigts, parfois au niveau des orteils. Les tubers sont des astrocytomes géants calcifiés qui peuvent se développer dans le cerveau et entraîner une épilepsie ou un retard mental modéré à important. Enfin, les patients peuvent présenter des rhabdomyomes du cœur et des angiomyolipomes du rein.

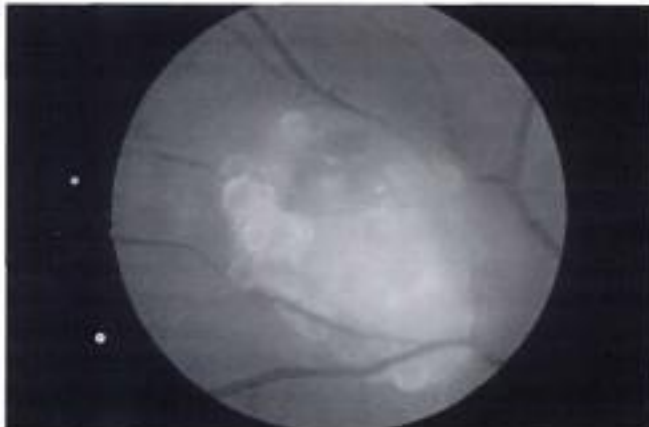


Figure 13-1. Astrocytome rétinién calcifié mûrifforme classique. (Voir planche couleur p. 205.)

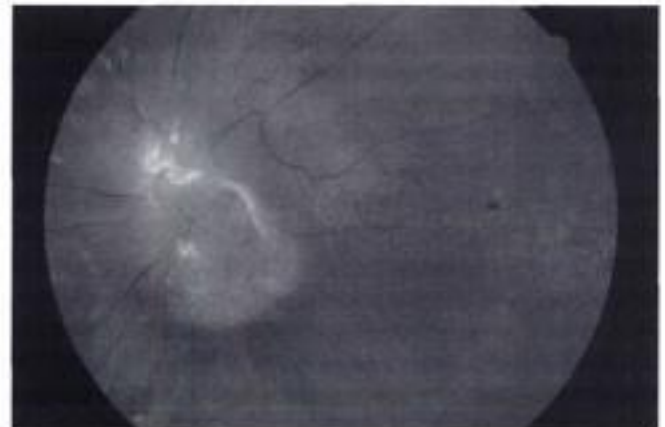


Figure 13-2. Hamartome combiné de la rétine et de l'épithélium pigmentaire rétinién. Noter l'aspect étiré des vaisseaux rétiniens. (Voir planche couleur p. 206.)



Figure 13-3. Adénome sébacé. (Voir planche couleur p. 206.)

NEUROFIBROMATOSE DE TYPE 1

La neurofibromatose de type 1 est une maladie autosomique dominante dont le gène est localisé sur le chromosome 17. Le gène responsable de la neurofibromatose de type 1 est le gène de la neurofibromine, qui est un gène suppresseur de tumeur. Comme pour les rétinoblastomes, deux mutations doivent se produire pour que surviennent les manifestations systémiques. Le taux de mutation est élevé car le gène de la neurofibromine est un gène de grande taille.

La neurofibromatose de type 1 est une maladie multi-systémique (encadré 13-1). Il doit y avoir au moins six taches café au lait (macules hyperpigmentées marron clair), mesurant chacune au moins 1,5 cm de diamètre. Par ailleurs, il peut s'y associer des neurofibromes de la peau, des méningiomes et des gliomes cérébraux, des carcinomes rénaux à cellules claires et des phéochromocytomes. Des astrocytomes rétiniens sont parfois observés ; cependant, ils sont plus fréquents dans la sclérose tubéreuse (encadré 13-2). Des neurofibromes de la choroïde peuvent rarement survenir. Un œdème papillaire secondaire à un gliome du nerf optique ou à une tumeur du système nerveux central peut être également observé. Enfin, les nodules de Lisch de l'iris sont fréquents.

NEUROFIBROMATOSE DE TYPE 2

La neurofibromatose de type 2 est provoquée par une mutation du gène de la *merline*, situé sur le chromosome 22. C'est une maladie autosomique dominante. Elle se manifeste le plus souvent par la survenue de neurinomes de l'acoustique bilatéraux. On peut également observer des taches café au lait sur la peau, bien qu'elles soient moins fréquentes que dans la neurofibromatose de type 1. Sur le plan oculaire, on peut observer des cataractes sous-capsulaires postérieures et des hamartomes combinés de la rétine et de l'épithélium pigmentaire rétinien.

HYPERTROPHIE CONGÉNITALE DE L'ÉPITHÉLIUM PIGMENTAIRE RÉTINIEN (SYNDROME DE GARDNER)

L'hypertrophie congénitale de l'épithélium pigmentaire rétinien (HCEPR) se présente comme une zone plane de

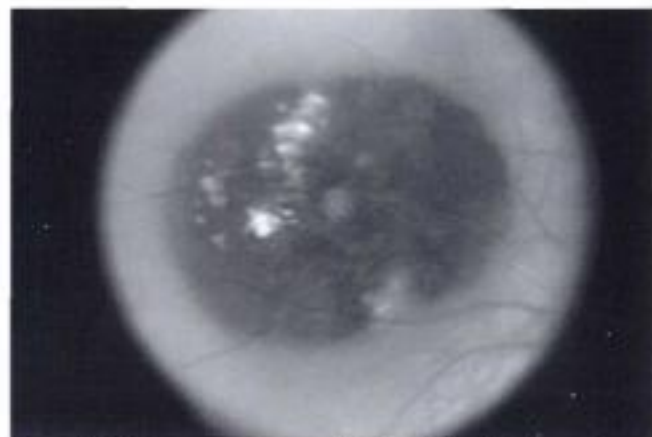


Figure 13-4. Hypertrophie congénitale de l'épithélium pigmentaire rétinien. Noter la coloration très sombre et l'aspect festonné des bords de la lésion.

Encadré 13-1

Manifestations systémiques de la neurofibromatose de type 1

PEAU
 Neurofibromes
 Neurofibromes plexiformes
 Taches café au lait
 Fibroma molluscum

SYSTÈME OSSEUX
 Scoliose
 Spina bifida

SYSTÈME NERVEUX
 Méningiome
 Gliomes

AUTRES NÉOPLASIES
 Neurofibrosarcomes
 Rhabdomyosarcomes
 Phéochromocytomes

Encadré 13-2

Anomalies oculaires de la neurofibromatose de type 1

Paupières : neurofibromes plexiformes
 Orbite : énoptalmie pulsatile secondaire à une malformation du sphénoïde
 Neurofibromes de l'orbite
 Cornée : nerfs cornéens proéminents
 Iris : nodules de Lisch
 Rétine : astrocytomes (plus communs dans la sclérose tubéreuse)
 Nerf optique : gliomes, œdème papillaire

pigmentation noire extrêmement dense au niveau de l'épithélium pigmentaire rétinien. Au centre ou sur les bords de la lésion, on peut également observer des zones d'atrophie de l'épithélium pigmentaire rétinien et/ou choroïdienne. Les HCEPR peuvent être confondus avec un nævus choroïdien ou un mélanome de la choroïde ; cependant, les zones d'atrophie de l'épithélium pigmentaire se rencontrent rarement dans ces deux derniers cas (figure 13-4). De plus, les nævi choroïdiens sont plus profonds que l'épithélium pigmentaire rétinien. De ce fait, ils présentent une coloration vert foncé, à la différence des HCEPR qui sont de couleur noire intense. Enfin, les

Hidden page

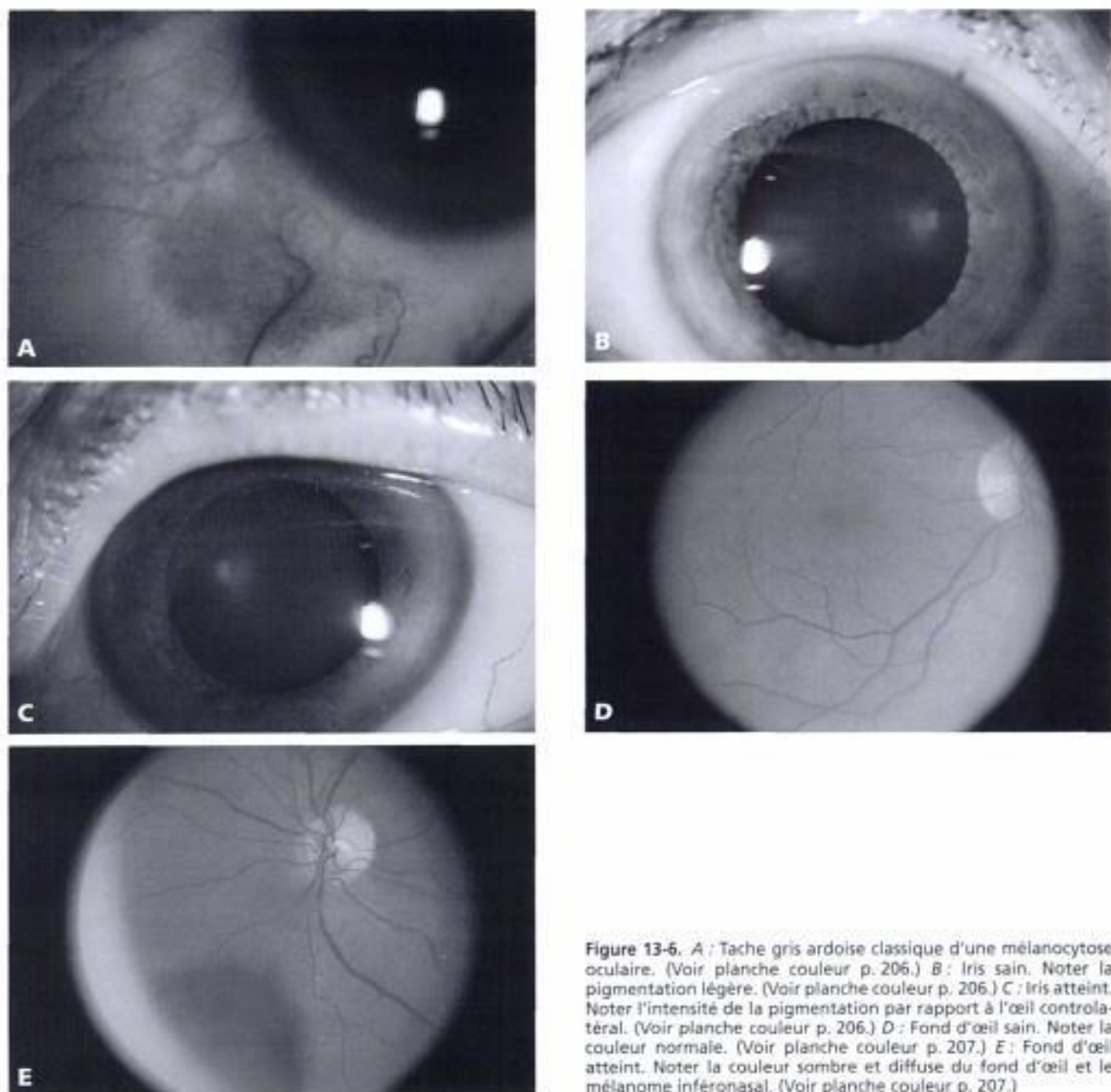


Figure 13-6. A : Tache gris ardoise classique d'une mélanocytose oculaire. (Voir planche couleur p. 206.) B : Iris sain. Noter la pigmentation légère. (Voir planche couleur p. 206.) C : Iris atteint. Noter l'intensité de la pigmentation par rapport à l'œil contrôlatéral. (Voir planche couleur p. 206.) D : Fond d'œil sain. Noter la couleur normale. (Voir planche couleur p. 207.) E : Fond d'œil atteint. Noter la couleur sombre et diffuse du fond d'œil et le mélanome inféronasal. (Voir planche couleur p. 207.)

sus-jacent. Ces formes associées à un décollement séreux rétinien doivent être traitées. L'angiographie à la fluorescéine confirme le diagnostic en mettant en évidence des vaisseaux choroïdiens dilatés et des diffusions aux temps tardifs. L'angiographie au vert d'indocyanine révèle un remplissage rapide de la lésion au temps très précoce, une persistance du colorant au cours de la séquence et une vidange rapide aux temps tardifs. L'imagerie par résonance magnétique peut montrer un hypersignal en T1 et en T2. Cet aspect est très différent des autres tumeurs qui se manifestent par un hyposignal en T1 et un hypersignal en T2. Les hémangiomes choroïdiens circonscrits peuvent également être observés chez des individus sains par ailleurs. Chez ces patients, l'évolution peut également être marquée par la survenue d'un décollement exsudatif du fait d'une décompensation de l'épithélium pigmentaire rétinien sus-jacent. Ces patients peuvent être traités par

photocoagulation au laser, thérapie transpupillaire ou radiothérapie externe.

MÉLANOCYTOSE OCULAIRE

Les mélanocytoses oculaires correspondent à une accumulation de mélanocytes dans la sclère qui prend une coloration bleu-gris. La mélanocytose peut aussi intéresser les paupières, cette mélanocytose s'appelant le *navus d'Ota*. La coloration grise de la peau est alors liée à une accumulation de mélanocytes dans le derme. Il peut s'y associer une hétérochromie de l'iris de l'œil atteint qui prend une teinte brun foncé, cette coloration pouvant être inhomogène. Enfin, la choroïde peut présenter un aspect décoloré, gris ardoise, de façon inhomogène. Les patients atteints de mélanocytose oculaire sont à risque de développer un glaucome et un mélanome choroïdien. Les mélanocytoses

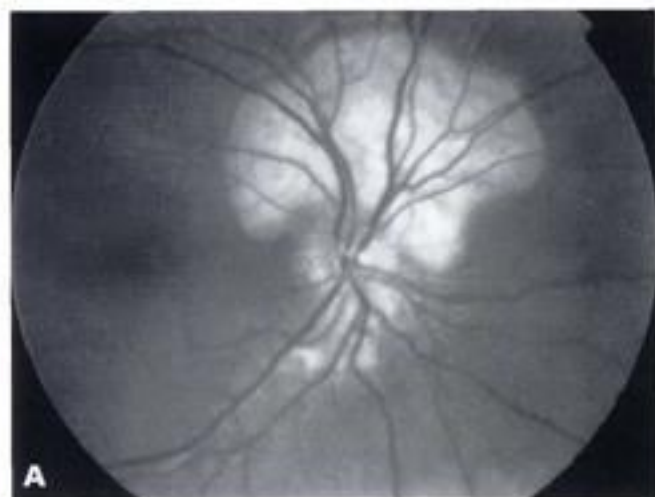


Figure 13-7. A : Ostéome choroïdien. Noter les vaisseaux dilatés de l'ostéome. (Voir planche couleur p. 207.) B : Échographie de la même lésion. Hyperréflexivité de l'ostéome.

oculocutanées sont particulièrement fréquentes dans les populations asiatiques (figure 13-6).

OSTÉOME CHOROÏDIEN

Les ostéomes choroïdiens sont observés le plus souvent chez la femme jeune ; ils sont habituellement unilatéraux, parfois bilatéraux. Les cas bilatéraux doivent conduire à rechercher un *nævus linéaire* de Jadassohn. Les ostéomes choroïdiens correspondent à des formations osseuses qui se développent dans la choroïde (système de canaux haversiens du tissu osseux). Généralement, les ostéomes choroïdiens sont asymptomatiques, sauf en cas de décompensation de l'épithélium pigmentaire rétinien sus-jacent ou de néovaisseau choroïdien maculaire.

Les ostéomes peuvent augmenter de volume au cours de leur évolution. Habituellement, ils se localisent en péri-pillaire ou péri-maculaire. Les ostéomes sont de couleur crème. Un réseau composé de boucles vasculaires peut parfois être observé à travers l'épithélium pigmentaire atrophique. Les bords sont de couleur rouge-orangée. L'angiographie à la fluorescéine met en évidence les systèmes de canaux haversiens de l'ostéome choroïdien. Aux temps tardifs, l'ensemble de la lésion est imprégné de colorant. L'angiographie à la fluorescéine permet également de détecter un éventuel néovaisseau choroïdien associé. L'échographie révèle le composant majoritairement calcique de la lésion, tout comme la tomographie ou même les radiographies standard (figure 13-7).

Les néovaisseaux choroïdiens extrafovéolaires sont le plus souvent traités par photocoagulation au laser. En cas de néovaisseaux choroïdiens rétrofovéolaires, les autres possibilités thérapeutiques peuvent être proposées, y compris la photothérapie dynamique.

Les calcifications suprachoroïdiennes sont un des diagnostics différentiels de l'ostéome choroïdien. Celles-ci sont habituellement observées chez des patients âgés et se localisent plutôt en moyenne périphérie rétinienne, le long de l'insertion des muscles obliques. Les lésions sont bilatérales et symétriques, de couleur blanc-jaunâtre. Des amas de pigments peuvent être observés à leur surface. Ces lésions sont en fait fréquentes, et leur fréquence est proba-

blement sous-évaluée. Elles sont généralement idiopathiques, mais sont parfois observées chez les patients atteints d'hyperparathyroïdie et de chondrocalcinose.

MALADIE DE VON HIPPEL-LINDAU (ANGIOMATOSE DE LA RÉTINE)

La maladie de Von Hippel-Lindau (VHL) est une maladie autosomique dominante, due à une mutation du gène suppresseur de tumeur du VHL situé sur le chromosome 3, en 3p25. La protéine codée par le gène du VHL est le *vascular endothelial growth factor* (VEGF). La synthèse de cette protéine est induite par l'hypoxie. Sur le plan ophtalmologique, le VHL se manifeste par des angiomes capillaires exophytiques (sous-rétiens) ou endophytiques (prérétiens). Ces deux types d'angiomes peuvent entraîner une diffusion et se compliquer d'une exsudation maculaire de type Coats voire, à un stade ultime, de vastes décollements exsudatifs rétiens pouvant aboutir à une phtisie oculaire. Initialement, ces angiomes se présentent comme de petites lésions avec des artéoles et des veines de drainage dilatées. Au cours de l'évolution, la taille des angiomes augmente, et ils prennent une teinte rouge-orangée. Le débit sanguin à l'intérieur de l'angiome est très élevé, ce qui fait que l'on a parfois l'impression que la veine de drainage « s'artérialise » (figure 13-8). Seule l'angiographie à la fluorescéine permet parfois de distinguer l'artère de la veine. L'angiome peut être localisé à la tête du nerf optique et être difficile à détecter.

Tous les angiomes rétiens survenant dans le cadre d'un VHL vont grossir et avoir tendance à diffuser. C'est pourquoi ils doivent être traités dès qu'ils sont détectés. Quand ils sont de petite taille, le traitement consiste en une photocoagulation de l'angiome associée à une photocoagulation de l'artéole nourricière.

Les anomalies systémiques retrouvées chez les patients atteints de VHL sont multiples. Un bilan complet doit être réalisé annuellement. Une imagerie par résonance magnétique (IRM) du corps entier peut être justifiée du fait de la gravité des atteintes systémiques. Les atteintes les plus sévères sont les hémangioblastomes du cervelet, les carcinomes rénaux à cellules claires et les phéochromocyt-

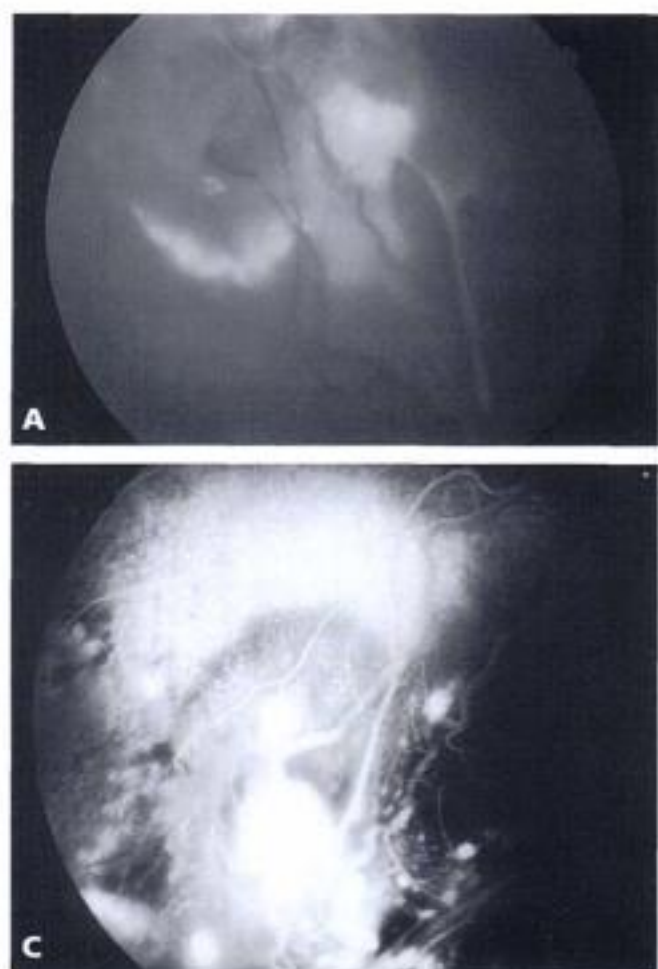


Figure 13-8. A : Angiome rétinien recouvert d'une membrane fibreuse. (Voir planche couleur p. 207.) B et C : Angiographie à la fluorescéine mettant en évidence le vaisseau nourricier dilaté, le vaisseau de drainage dilaté et l'angiome entouré d'une zone d'altération de l'épithélium pigmentaire secondaire à un décollement séreux rétinien chronique.

tomes. Les autres anomalies systémiques sont les kystes du pancréas, du foie et des reins.

Les angiomes rétiens peuvent également être idiopathiques. Mais avant de poser ce diagnostic, il est primordial de réaliser un bilan général complet à la recherche d'éventuelles autres localisations du VHL. En effet, le diagnostic de VHL implique la prévention et la gestion des

complications potentiellement létales mais également la recherche des autres sujets atteints de la famille. Enfin, les patients présentant une pars planite peuvent aussi développer des angiomes rétiens.

POUR EN SAVOIR PLUS

Online Mendelian Inheritance in Man (OMIM): www.ncbi.nlm.nih.gov/OMIM.

Points importants

La sclérose tubéreuse est liée à une mutation du gène de l'hamartine et se manifeste par des astrocytomes rétiens.

La triade systémique classique est : épilepsie, retard mental et adénome sébacé (EPILOIA).

La neurofibromatose de type 1 est liée à une mutation du gène de la neurofibrine. Sur le plan ophtalmologique, elle peut se manifester par un œdème papillaire, des astrocytomes et une neurofibromatose de la choroïde. De multiples anomalies systémiques associées sont souvent retrouvées. Les paupières et l'iris peuvent également être impliqués.

Des lésions multiples d'hypertrophie congénitale de l'épithélium pigmentaire rétinien (HCEPR) peuvent être observées dans le syndrome de Gardner, maladie autosomique dominante qui peut se manifester par des cancers du côlon, des kystes de la mâchoire et des ostéomes.

Les patients atteints du syndrome de Sturge-Weber peuvent présenter des hémangiomes choroïdiens circonscrits, qui

peuvent se compliquer de décollement séreux rétinien, ou des hémangiomes choroïdiens diffus, qui peuvent se compliquer de glaucome sévère unilatéral.

La mélanocytose oculaire est associée à une hétérochromie de l'iris et du fond d'œil. Les patients présentant une mélanocytose sont à haut risque de glaucome et de mélanome.

Les ostéomes choroïdiens sont habituellement observés chez la femme jeune. Ils peuvent se compliquer de néovaisseaux choroïdiens.

La maladie de Von Hippel-Lindau est liée à une mutation d'un gène suppresseur de tumeur et se manifeste sur le plan ophtalmologique par des angiomes de la rétine et de la tête du nerf optique. Sur le plan systémique, on peut retrouver un hémangioblastome du cervelet, un carcinome rénal à cellules claires, un phéochromocytome et des kystes de multiples organes.

Lésions de la périphérie rétinienne, déhiscences rétiniennes et déchirures rétiniennes

ANATOMIE DE LA PÉRIPHÉRIE RÉTINIENNE NORMALE

ASPECTS NORMAUX DE LA PÉRIPHÉRIE RÉTINIENNE

Blanc sans pression et noir sans pression
Dégénérescence microkystique périphérique
(kystes de Blessig-Iwanoff)

RÉTINOSCHISIS PÉRIPHÉRIQUE

Rétinoschisis dégénératif
Rétinoschisis lié à l'X (juvénile)

DÉGÉNÉRESCENCE PAVIMENTEUSE

BRIDES VITRÉORÉTINIENNES (CYSTIC TUFTS)

ADHÉRENCES VITRÉORÉTINIENNES

DÉGÉNÉRESCENCE PALISSADIQUE

Anatomopathologie
Épidémiologie
Rapport entre les déchirures et les décollements de rétine
Traitement : quand et comment

DÉGÉNÉRESCENCE GIVRÉE

TROUS RÉTINIENS

Anatomopathologie et ophtalmoscopie
Épidémiologie

DÉCHIRURES RÉTINIENNES

Anatomopathologie et ophtalmoscopie
Épidémiologie
Traitement : quand et comment

DÉCOLLEMENT DE RÉTINE RHEGMATOGÈNE

Diagnostics différentiels
Options thérapeutiques

PROLIFÉRATION VITRÉORÉTINIENNE

Anatomopathologie
Classification
Traitement

ANATOMIE DE LA PÉRIPHÉRIE RÉTINIENNE NORMALE

La rétine temporale est plus étendue que la rétine nasale. L'extrémité périphérique de la rétine nasale est plus près du limbe que celle de la rétine temporale. La rétine périphérique mesure environ 5,5 à 6 mm de large et s'étend de l'équateur à l'ora serrata. Sa circonférence est de 60 à 70 mm ; un cadran horaire correspond donc approximativement à 5 à 6 mm. La rétine périphérique est plus mince que la rétine au pôle postérieur parce que la couche des fibres nerveuses est très mince et que les différentes couches nucléaires de la rétine se fondent en une seule couche à ce niveau. La choroïde sous-jacente est également mince en périphérie, n'étant composée que de la chorio-capillaire et d'une seule couche profonde, par opposition

au pôle postérieur, où la choroïde est composée de trois couches. La sclère est également plus mince (environ 1 mm d'épaisseur) en périphérie qu'au pôle postérieur (environ 1,2 mm d'épaisseur). En arrière des muscles droits, la sclère est particulièrement fine (0,3 mm). Enfin, la sclère est également plus fine dans le quadrant temporal supérieur, où elle prend fréquemment une couleur bleu-gris.

ASPECTS NORMAUX DE LA PÉRIPHÉRIE RÉTINIENNE

L'ora serrata se présente comme une ligne festonnée composée de dents et de baies. Les dents font face à la pars plana. Les baies peuvent être complètement fermées, prenant un aspect de trou rétinien proche de l'ora serrata. Les dents et les baies sont plus marquées en nasal. Les dents particulièrement épaisses sont appelées des *plis méridiens*. Un *complexe méridien* est l'association d'un pli méridien radiaire et d'un procès ciliaire. Les complexes méridiens sont parfois associés à de petits trous au bord postérieur de la dent. La contraction du procès ciliaire peut créer un trou rétinien. Ces trous sont rarement associés à des décollements de rétine et ne nécessitent donc aucun traitement. Les fibres zonulaires peuvent être attachées à la rétine et créer également de petits trous.

Blanc sans pression et noir sans pression

La base du vitré est très adhérente à la rétine périphérique et à la pars plana dans une région mesurant environ 1,5 mm et s'étendant de part et d'autre de l'ora. Le *blanc sans pression* se présente comme une plage de rétine blanche, à contours nets, en périphérie rétinienne. Le *blanc à la pression* correspond au même aspect, mais n'est observé que lors de l'examen avec indentation. Ces aspects correspondraient à des zones d'adhérences vitréorétiniennes fortes. Parfois, ces plages blanches peuvent isoler un îlot de rétine saine, pouvant simuler un trou rétinien. Le *noir sans pression* et le *noir à la pression* peuvent également être observés et correspondent probablement à des reflets au niveau de zones de fortes adhérences vitréorétiniennes.

Hidden page

vée chez le sujet jeune aux alentours de 20/70. Avec l'âge, l'acuité visuelle diminue progressivement jusqu'à 20/200. L'évolution peut être émaillée d'une hémorragie du vitré.

DÉGÉNÉRESCENCE PAVIMENTEUSE

La dégénérescence pavimenteuse correspond à des plages périphériques d'atrophie de l'épithélium pigmentaire rétinien et des couches externes de la rétine, secondaire à une dégénérescence de la choroïde sous-jacente. Il se crée alors une cicatrice adhérente entre la rétine interne et la membrane de Bruch. De petites déhiscences peuvent se produire sur les bords de ces plages d'atrophie du fait de la répartition inégale des forces d'adhérence entre la zone pavimenteuse et la rétine normale. Ces petites déhiscences peuvent être difficiles à identifier.

BRIDES VITRÉORÉINIENNES (CYSTIC TUFTS)

Les brides vitréorétiniennes sont des petites excroissances rétiniennes blanches et rondes, mesurant environ 500 µm, localisées en périphérie rétinienne, plus souvent nasale que temporale. Ces excroissances sont composées de cellules rétiniennes altérées et d'une prolifération de cellules gliales. Le vitré est particulièrement adhérent à ces brides. Ces tractions vitréennes peuvent être à l'origine de déhiscences rétiniennes, et parfois de décollement de rétine. Dans ces cas, la bride est retrouvée sur le bord antérieur de la déhiscence. En pratique, les brides ne provoquent qu'exceptionnellement un décollement de rétine et ne nécessitent donc aucun traitement prophylactique.

ADHÉRENCES VITRÉORÉINIENNES

Les adhérences vitréorétiniennes se présentent comme de petites saillies gliales blanches en extrême périphérie rétinienne. Certaines correspondent probablement à des brides vitréorétiniennes non kystiques, et sont parfois associées à des déhiscences rétiniennes. Ces adhérences vitréorétiniennes sont courantes, et ne sont en fait qu'exceptionnellement à l'origine de décollement de rétine. Elles ne nécessitent donc aucun traitement prophylactique.

DÉGÉNÉRESCENCE PALISSADIQUE

La dégénérescence palissadique est une anomalie fréquente de la périphérie rétinienne qui présente plusieurs caractéristiques ophtalmoscopiques. L'aspect classique est une plage jaunâtre, d'orientation circonferentielle qui semble posée à la surface de la rétine. Cette lésion est composée essentiellement d'un réseau de lignes blanches entrecroisées, d'orientation radiaire et circonferentielle, de petits dépôts blancs granuleux et d'amas pigmentaires (*dégénérescence pavimenteuse pigmentée*). La dégénérescence palissadique peut également avoir une disposition radiaire. Parfois, les lésions sont mal délimitées ou de très petite taille et peuvent passer inaperçues, ou n'apparaître que comme de vagues zones brillantes d'adhérences vitréorétiniennes à l'examen du fond d'œil.

Enfin, des trous rétiniens atrophiques peuvent être observés au sein des dégénérescences palissadiques.

Anatomopathologie

La dégénérescence palissadique est associée à une anomalie de développement de l'interface vitréorétinien. Le vitré en regard de la palissade est liquéfié, mais reste très adhérent aux bords de la lésion. La rétine est amincie, essentiellement au niveau des couches internes, et la membrane limitante interne est inexistante. Les trous atrophiques surviennent probablement du fait de l'amincissement extrême de la rétine interne.

Épidémiologie

Environ 7 % de la population présente des dégénérescences palissadiques. La dégénérescence palissadique est plus fréquente chez les myopes. Des pseudopalissades à disposition radiaire peuvent être observées dans le syndrome de Stickler et dans la rétinopathie du prématuré.

Les déhiscences rétiniennes et les décollements de rétine ne surviennent en fait que chez moins de 1 % des patients présentant une dégénérescence palissadique. En revanche, 25 % des décollements de rétine sont associés à une dégénérescence palissadique périphérique.

Les patients ayant présenté un décollement de rétine associé à une dégénérescence palissadique ont un risque de 10 % de présenter un décollement de rétine dans l'œil adelphe. Les déhiscences peuvent survenir à distance des palissades, dans des zones de rétine apparemment saine ; le traitement prophylactique n'a donc probablement que peu ou pas d'intérêt, même en présence de lésions étendues de la périphérie rétinienne.

Rapport entre les déchirures et les décollements de rétine

Du fait de la forte adhérence vitréorétinienne sur les bords des palissades, des déchirures rétiniennes peuvent se produire lors de la contraction du vitré. La contraction du vitré crée une traction antéropostérieure sur le bord postérieur de la palissade, alors que la zone palissadique subit une traction antérieure. Il se crée le plus souvent une déchirure à clapet, la zone palissadique siégeant sur ce dernier.

Les trous atrophiques au sein de palissades ne laissent s'infiltrer qu'une petite quantité de liquide de la cavité vitréenne sous la rétine. Le décollement de rétine qui en résulte reste ainsi limité et localisé. Les limites de ces petits décollements peuvent être bordées d'une ligne pigmentée, confirmant le caractère chronique de la situation. Chez les patients myopes, le vitré peut être suffisamment liquéfié pour s'infiltrer facilement au travers de ces petits trous atrophiques. L'adhérence entre l'épithélium pigmentaire rétinien et les photorécepteurs étant altérée par ailleurs, il se crée progressivement une accumulation de liquide sous la rétine, responsable d'un décollement de rétine lentement progressif. Ces décollements de rétine lentement progressifs du myope se produisent généralement au niveau de la rétine inférieure et sont asymptomatiques.

Traitement : quand et comment

Le traitement des dégénérescences palissadiques asymptomatiques n'est pas recommandé, même en cas de myopie, de pseudophakie ou d'aphakie. En revanche, en cas de signes fonctionnels récents comme des photopsies ou des myodésopsies, et si des trous atrophiques ou une déchirure à l'examen du fond d'œil ont été mis en évidence, un traitement doit être envisagé. Un traitement peut également être envisagé chez un patient présentant des lésions palissadiques dans un œil avec des antécédents de déchirure rétinienne ou de décollement de rétine dans l'œil controlatéral. Quand les lésions sont localisées et limitées à moins de 2 à 3 cadrans horaires, le traitement consiste en un simple barrage au laser. Cependant, ce traitement est controversé, et certains auteurs ne préconisent qu'une simple surveillance. Les déchirures pouvant se produire même en rétine saine, une surveillance est de toute façon indispensable. En cas de dégénérescence palissadique étendue, il est recommandé de limiter le traitement à une simple surveillance, car il est de toute manière délicat de traiter toutes les lésions. Cette surveillance doit être rigoureuse en particulier chez les patients à forte myopie. L'autosurveillance est également primordiale, toute apparition de photopsies ou de myodésopsies justifiant un examen soigneux de la périphérie rétinienne.

Le traitement dépend de multiples facteurs, et l'évaluation de chaque facteur est importante avant d'informer le patient (encadré 14-1). Si le patient est jeune, peu coopératif ou anxieux, il semble raisonnable de le traiter en décubitus dorsal ; la rétinopexie au laser à l'ophtalmoscope indirect, au laser transcléral ou la cryothérapie transclérale sont alors préférables. En cas d'opacités des milieux, l'utilisation d'un système transcléral à l'ophtalmoscope indirect est recommandée, afin de limiter l'absorption ou la dispersion du laser par les milieux opacifiés. En cas d'hémorragie dans le vitré telle que seule la déchirure peut être visualisée, alors que le reste du fond d'œil n'est pas analysable, la prise en charge consiste dans un premier temps à réaliser une échographie afin de s'assurer de l'absence de décollement de rétine, puis un traitement par voie transclérale doit être réalisé. Avant et après le traitement, il est souhaitable de positionner le patient le plus vertical possible afin de visualiser au mieux l'aspect pré- et post-traitement de la déchirure. Par la suite, au fur et à mesure que l'hémorragie se résorbera, il sera nécessaire de contrôler régulièrement le reste de la périphérie rétinienne à la recherche d'autres déhiscences.

Le traitement des anomalies rétiniennes au pôle postérieur est réalisé au mieux par voie transpupillaire, tandis que les anomalies de la rétine situées en avant de l'équateur

Encadré 14-1

Éléments à prendre en considération dans le traitement des déhiscences rétiniennes

- Coopération du patient
- Transparence des milieux
- Localisation des déhiscences
- Étendue des déhiscences
- Soulèvement des bords de la déchirure

sont plus volontiers traitées par voie transclérale. Le traitement dépend de l'étendue des lésions et de la présence éventuelle de liquide sous-rétinien dans la zone à traiter. La cryothérapie entraîne une rupture accentuée de la barrière hématorétinienne et une inflammation prolongée par rapport au laser ; quand les lésions s'étendent sur plus de 1 à 2 cadrans horaires, la rétinopexie au laser est le traitement de choix. À l'inverse, de nombreux impacts de laser sont nécessaires pour couvrir la surface d'un seul impact de cryode. Si le diamètre d'un impact de cryode mesure environ 1,5 mm et l'impact de laser, 0,5 mm, il est nécessaire de réaliser 9 impacts de laser pour couvrir la surface de l'impact de cryode. Ainsi, plusieurs rangées de laser (au moins trois) sont nécessaires pour obtenir la même adhérence cicatricielle que la cryothérapie. En cas de traction rétinovitréenne marquée, ou de décollement de rétine localisé de plus de 2 à 3 diamètres papillaires, un traitement par rétinopexie pneumatique, indentation sclérale ou vitrectomie doit être envisagé.

Le traitement consiste à entourer la lésion dans sa totalité. Quand la lésion est située près de l'ora serrata, le traitement consiste à entourer la lésion avec, si possible, une jonction avec l'ora serrata.

La surveillance post-thérapeutique d'une déhiscence de la rétine doit être rigoureuse au cours des 2 mois suivant l'intervention, en raison de la possibilité de survenue d'une déchirure secondaire. La photocoagulation au laser entraîne une adhérence immédiate qui se renforce au cours des 6 semaines suivantes. L'adhérence de la cryothérapie ne commence qu'au 2^e jour, et se renforce au cours des 6 semaines et jusqu'au 2^e mois suivant le traitement.

DÉGÉNÉRESCENCE GIVRÉE

La dégénérescence givrée est probablement une variante de la dégénérescence palissadique. Le givre se présente comme un semis de petits points blancs à la surface de la rétine périphérique, formant une lésion circulaire rétro-orale.

TROUS RÉTINIENS

Les trous rétiniens correspondent à des pertes de substance rétinienne de pleine épaisseur. Une zone d'atrophie rétinienne ne concernant pas toute l'épaisseur rétinienne est appelée trou lamellaire (*retinal pit*).

Anatomopathologie et ophtalmoscopie

Les trous rétiniens s'observent souvent au sein d'une dégénérescence palissadique avec atrophie des couches internes de la rétine. Ils sont ronds, à bords nets et parfois soulevés. Les trous rétiniens sont rarement à l'origine de décollement de rétine.

Épidémiologie

Des trous rétiniens asymptomatiques sont retrouvés chez environ 3 à 7 % de la population générale. Ces trous asymptomatiques ne nécessitent aucun traitement. En revanche, un traitement doit être proposé en présence d'un décollement de rétine de plus de 1,5 diamètre papil-

laire, sans remaniements pigmentaires associés, et même si le patient est asymptomatique. Les trous rétinien sont en fait rarement symptomatiques, mais en cas de photopsies ou de myodésopsies, un traitement doit là encore être envisagé, en particulier s'il existe des facteurs de risque associés de décollement de rétine (pseudophakie, myopie, décollement de rétine de l'œil adelphe, ou antécédents familiaux de décollement de rétine).

DÉCHIRURES RÉTINIENNES

Anatomopathologie et ophtalmoscopie

Les déchirures rétinienne se présentent habituellement comme des ouvertures rétinienne en forme de U dont le sommet est orienté vers le pôle postérieur (figure 14-2). Les déchirures se produisent généralement lors du décollement postérieur du vitré, du fait d'une traction antéro-postérieure du vitré décollé. Plus rarement, la traction exercée par le vitré est circonférentielle, la déchirure rétinienne ayant alors une orientation circonférentielle. Le clapet de la déchirure correspond souvent à une lésion dégénérative, un vaisseau rétinien passant en pont sur la déchirure. La traction vitréenne sur ce vaisseau peut entraîner une hémorragie du vitré. Ainsi, il est parfois nécessaire de coaguler ces vaisseaux passant en pont sur la déchirure, surtout en cas d'hémorragie du vitré récidivante ou en cas de vaisseaux de gros calibre, risquant de provoquer une hémorragie.

Dans certains cas, le clapet peut être totalement arraché de la rétine, donnant une « déchirure à opercule ». Une fois le clapet désolidarisé de la rétine, il est probable que la traction vitréorétinienne soit levée et que le risque de décollement de rétine soit de ce fait nettement diminué. En revanche, quand il persiste une petite zone de jonction

entre le clapet et la déchirure, il persiste encore également une traction du vitré sur les bords de la déchirure.

Épidémiologie

La fréquence des déchirures rétinienne asymptomatique dans la population générale est d'environ 3 %. Les déchirures asymptomatique de petite taille (1 diamètre papillaire ou moins) entourées de remaniements pigmentés évoquant la chronicité peuvent ne pas être traitées, sauf s'il existe des antécédents de décollement de rétine de l'œil adelphe, de syndrome de Stickler ou de maladie de Marfan.

Les déchirures symptomatique se manifestent par des photopsies ou par l'apparition de corps flottants et doivent être traitées. Par ailleurs, l'examen à la lampe à fente peut retrouver un Tyndall vitréen pigmenté. Ces déchirures symptomatique doivent être traitées. Il est également indispensable de rechercher d'autres déchirures éventuelles, les déchirures multiples étant fréquentes (environ 20 % des cas).

Traitement : quand et comment

Les déchirures rétinienne dont le soulèvement des bords ne dépasse pas un diamètre papillaire peuvent être traitées par photocoagulation au laser ou par cryoapplication. Tout comme dans la prise en charge des dégénérescences palissadiques, certains facteurs doivent être évalués avant de prendre une décision thérapeutique. Un traitement par rétinopexie pneumatique peut être envisagé en cas de déchirure dont le soulèvement des bords dépasse un diamètre papillaire, surtout si cette déchirure est localisée en hémirétine supérieure et s'il existe une traction marquée du vitré sur le clapet. S'il s'agit en plus d'un œil pseudophake, la rétinopexie peut être complétée par une indentation sclérale.

DÉCOLLEMENT DE RÉTINE RHEGMATOGÈNE

On considère qu'il existe un décollement de rétine quand le soulèvement des bords de la déchirure excède deux diamètres papillaires (figure 14-3). Les décollements de rétine sont considérés comme infracliniques quand la surface de rétine soulevée est inférieure ou égale à 5 diamètres papillaires ; au-delà, il s'agit d'un décollement de rétine clinique.

Il n'est pas toujours facile de trouver la déchirure rétinienne à l'origine d'un décollement de rétine rheimatogène. Il est donc essentiel d'identifier toutes les déchirures. Dans environ 20 % des cas, il existe plus d'une déchirure. Les déchirures localisées en rétine non soulevée doivent également être identifiées et traitées. Certains principes de base peuvent aider à trouver les déchirures rétinienne en cause dans les cas difficiles, même si ces règles ne sont pas toujours valables. En cas de décollement de rétine inférieur, de topographie à peu près symétrique par rapport au méridien vertical, il faut rechercher la déchirure à 6 h. En revanche, si le décollement de rétine est constitué de deux poches inférieures, il faudra rechercher la déchirure à 12 h. En cas de décollement plus haut d'un côté que de l'autre, il faut rechercher la déchirure du côté le plus haut. Le plus

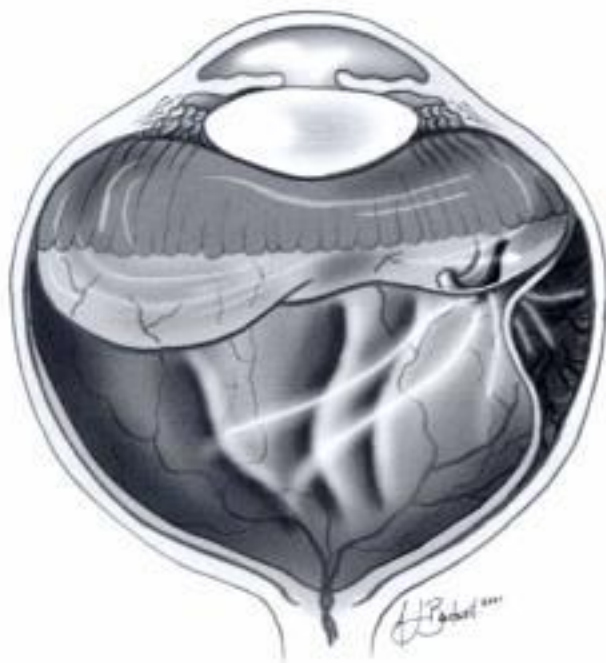


Figure 14-2. Persistance d'une adhérence entre le clapet de la déchirure et la base du vitré. Décollement postérieur du vitré complet.



Figure 14-3. Décollement de rétine rhégmato-gène associé à une déchirure rétinienne.

souvent, celle-ci est retrouvée à 1 à 2 cadrans horaires du bord supérieur du décollement de rétine.

Chez les pseudophaques, les déchirures sont souvent difficiles à identifier parce qu'elles sont de très petite taille et localisées en extrême périphérie.

Les déchirures géantes s'étendent sur au moins 3 cadrans horaires. Leur pronostic est nettement plus mauvais que celui des déchirures de plus petite taille. Dans ces cas, il est nécessaire d'avoir recours à une chirurgie endoculaire majeure, comprenant une vitrectomie, une phacoexérèse et un tamponnement interne, parfois associée à une indentation externe. Les dialyses rétinienne à l'ora correspondent à des désinsertions de la rétine périphérique à l'ora serrata. Elles sont le plus souvent localisées en temporal inférieur et en nasal supérieur.

Les décollements de rétine anciens se caractérisent par la présence de lignes de démarcation et de kystes intrarétiniens. Les lignes de démarcation correspondent à des proliférations sous-rétiniennes localisées à la frontière entre la rétine soulevée et la rétine à plat, probablement dans le but de stopper la progression du décollement de rétine. On peut les observer au bout de 6 semaines d'évolution au moins. Celles-ci sont en fait rarement assez solides pour arrêter le décollement, et l'on observera en fait plutôt un front de lignes multiples, signant la progression du liquide sous-rétinien. Les kystes rétinien peuvent se développer au bout de 3 mois d'évolution. Une néovascularisation rétinienne et irienne peut survenir en cas de décollement de rétine ancien total. La néovascularisation rétinienne régresse habituellement une fois la rétine réappliquée ; en revanche, la néovascularisation irienne est de mauvais pronostic.

Dans environ 10 % des cas, la rétine peut se recoller spontanément. Cette évolution favorable est observée dans les décollements de rétine inférieurs essentiellement. Les patients peuvent ne présenter aucun symptôme. L'examen du fond d'œil met en évidence des lignes de démarcation et des mottes de pigments (figure 14-4). Cet aspect est un diagnostic différentiel de rétinite pigmentaire sectorielle ou de cicatrice post-traumatique.

Diagnostiques différentiels

Il est très important de distinguer les décollements de rétine rhégmato-gènes des décollements de rétine exsudatifs, des décollements de rétine tractionnels, des rétino-

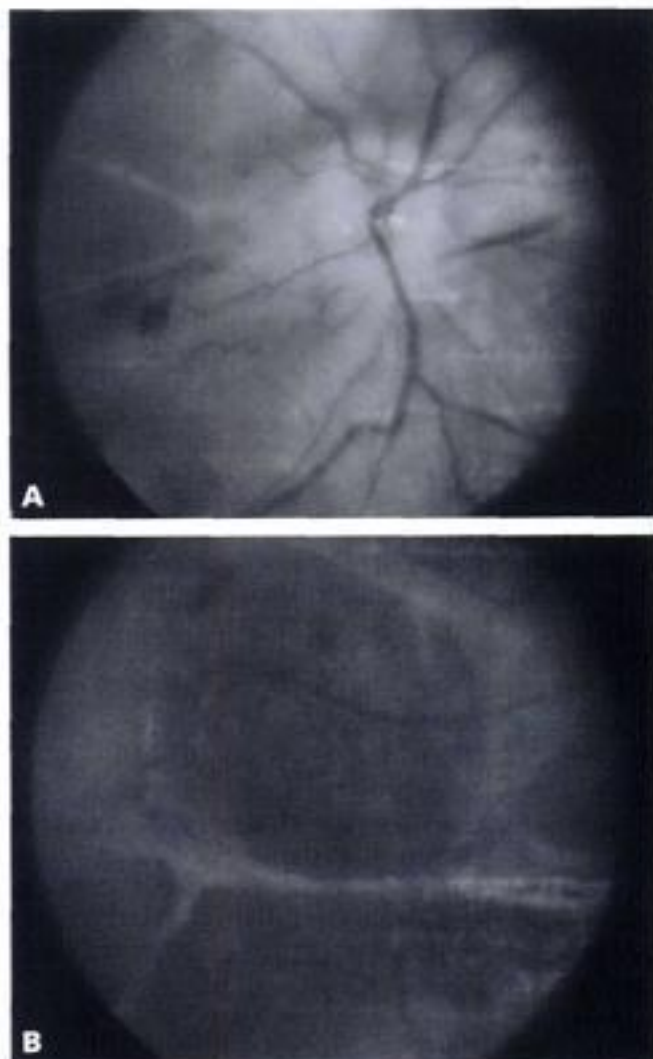


Figure 14-4. Exotropie postcontusive chez un jeune patient, évoluant depuis plusieurs mois. Lignes de démarcation rétrofovéolaires (A) et en périphérie rétinienne (B) faisant évoquer le diagnostic de décollement de rétine spontanément résolutif.

schisis et des effusions uvéales. Les décollements de rétine rhégmato-gènes sont par définition liés à une déchirure rétinienne (voir figure 14-2). Quand aucune déchirure rétinienne n'est identifiée, il faut envisager les autres diagnostics. Il peut s'agir d'un décollement de rétine dont la déchirure est difficile à trouver, ou bien d'un décollement de rétine initialement rhégmato-gène majoré par une effusion uvéale secondaire à l'hypotonie. En cas de décollement de rétine rhégmato-gène, la rétine est mobile avec les mouvements de l'œil, ce qui signifie qu'il n'y a pas de plis fixés et donc de prolifération vitréorétinienne. En revanche, la topographie du décollement de rétine rhégmato-gène, quand celui-ci n'est pas total, n'est pas modifiée par la position du patient. La rétine soulevée est opaque et a un aspect gaufré (« lignes d'hydratation »). Dans les décollements de rétine rhégmato-gène chronique, en plus de l'apparition des lignes de démarcation et des kystes intrarétiniens, la rétine peut s'amincir et devenir transparente.

Les décollements de rétine exsudatifs sont le plus souvent secondaires à une pathologie inflammatoire de la choroïde ou à une rupture de la barrière hématorétinienne. Le liquide sous-rétinien est alors riche en protéines et de forte

Tableau 14-1

Diagnostiques différentiels du rétinosischis et des troubles associés

Entité	Déchirure rétinienne	Modification de la topographie du décollement avec la position	Lignes d'hydratation (d'œdème intrarétinien)
DRR	Présent	Seulement si DRR total	Présent
Rétinoschisis	Feuillet externe ou interne	Non (décollement bulleux fixe)	Non
DRE	Non	Oui	Non
DRT	Non	Non	Non

DRE : décollement de rétine exsudatif ; DRR : décollement de rétine rhéomatogène ; DRT : décollement de rétine tractionnel.

densité. La topographie du décollement de rétine est mobile, suivant la position du patient. En effet, quand le patient est en position assise, le liquide sous-rétinien s'accumule en inférieur et le décollement est bulleux. Quand le patient est en décubitus dorsal, le liquide s'accumule au pôle postérieur. Les étiologies les plus fréquentes de décollement de rétine exsudatif sont la maladie de Harada, les tumeurs choroïdiennes et les chorioretinopathies séreuses centrales graves.

Les décollements de rétine tractionnels sont habituellement secondaires à des proliférations fibrovasculaires, comme dans la rétinopathie diabétique ou la rétinopathie du prématuré. Les décollements de rétine rhéomatogènes peuvent également présenter une composante tractionnelle quand ils sont à un stade de prolifération vitréorétinienne avancée. Les membranes fibreuses de la prolifération vitréorétinienne se développent à la surface externe et interne de la rétine, entraînant des plis rétinien fixes. La rétine n'est alors plus mobile avec les mouvements du globe oculaire.

Les rétinosischis ont été décrits plus haut. L'examen du champ visuel peut montrer un scotome absolu en cas de rétinosischis, alors que l'on observera un scotome relatif en cas de décollement de rétine rhéomatogène. Les autres éléments permettant de faire le diagnostic différentiel sont les points blancs à la surface du rétinosischis, et l'aspect translucide et immobile du feuillet interne, même sous indentation. Cet aspect peut également être retrouvé dans les décollements de rétine anciens du myope (tableau 14-1). Enfin, il n'y a habituellement pas de remaniements pigmentaires en bordure des rétinosischis ; en revanche, ceux-ci sont fréquemment observés dans les décollements de rétine évoluant depuis plus de 6 semaines.

Options thérapeutiques

Observation

Le traitement curatif du décollement de rétine rhéomatogène est toujours chirurgical. Les seules exceptions possibles sont les décollements de rétine infracliniques et les décollements de rétine inférieurs dans certains cas. Ces patients doivent être suivis de manière rigoureuse et informés de l'éventualité d'une chirurgie en cas de progression du décollement de rétine.

Cryoapplication ou photocoagulation

Les décollements de rétine infracliniques et les décollements de rétine inférieurs chroniques peuvent être traités par un barrage au laser d'au moins 3 rangées d'impacts de 500 µm, dans le but d'en limiter l'extension. Ces patients

doivent ensuite être suivis de manière rigoureuse, et un traitement par indentation externe doit être immédiatement envisagé si le décollement de rétine soulève le barrage au laser.

Rétinopexie pneumatique

La rétinopexie pneumatique peut être envisagée chez les sujets phaqes, présentant un décollement de rétine rhéomatogène aigu, et dont les déchirures sont localisées entre 10 h et 2 h. La rétinopexie pneumatique repose sur l'association d'une cryoapplication (ou d'une photocoagulation au laser) à une injection d'une bulle de gaz pour réappliquer la rétine. La théorie est que la bulle de gaz occlut la déhiscence et permet la résorption du liquide sous-rétinien par l'épithélium pigmentaire.

La photocoagulation doit être réalisée 24 h après la mise en place de la bulle de gaz afin que de la neurorétine soit au contact de l'épithélium pigmentaire rétinien. Ce geste est relativement complexe parce que l'interface fluide-gaz rend difficile la visualisation de la rétine périphérique. Il est parfois nécessaire de positionner le patient de façon particulière pour obtenir un bon accès visuel à la périphérie. La cryoapplication rétinienne ne permet d'obtenir une adhérence qu'en 2 à 3 jours, mais est nettement plus facile à réaliser. Ainsi, il est souvent préférable d'utiliser la cryoapplication plutôt que la photocoagulation au laser.

L'air, le perfluoropropane (C₃F₈) et l'hexafluorure de soufre (SF₆) ont tous été essayés comme outils de tamponnement. Une bulle de gaz de 1 ml permet de tamponner environ 3 cadrans horaires, ce qui est souhaitable pour une déchirure s'étendant sur un cadran horaire. La mise en place d'une plus grande quantité de gaz risquerait d'entraîner des tractions vitréennes importantes et doit donc être évitée. L'air ne semble pas être le tamponnement le plus approprié parce que, n'étant pas expansif, il est nécessaire d'en injecter une grande quantité pour obtenir un tamponnement correct, ce qui entraîne une hyperpression intraoculaire difficile à contrôler. De plus, l'air est réabsorbé en 1 à 2 jours, ce qui ne permet pas un tamponnement suffisamment long de la déchirure. Le perfluoropropane est un gaz expansif dont le volume quadruple en 2 à 3 jours. Ainsi, l'injection de 0,25 ml de C₃F₈ pur permet d'obtenir une bulle de 1 ml en 3 jours. Le problème est que cette bulle va se résorber en 3 à 4 semaines, nécessitant le positionnement du patient pendant toute cette période afin de limiter une aggravation d'une cataracte préexistante. L'hexafluorure de soufre double de volume en 2 à 3 jours et n'est réabsorbé qu'en 1 semaine ; le SF₆ semble donc être le gaz de choix à utiliser dans les rétinopexies pneumatiques.

Encadré 14-2

Avantages, inconvénients et complications de la rétinopexie pneumatique**AVANTAGES**

Gêne modérée pour le patient et risques systémiques minimes
 Pas de modification de la réfraction
 Risque de diplopie minime
 Indentation sclérale toujours possible en cas d'échec

INCONVÉNIENTS

Ne permet pas de lever définitivement les tractions vitréennes
 Résultats décevants chez les pseudophakes
 Ne permet pas de traiter les déchirures inférieures
 Nécessite un positionnement strict

COMPLICATIONS

Déchirures secondaires à l'opposé de la déchirure initiale
 Trou maculaire
 Endophtalmie
 Hyperpression intraoculaire
 Cataracte
 Gaz sous-rétinien

Les avantages de la rétinopexie pneumatique sont la simplicité de la procédure (comparée à l'indentation sclérale), la gêne minime pour le patient et l'absence de complications systémiques (encadré 14-2). De plus, elle ne s'accompagne pas de modification de la réfraction et, les muscles oculaires n'étant pas manipulés, il y a peu de risque de diplopie. Son principal inconvénient est lié aux tractions vitréorétiniennes et au risque de déchirures rétinienne secondaires. Ces déchirures sont le plus souvent inférieures, à l'opposé de la déchirure initiale. Il peut également se produire un trou maculaire. L'endophtalmie est rare. Enfin, une cataracte peut également survenir du fait d'un mauvais positionnement du patient. La pression intraoculaire doit être contrôlée, en particulier au cours de la période postopératoire immédiate et pendant la phase d'expansion du gaz.

Indentation sclérale

L'indentation sclérale est le traitement de choix des déchirures multiples, des déchirures inférieures, des grandes déchirures et des déchirures géantes. Elle peut également être indiquée en cas de rétraction circonférentielle de la base du vitré ou de prolifération vitréorétinienne (encadré 14-3). L'indentation sclérale permet de diminuer de façon définitive la traction vitréorétinienne. Elle permet également de rétablir le contact entre l'épithélium pigmentaire rétinien et la rétine soulevée sus-jacente. L'indentation peut être segmentaire, se limitant à la déchirure à traiter, ou circulaire, permettant ainsi de traiter d'éventuelles déchirures non vues et de diminuer les tractions vitréorétiniennes sur l'ensemble de la périphérie rétinienne.

Le matériel le plus utilisé est le polymère de silicone dur ou de silicone aéré (éponge). Ce matériel est maintenu en place par des sutures matelas. Les éponges de silicone peuvent se déformer, ce qui facilite leur manipulation et leur positionnement autour du globe oculaire. Une fois en place, elles augmentent de volume au fur et à mesure que le liquide sous-rétinien se résorbe. Le principal souci des

Encadré 14-3

Intérêts et complications de l'indentation sclérale**INTÉRÊTS**

Lève de façon permanente les tractions vitréennes
 Chirurgie exo-oculaire : risque d'endophtalmie quasi nul
 Réapplication mécanique des feuillets rétinien

COMPLICATIONS

Diplopie
 Modification de la réfraction, le plus souvent myopisation
 Ischémie du segment antérieur
 Douleur et gêne
 Perforation sclérale avec risque d'incarcération rétinienne ou vitréenne
 Infection du matériel d'indentation

Encadré 14-4

Complications liées au matériel d'indentation

Extrusion
 Douleur
 Sclérite
 Uvéite
 Œdème maculaire cystoïde
 Endophtalmie

Encadré 14-5

Comparaison des indentations longitudinales et des indentations radiaires

Les indentations longitudinales permettent de traiter plusieurs déchirures.
 Les indentations radiaires sont plus difficiles à positionner.
 Les indentations radiaires diminuent le risque de *fishmouth*.

éponges de silicone est le risque accru d'infection par rapport au silicone dur. En effet, les bactéries peuvent plus facilement se loger dans les pores de l'éponge et proliférer à l'abri des agents antibactériens. Les indentations en silicone dur peuvent néanmoins également s'infecter. Ces infections peuvent être aiguës ou chroniques, sont liées le plus souvent à des bactéries pathogènes telles que des *Pseudomonas* ou à des staphylocoques coagulase négative, et se manifestent par une extériorisation du matériel d'indentation. Le traitement consiste en une ablation et en une mise en culture de l'indentation. Afin de diminuer ce risque infectieux, il est utile de tremper le matériel d'indentation dans une solution antibiotique (en comprimant les éponges pour que la solution pénètre bien dans les pores) avant sa mise en place. Les autres méthodes pouvant être utilisées pour diminuer ce risque infectieux sont l'irrigation abondante postopératoire, l'administration d'antibiotique en sous-conjonctival, et la suture soigneuse de la Tenon et de la conjonctive. Si l'indentation doit être enlevée au cours des 3 ou 4 premiers mois postopératoires, le risque de redécoulement est important. En revanche, il diminue nettement après le 6^e mois (encadrés 14-4 et 14-5).

Les indentations peuvent être radiaires, longitudinales ou circulaires. On peut également combiner un élément radiaire ou longitudinal à une indentation circulaire. Bien

Encadré 14-6

Avantages et inconvénients du drainage du liquide sous-rétinien**AVANTAGES**

Indentation saillante
 Contrôle de la pression intraoculaire
 Réapplication des déchirures peropératoires

INCONVÉNIENTS

Incarcération rétinienne et vitréenne
 Hémorragie sous-rétinienne et hémorragie intravitréenne
 Endophtalmie

que ce type d'indentation soit volumineux et entraîne très souvent des modifications réfractives, il est cependant utile pour prévenir du risque de récurrence par déchirures secondaires ou par prolifération vitréorétinienne. Indépendamment du type d'indentation utilisé, il est indispensable de réaliser un examen soigneux de la périphérie rétinienne afin de s'assurer que toutes les déchirures ont bien été repérées et correctement indentées. L'indentation doit dépasser de 1 cadran horaire latéralement de chaque côté de la déchirure, et doit bien indenter son bord postérieur. Les indentations combinant un élément longitudinal à un élément circulaire seraient les plus utilisées car elles sont relativement faciles à mettre en place, et permettent de traiter les déchirures avec une large marge de manœuvre. Cependant, ces indentations longitudinales peuvent créer des plis rétiniens radiaux, lesquels sont facteurs d'échec s'ils font bâiller le bord postérieur de la déchirure (*fishmouth*). Le positionnement radial de l'indentation doit être envisagé dans ces cas.

Le drainage du liquide sous-rétinien permet de contrôler la pression intraoculaire en cas d'indentation étendue (encadré 14-6). En cas de décollement très saillant, le drainage permet également de réappliquer la déchirure rétinienne et, ainsi, de faciliter son repérage et sa cryoapplication. Enfin, en cas de décollements de rétine chroniques pour lesquels la résorption du liquide sous-rétinien est habituellement lente, le drainage permet de réappliquer la rétine plus rapidement. Ce geste n'est néanmoins pas dénué de risque et ne doit être réalisé que s'il est absolument nécessaire. La ponction transsclérochoroïdienne expose en effet au risque d'hémorragie sous-rétinienne ou intravitréenne (environ 10 % des cas) et d'incarcération rétinienne ou vitréenne, source de plis rétiniens fixés et de prolifération vitréorétinienne. Ainsi, quand la quantité de liquide sous-rétinien résiduelle entre la déchirure et l'épithélium pigmentaire rétinien est faible, il n'est pas indispensable de réaliser un drainage.

Étapes de la mise en place d'une indentation sclérale

Comme avant toute chirurgie, il est nécessaire d'informer le patient et d'obtenir son consentement. Les risques liés à l'indentation sclérale sont la diplopie, la modification de la réfraction, l'échec de la procédure, la survenue d'un hématochrome choroïdien (1 %) et l'infection du matériel d'indentation (1 %). Le risque de diplopie est de 20 %. Celle-ci s'améliore habituellement spontanément dans les 3 premiers mois postopératoires. Seulement un petit pourcentage des patients présente une diplopie persistante

Encadré 14-7

Étapes de la mise en place d'une indentation sclérale

1. Informer le patient des risques de diplopie et de modification de la réfraction et obtenir son consentement
2. Péritomie
3. Dissection de la capsule de Tenon dans les 4 quadrants
4. Prise en charge des muscles droits par des fils de traction
5. Inspection de la sclère à la recherche de staphylome
6. Repérage des déchirures
7. Cryoapplication et/ou photocoagulation au laser
8. Mise en place des sutures matelas
9. Mise en place du matériel d'indentation
10. Drainage du liquide sous-rétinien si nécessaire
11. Serrage des points et fixation des deux extrémités du cerclage
12. Injection de gaz dans la cavité vitréenne si nécessaire
13. Irrigation abondante à l'aide d'une solution saline
14. Suture soigneuse de la capsule de Tenon et de la conjonctive
15. Injection sous-conjonctivale d'antibiotiques

qui requiert une correction par prismes ou une chirurgie. Le taux de réapplication après indentation sclérale est d'environ 85 %. Dans un peu plus de 10 % des cas, il est nécessaire d'avoir recours à plusieurs interventions pour recoller la rétine. Il faut également informer le patient des risques systémiques en cas d'anesthésie générale. La plupart des interventions peuvent maintenant être réalisées sous anesthésie péribulbaire (éventuellement complétée par une injection sous-ténonienne d'agents anesthésiques en peropératoire) associée à un monitoring cardiaque et respiratoire (encadré 14-7).

Dans le cas d'un cerclage, la conjonctive et la capsule de Tenon sont disséquées sur 360°. La capsule de Tenon est disséquée dans les 4 quadrants par les ciseaux de Stevens. Les quatre muscles droits sont isolés avec les crochets à muscle, et le fascia les entourant est doucement disséqué. Un fil de soie de traction est ensuite passé sous le tendon de chacun des muscles, ce qui permet de mobiliser l'œil facilement au cours de l'intervention. Il est important de vérifier que les muscles obliques n'ont pas été accidentellement accrochés en même temps que les muscles droits (en particulier l'oblique supérieur avec le droit supérieur).

La sclère est inspectée dans chacun des 4 quadrants en s'aidant des fils de soie de traction et d'un écarteur, à la recherche de zones d'amincissement scléral ou d'un staphylome. Cette étape permet également de repérer les vortiqueuses, et de minimiser ainsi les risques de perforation au cours des manœuvres de repérage et de mise en place des sutures.

Les déchirures rétiniennes sont repérées à l'aide d'un dépresseur scléral tel qu'un localisateur d'O'Connor qui laisse une marque provisoire sur la sclère en la déshydratant. Le violet de gentiane est ensuite utilisé afin de laisser une marque permanente. Si la sclère est mince dans le secteur à marquer, la dépression sclérale doit être douce et il peut être utile de mettre du violet sur la pointe du dépresseur. Le bord postérieur de la déchirure doit être marqué. En cas d'indentation radiale, les bords supérieur et inférieur doivent également être marqués afin de déterminer la largeur de l'indentation. De plus, il est nécessaire de marquer les bords postérieurs d'une éventuelle déhis-

Encadré 14-8

Drainage du liquide sous-rétinien

1. Dans un premier temps, il est nécessaire de bien localiser le liquide sous-rétinien et d'en évaluer son abondance par un examen à l'ophtalmoscope indirect. La ponction doit être réalisée de préférence là où le décollement est le plus bulleux.
2. Les sites de ponction préférentiels se situent le long des bords des muscles droits, le plus antérieur possible, parce qu'à cet endroit la choroïde est plus fine, et il y a donc moins de risque d'hémorragie sous-rétinienne. Quand cela est possible, la ponction est réalisée dans le lit de l'indentation, ce qui permet par la suite d'indenter le site de drainage.
3. Le matériel d'indentation est refoulé vers l'arrière et une sclérotomie radiaire de 5 mm est réalisée. La sclère doit être incisée jusqu'à la choroïde. Une fois que la choroïde est visible, celle-ci doit être soigneusement examinée afin de s'assurer de l'absence de gros vaisseaux au niveau du point de ponction. Si, au cours de cette étape, une veine choroïdienne est identifiée, il existe un risque hémorragique important au décours de la ponction : la sclérotomie doit donc être refermée à l'aide d'un fil de nylon 5-0, et un autre site de ponction est abordé.
4. La perforation de la choroïde est faite avec une aiguille à diathermie, ou avec la sonde de laser. Le risque hémorragique est identique dans les deux cas.
5. Une issue douce et spontanée de liquide sous-rétinien est souhaitable dans un premier temps. Une pression douce peut ensuite être exercée sur le globe par un coton-tige, ce qui permet de compenser le volume du liquide sous-rétinien drainé par la ponction, et de maintenir ainsi la pression intraoculaire. En effet, le risque d'hémorragie sous-rétinienne est augmenté en cas d'hypotonie importante.
6. La sclérotomie est recouverte par l'élément d'indentation dès que le liquide ne s'écoule plus. Le point le plus près de la ponction doit être serré en premier (voir chapitre 3).
7. Les autres points sont ensuite serrés l'un après l'autre et l'élément d'indentation est raccourci si nécessaire. Un cerclage trop serré risque d'entraîner des plis rétiniens radiaires et peut se compliquer d'ischémie aiguë du segment antérieur. Un dernier contrôle à l'ophtalmoscope indirect permet de s'assurer que l'artère centrale de la rétine est bien perfusée, qu'il n'y a pas de complication au niveau du site de ponction, et que l'indentation est suffisamment saillante et porte bien la déchirure.

cence associée, telle qu'une dégénérescence palissadique, afin de l'englober dans l'indentation.

Ensuite, toutes les déchirures rétiniennes sont traitées. La cryoapplication doit être réalisée sur les bords de la déchirure et non en son centre. En cas de traitement étendu, il est utile de combiner une cryoapplication des déhiscences localisées en rétine soulevée avec une photo-coagulation au laser (en employant le système indirect binoculaire) des déhiscences localisées en rétine non soulevée.

Les sutures doivent être assez larges et s'étendre suffisamment loin en arrière pour que le sommet de l'indentation soit en regard de la déhiscence. On utilise habituellement du fil de nylon 5-0 avec une aiguille spatulée. Les cerclages sont fixés par 2 points dans chaque cadran ; les indentations longitudinales sont fixées par 1 ou 2 points. Quand la déchirure est tellement postérieure qu'il n'est pas possible de l'indenter, une vitrectomie combinée avec un cerclage peut être envisagée. Les indentations radiaires sont fixées par un point qui doit être suffisamment large et situé suffisamment loin en postérieur pour que toute la déchirure soit sur le sommet de l'indentation. Un point permettant de fixer le cerclage doit être réalisé dans le même cadran. Les fils de suture sont maintenus par des pinces de bouledogue pour ne pas s'emmêler.

L'indentation est placée sous les muscles droits et sous les points, ceux-ci n'étant pas encore serrés. Les deux extrémités de l'indentation sont réunies de manière lâche par une pince de Watzke, une agrafe de Tantalum, ou un nœud à deux boucles.

Un drainage du liquide sous-rétinien peut alors être envisagé pour contrôler la pression intraoculaire et faire de la place à l'indentation. Ce geste doit être réalisé avec prudence, en suivant certains principes. Malgré cela, il persiste toujours un risque d'hémorragie ou d'incarcération rétinienne (encadré 14-8).

En cas d'hypotonie secondaire au drainage du liquide sous-rétinien, la pression intraoculaire peut être restaurée

par l'injection d'une bulle de gaz dans la cavité vitrénienne, ce qui permet de diminuer le risque d'effusion uvéale. L'injection d'une bulle d'air ou de gaz peut également être utile pour tamponner un *fishmouth*. En revanche, il faut se méfier d'une ischémie du segment antérieur secondaire à un cerclage trop serré après drainage.

Afin de diminuer le risque d'infection du matériel d'indentation, il faut effectuer une irrigation abondante à la solution saline du site opératoire. La capsule de Tenon et la conjonctive sont soigneusement suturées, au mieux en deux plans.

L'administration d'antibiotique en sous-conjonctival permet également de diminuer les risques d'infection du matériel d'indentation.

Vitrectomie

La vitrectomie est indiquée en cas de déchirure postérieure, de déchirure géante et de prolifération vitréorétinienne. Quand la déchirure est trop postérieure, il est extrêmement complexe de bien placer le matériel d'indentation. De plus, les indentations trop postérieures peuvent entraîner des plis du pôle postérieur. Une indentation peut néanmoins être utile en complément de la vitrectomie pour diminuer la traction vitrénienne antéropostérieure. La vitrectomie permet de lever les tractions vitréennes. Elle doit toujours être associée à un tamponnement interne.

PROLIFÉRATION VITRÉORÉTINIENNE

Les déchirures rétiniennes géantes, surtout celles s'étendant sur plus de 3 cadrans horaires, peuvent se compliquer d'un enroulement sur lui-même de leur bord postérieur. Par ailleurs, une indentation externe trop saillante peut faire bâiller le bord postérieur des déchirures. Dans ce cas, la vitrectomie suivie de l'injection dans la cavité vitrénienne d'un liquide de forte densité, tel que le perfluorooctane, peut permettre de désenrouler et de réappliquer le bord

postérieur. Une photocoagulation au laser est ensuite appliquée sur les berges de la déchirure. La traction vitréenne résiduelle sur les bords de la déchirure est traitée par une indentation externe circonférentielle, qui permettra de plus de lutter contre la contraction éventuelle du cortex vitréen résiduel.

En cas de prolifération vitréorétinienne (PVR), la vitrectomie est associée à une dissection des membranes épitréiniennes qui rigidifie le tissu rétinien et l'empêche de se réappliquer. Les échanges fluide-air suivis d'un tamponnement interne de longue durée permettent de maintenir la rétine attachée le temps de la cicatrisation et au moment où la PVR risque de récidiver, c'est-à-dire au cours des 6 premières semaines jusqu'au 3^e mois postopératoire. De plus, il est possible de réaliser un traitement par photocoagulation au laser en peropératoire sur la rétine réappliquée. Quand la rétine n'est plus assez souple pour se réappliquer, une rétinotomie relaxante localisée peut être utile.

Anatomopathologie

La prolifération vitréorétinienne est provoquée par la dispersion de cellules de l'épithélium pigmentaire et de cellules gliales rétiniennes qui vont devenir métaplasiques et être à l'origine de la formation de membranes fibreuses. La perte d'inhibition de contact joue probablement un rôle dans la transformation et la prolifération de ces cellules. Ce processus prolifératif peut se développer sur les surfaces externe et interne de la rétine. Seulement 5 à 10 % des cas de décollement de rétine vont se compliquer de PVR. Les formes sévères de PVR surviennent habituellement au décours d'échec d'intervention chirurgicale préalable ou en cas de décollement de rétine ancien.

Classification

Les deux classifications de la PVR les plus utilisées sont celle de la Retina Society et celle de la Silicone Oil Study. La classification de la Retina Society comporte quatre stades (A à D), et était initialement fondée sur l'analyse de la PVR postérieure. Cette classification a par la suite été mise à jour afin d'y inclure la PVR antérieure. La probabilité de récupérer une vision ambulatoire (5/200 et plus) au bout de 2 années d'évolution est plus importante pour les yeux présentant une PVR de stade C3 que pour ceux présentant une PVR de stade D (55 % versus 41 %) (tableau 14-2).

Le stade D n'est plus utilisé actuellement. À la place, on détermine le nombre de cadrans horaires (1 à 12) présentant une PVR de stade C, et l'on précise la localisation de la PVR, en avant ou en arrière de l'équateur. Par exemple, un œil avec des plis fixés de pleine épaisseur dans 2 cadrans horaires en avant de l'équateur et des plis fixés dans 4 cadrans horaires en arrière de l'équateur correspond à un stade Ca2, Cp4.

La classification de la Silicone Oil Study est fondée sur l'analyse de la contraction rétinienne. Cette contraction est analysée en fonction de sa localisation (antérieure, postérieure, sous-rétinienne), de son type (focal, diffus,

Tableau 14-2
Classification de la prolifération vitréorétinienne de la Retina Society

Grade	Aspect cliniques
A	Mottes pigmentées dans le vitré
B	Plissement de la face interne de la rétine, bords de la déchirure enroulés
C	Plis rétiniens fixés de pleine épaisseur
C1	Plis rétiniens fixés dans un quadrant
C2	Plis rétiniens fixés dans 1 à 2 quadrants
C3	Plis rétiniens fixés dans 3 quadrants
D	Plis rétiniens fixés sur plus de 9 cadrans horaires
D1	Entonnoir ouvert
D2	Entonnoir étroit
D3	Entonnoir fermé

postérieur, circonférentiel, perpendiculaire) et de son étendue en cadrans horaires. En pratique, il apparaît que la classification de la Retina Society est davantage reproductible que celle de la Silicone Oil Society (99 versus 84 %).

Traitement

En cas de PVR peu étendue, un traitement par indentation externe circonférentielle peut être suffisant. Quand la PVR s'étend sur plus de 2 cadrans horaires, le traitement de choix consiste en une vitrectomie associée à une dissection des membranes épitréiniennes, et à une indentation externe circonférentielle.

Résultats de la Silicone Oil Study

L'objectif de la Silicone Oil Study était de comparer l'efficacité de l'huile de silicone par rapport à l'hexafluorure de soufre (SF6) dans le traitement des décollements de rétine compliqués d'une PVR sévère. Les yeux traités par huile de silicone ont présenté un taux de récurrences et de complications rétiniennes moins important que les yeux randomisés à l'hexafluorure de soufre. De plus, la probabilité d'avoir une acuité visuelle de 5/200 ou plus a été plus importante dans le groupe traité par silicone que dans le groupe traité par hexafluorure de soufre. En revanche, l'huile de silicone n'a pas été supérieure au gaz de perfluoropropane (C3F8), que ce soit dans des yeux précédemment vitrectomisés ou non.

POUR EN SAVOIR PLUS

- Abrams GW, et al. Vitrectomy with silicone oil or long-acting gas in eyes with severe proliferative vitreoretinopathy. Results of additional and long-term follow-up. Silicone Study Report 11. Arch Ophthalmol 1997 ; 115 : 335-44.
- Machemer R, et al. An updated classification of retinal detachment with proliferative vitreoretinopathy. Am J Ophthalmol 1991 ; 112 : 159-65.

Hidden page

Toxicité rétinienne médicamenteuse

ANTIGLAUCOMATEUX

Épinéphrine
Latanoprost
Pilocarpine
Acétazolamide (Diamox®)

ANTIBIOTIQUES INTRAVITRÉENS (ANTIBACTÉRIENS)

Aminosides
Antipaludéens : chloroquine
Antiviraux : cidofovir
Antifongiques : amphotéricine
Antituberculeux
Anti-inflammatoires
Antinéoplasiques : tamoxifène
Antipsychotiques

DIVERS

Canthaxanthine
Cristaux d'oxalate
Talc
Digitales et citrate de sildénafil (Viagra®)
Vigabatrine

Il est important de bien connaître les signes de toxicité oculaire médicamenteuse afin de les dépister précocement et de prévenir une éventuelle atteinte rétinienne. Certaines classes médicamenteuses présentent des effets indésirables sur la rétine bien connus, nécessitant une surveillance au cours du traitement (tableau 15-1).

ANTIGLAUCOMATEUX

Épinéphrine

Des œdèmes maculaires cystoïdes ont été rapportés chez des patients aphaques et pseudophaques traités par épinéphrine. Habituellement, cet œdème maculaire disparaît à l'arrêt du traitement.

Latanoprost

Le latanoprost est un analogue de la prostaglandine $PGF_2\alpha$. Les effets secondaires du latanoprost sont une densification de la pigmentation irienne et un effet pro-inflammatoire. Le latanoprost peut entraîner un œdème maculaire cystoïde secondaire à une majoration de la rupture de la barrière hématorétinienne en cas d'uvéite. Il existe également un risque d'œdème maculaire cystoïde chez les patients pseudophaques et aphaques, en particulier s'il existe par ailleurs des altérations de la vascularisation rétinienne (par exemple une occlusion veineuse réti-

nienne ou une rétinopathie diabétique). Le risque d'uvéite est également augmenté chez ces patients.

Pilocarpine

Il existerait un risque de décollement de rétine accru sous pilocarpine qui serait lié à la contraction des complexes méridiens et de la zonule entraînant des tractions puis des déchirures rétiniennes.

Acétazolamide (Diamox®)

L'acétazolamide, les sulfamides et les autres diurétiques peuvent entraîner une myopie médicamenteuse. Celle-ci

Tableau 15-1
Toxicité rétinienne

Symptômes rétiens	Produits
Œdème maculaire cystoïde	Épinéphrine Latanoprost
Atteinte de la rétine neurosensorielle	Viagra®
Décollement de rétine	Pilocarpine
Maculopathie d'hypotonie	Cidofovir et latanoprost
Anomalies de la vascularisation rétinienne	Aminosides Contraceptifs oraux Ergotamine Sulfate de quinine
Rétinopathie cristalline	Canthaxanthine Tamoxifène Méthoxyflurane Talc
Choriorétinopathie séreuse centrale	Séroïdes Épinéphrine en intraveineux (modèle animal)
Maculopathie en œil de bœuf	Chloroquine Hydroxychloroquine (Plaquenil®)
Anomalie de l'épithélium pigmentaire diffuse	Thioridazine (Melleril®) Chlorpromazine (Largactil®) Déféroxamine
Plis choroidiens et myopie médicamenteuse	Sulfamides Acétazolamide

est peut-être secondaire à une bascule vers l'avant de l'iris et du cristallin. Des plis choroïdiens et des plis rétinien ont également été rapportés.

ANTIBIOTIQUES INTRAVITRÉENS (ANTIBACTÉRIENS)

Aminosides

L'utilisation des aminosides en intravitréen, en particulier de la gentamicine, expose au risque d'infarctus maculaire, probablement du fait d'une toxicité sur l'endothélium vasculaire rétinien. La dose toxique n'a pas été clairement identifiée ; il semblerait cependant que la dose maximale d'amikacine que l'on puisse administrer en intravitréen soit de 100 µg. Les autres aminosides doivent aussi être évités. Néanmoins, en l'absence d'autres options thérapeutiques, la dose injectée ne doit pas dépasser 100 µg.

Antipaludéens : chloroquine

Voir le paragraphe « Hydroxychloroquine ».

Antiviraux : cidofovir

Le cidofovir est un puissant agent anticytomégalovirus qui peut être administré en intraveineux ou en intravitréen. Ses effets secondaires peuvent être marqués ; ce sont l'hypotonie, la rétinopathie et l'iritis, en particulier quand il est administré en intravitréen. À l'heure actuelle, le cidofovir devrait probablement être réservé aux cas résistants aux autres traitements.

Antifongiques : amphotéricine

L'amphotéricine est le traitement de choix des endophtalmies fongiques, comme des endophtalmies à *Candida*. Elle présente cependant une toxicité rétinienne marquée. La dose injectée ne doit donc pas dépasser 5 à 10 µg.

Antituberculeux

Rifabutine

La rifabutine est habituellement utilisée dans les infections mycobactériennes atypiques. Ses effets secondaires sont un iritis et, plus rarement, une hyalite.

Éthambutol

L'éthambutol est un antituberculeux pouvant entraîner des neuropathies optiques qui se manifestent par une dyschromatopsie.

Anti-inflammatoires

Corticoïdes

Les corticoïdes administrés par voie systémique ou par inhalation peuvent entraîner des chorioretinopathies séreuses centrales (CRSC). De plus, les CRSC sont aggravées par la prise de corticoïdes. L'arrêt des corticoïdes permet le plus souvent une régression des symptômes.

Des nécroses et des occlusions artérielles ont été rapportées après injection intravitréenne de certaines formes de corticoïdes.



Figure 15-1. Rétinopathie à la chloroquine. Atrophie de l'épithélium pigmentaire rétinien entraînant un aspect de maculopathie en « œil de bœuf ».

Chloroquine

La chloroquine permet de diminuer les symptômes inflammatoires chez les patients atteints de collagénoses, comme la polyarthrite rhumatoïde. La dose habituellement administrée est de 4 mg/kg/j, avec un maximum de 250 mg/j, et une dose totale maximale de 300 g. À ces niveaux, le risque de toxicité est faible. Le premier signe de maculopathie est une perte du reflet fovéal et un aspect granité de l'épithélium pigmentaire périfovéolaire. À ce stade, la maculopathie est encore réversible. Au stade plus évolué de maculopathie en « œil de bœuf », les signes sont irréversibles (figure 15-1). À un stade encore plus tardif, la dépigmentation s'installe en périphérie, puis le calibre des vaisseaux diminue, donnant au fond d'œil un aspect de rétinite pigmentaire.

La maculopathie se manifeste initialement par une baisse d'acuité visuelle, parfois associée à un scotome paracentral. Les anomalies observées sur la grille d'Amsler sont corrélées à celles de la périmétrie statique. Ces patients doivent être examinés tous les 6 mois, et faire un test d'Amsler tous les jours.

Le traitement doit être arrêté dès l'apparition des premiers signes d'intoxication. La toxicité semble être liée essentiellement à la dose quotidienne plutôt qu'à la dose totale. Celle-ci peut se poursuivre à l'arrêt du traitement du fait de l'accumulation de chloroquine au niveau de l'épithélium pigmentaire rétinien.

Hydroxychloroquine (Plaquenil®)

L'hydroxychloroquine est un dérivé de la chloroquine qui semble être moins toxique. En respectant une dose maximale de 6,5 mg/kg/j avec un maximum de 400 mg/j, la sécurité ophtalmologique est satisfaisante, mais impose néanmoins une surveillance régulière. Quelques cas de toxicité ont en effet été rapportés à 6,5 mg/kg/j. L'hydroxychloroquine est responsable d'une rétinopathie toxique semblable à celle de la chloroquine, mais le suivi ne doit pas forcément être strict. Chez les sujets jeunes et d'âge moyen suivant correctement la posologie liée à leur poids, cette surveillance consiste en un examen ophtalmologique 6 à 12 mois après le début du traitement, puis tous les ans, associé à une autosurveillance par la grille d'Amsler. Chez les patients âgés et chez les patients insuffisants rénaux, la surveillance doit être réalisée tous les 6 mois.

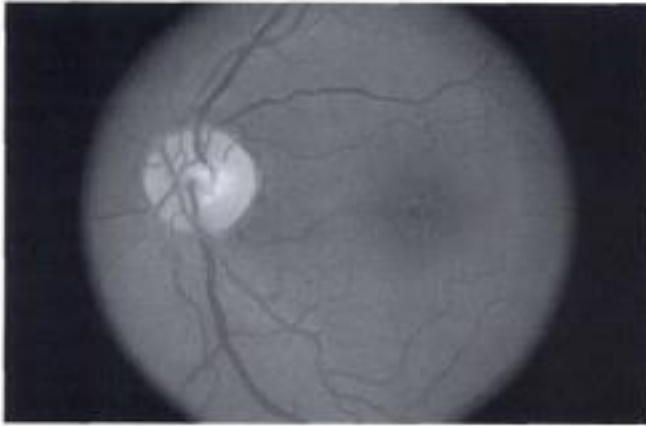


Figure 15-2. Dépôts de cristaux intrarétiniens chez une patiente traitée par tamoxifène. (Voir planche couleur p. 207.)

Antinéoplasiques : tamoxifène

Le tamoxifène est un antiestrogène. Il s'agit de l'un des médicaments les plus prescrits dans le monde. Une étude récente a prouvé que le tamoxifène permettait de diminuer l'incidence du cancer du sein de presque 50 % chez les patientes à risque. La structure du tamoxifène est sensiblement identique à celle des autres substances ayant une toxicité rétinienne, y compris la chloroquine et la thioridazine. La rétinopathie au tamoxifène se manifeste cliniquement par une baisse d'acuité visuelle. Les symptômes visuels sont réversibles à l'arrêt du traitement. Ainsi, c'est la dose quotidienne et la durée du traitement qui sont à prendre en considération plutôt que la dose cumulative.

Au fond d'œil, la rétinopathie au tamoxifène se manifeste par des dépôts de cristaux dans la couche des fibres nerveuses et dans la plexiforme interne (figure 15-2), parfois associés à des migrations pigmentaires. Elle peut se compliquer d'un œdème maculaire. Le risque de toxicité est plus important à des doses ≥ 40 mg/j, bien qu'il existe aussi à des doses de 20 mg/j.

Les patients recevant des doses de 20 à 40 mg/j doivent être surveillés. Cette surveillance consiste en un examen ophtalmologique de base, suivi d'un contrôle annuel associé à une autosurveillance par la grille d'Amsler. Le traitement devra bien sûr être immédiatement interrompu dès l'apparition des premiers signes d'intoxication : symptomatologie maculaire, rétinopathie cristalline ou œdème maculaire.

Antipsychotiques

Thioridazine (Melleril®)

La thioridazine est une phénothiazine. Le mécanisme exact de sa toxicité rétinienne n'est pas connu, mais il semblerait que la thioridazine se fixe à la mélanine et entraîne des modifications des enzymes de la phosphorylation oxydative et de la rhodopsine. Sur le plan histopathologique, la toxicité de la thioridazine se caractérise par une atrophie des photorécepteurs, de l'épithélium pigmentaire rétinien et de la choriocapillaire. Cliniquement, elle se manifeste par une rétinopathie poivre et sel, associée à une accumulation de pigments noirs au pôle postérieur (figure 15-3). Les patients atteints se plaignent d'une sensation de coloration brunâtre des objets, d'une baisse

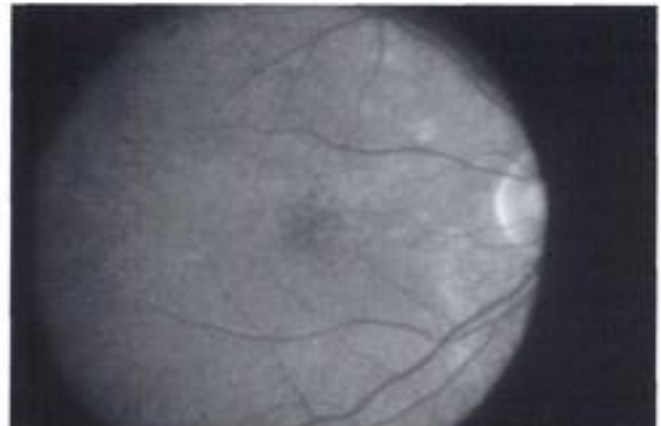


Figure 15-3. Rétinopathie à la thioridazine. Aspect poivre et sel de la rétine.

de l'acuité visuelle et, parfois, d'un scotome central annulaire. Les modifications de l'épithélium pigmentaire rétinien commencent habituellement en moyenne périphérie (entre la papille et l'équateur). L'évolution se fait ensuite vers la constitution d'une atrophie choriocapillaire diffuse. L'électrorétinogramme et l'électro-oculogramme sont généralement normaux au stade initial, et parfois altérés aux stades évolués.

La dose thérapeutique habituelle est de 200 à 800 mg/j répartie en deux ou quatre prises. Pour une dose quotidienne supérieure ou égale 800 mg, la toxicité rétinienne se manifeste après un délai de 2 à 8 semaines. Le risque de toxicité est essentiellement lié à la dose quotidienne maximale plutôt qu'à la dose cumulative.

Le traitement consiste en l'arrêt de la thioridazine. L'évolution à l'arrêt du traitement est variable, mais peut être défavorable avec une progression de l'atrophie choriocapillaire. La surveillance consiste en un examen du fond d'œil tous les 6 mois.

Chlorpromazine (Largactil®)

La chlorpromazine appartient également à la famille des phénothiazines. La chlorpromazine se fixe fortement à la mélanine, mais sa toxicité rétinienne est faible. Elle se manifeste parfois par un aspect granité de la rétine associé à de petites mottes pigmentaires. Ces anomalies disparaissent à l'arrêt du traitement. Les autres effets secondaires oculaires sont une cornea verticillata et une opacification lenticulaire antérieure.

La dose journalière habituelle est de 40 à 75 mg/j ; mais des doses de 800 mg/j sont aussi utilisées. La toxicité survient chez les patients recevant une dose de 800 mg/j pendant 20 mois.

Déféroxamine et didanosine

La déféroxamine est un chélateur. Ses effets secondaires oculaires sont une rétinopathie périphérique et une maculopathie caractérisée par des migrations pigmentaires.

La didanosine est un inhibiteur de la transcriptase reverse utilisé dans le traitement des patients atteints du virus de l'immunodéficience humaine (VIH). Sa toxicité se manifeste par l'apparition d'une dégénérescence pavimenteuse en moyenne périphérie rétinienne.

DIVERS

Canthaxanthine

La canthaxanthine est un caroténoïde qui s'accumule dans les tissus à teneur lipidique élevée, tels que la rétine interne. Elle provoque une rétinopathie en paillette d'or constituée d'une multitude de fines particules réfringentes de couleur jaune, qui se répartissent progressivement en un large anneau autour de la macula. Cette rétinopathie survient après une dose cumulative de 60 g. La sensibilité au contraste peut être diminuée. L'arrêt du traitement permet une régression progressive des symptômes.

Cristaux d'oxalate

L'oxalose se manifeste au niveau oculaire par une accumulation de cristaux d'oxalate dans la rétine et l'épithélium pigmentaire rétinien. L'oxalose primaire est une pathologie héréditaire liée à une anomalie du métabolisme de l'oxalate. Certains agents anesthésiants tels que le méthoxyflurane peuvent entraîner une oxalose secondaire chez des sujets présentant une insuffisance hépatique. Le méthoxyflurane n'est actuellement plus utilisé aux États-Unis.

Talc

Ce type de rétinopathie a essentiellement été observé chez des patients qui broient des comprimés de pentazocine

(Fortal[®]) afin de se les injecter en intraveineux. Le calcium insoluble passe dans la vascularisation rétinienne et entraîne des occlusions capillaires qui se manifestent par des plages d'ischémie rétinienne en moyenne périphérie, parfois compliquées de néovascularisation rétinienne secondaire.

Digitaliques et citrate de sildénafil (Viagra[®])

Les digitaliques et le citrate de sildénafil peuvent tous deux entraîner des photopsies. À forte dose, les digitaliques sont également toxiques pour le nerf optique. Le citrate de sildénafil (Viagra[®]) inhibe le cycle de la guanosine monophosphate-phosphodiesterase de type 5 au niveau des photorécepteurs. Il entraîne également une réaction croisée avec la phosphodiesterase de type 6 dans les photorécepteurs.

Vigabatrine

La vigabatrine est un antiépileptique qui entraîne une augmentation du taux d'acide γ -aminobutyrique. Des cas de rétrécissement du champ visuel parfois associé à des baisses de l'acuité visuelle ont été rapportés (environ 10 % des patients prenant de la vigabatrine). Ces patients présentaient par ailleurs des anomalies à l'électrorétinogramme évoquant une atteinte de la rétine interne.



Points importants

Il est important de bien connaître les signes de toxicité oculaire médicamenteuse afin de les dépister précocement et de prévenir une éventuelle atteinte rétinienne.

POUR EN SAVOIR PLUS

Latanoprost

Warwar RE, Bullock JD, Ballal D. Cystoid macular edema and anterior uveitis associated with latanoprost use. Experience and incidence in a retrospective review of 94 patients. *Ophthalmology* 1998 ; 105 : 263-8.

Hydroxychloroquine

Block JA. Hydroxychloroquine and retinal safety. *Lancet* 1998 ; 351 : 771.

Easterbrook M, Bernstein H. Ophthalmological monitoring of patients taking antimalarials : preferred practice patterns. *J Rheumatol* 1997 ; 24 : 1390-2.

Levy GD, et al. Incidence of hydroxychloroquine retinopathy in 1207 patients in a large multicenter outpatient practice. *Arthritis Rheum* 1997 ; 40 : 1482-6.

Sidérose

Weiss MJ, et al. Ocular siderosis. Diagnosis and management. *Retina* 1997 ; 17 : 105-8.

Tamoxifène

Nayfield SG, Gorin MB. Tamoxifen-associated eye disease : a review. *J Clin Oncol* 1996 ; 14 : 1018-26.

Hidden page

Hidden page

Encadré 16-3

Étiologies des endophtalmies après chirurgie de cataracte

Staphylocoques coagulase négative
P. acnes
 Champignons

La coloration de Gram peut révéler la présence de germes et leur nature Gram positif ou négatif. La mise en culture est réalisée sur des milieux enrichis, gélose au sang, gélose chocolat, milieux de Sabouraud, milieux anaérobies. La gélose chocolat est le milieu le plus adapté à la culture des germes Gram négatif, tandis que la gélose au sang est le milieu le plus adapté à la culture des germes Gram positif. Le milieu de Sabouraud permet la mise en évidence des mycoses.

L'intérêt des corticoïdes dans le traitement des endophtalmies après chirurgie de cataracte n'est pas connu. Beaucoup d'auteurs plébiscitent l'injection de 400 µg (0,1 ml de dexaméthasone à 4 mg/ml) de dexaméthasone en intravitréen. Il est primordial de contrôler soigneusement la concentration de chaque médicament injecté dans le vitré afin de minimiser le risque de toxicité rétinienne.

Quand l'acuité visuelle est inférieure à voir la main bouger (c'est-à-dire que le patient ne peut ni voir la main bouger ni indiquer la direction du mouvement), une vitrectomie est indiquée. Ce type de vitrectomie est souvent délicat. Il est nécessaire dans un premier temps de nettoyer le segment antérieur de la fibrine et des amas cellulaires qui gênent la visualisation du fond d'œil. Pour la vitrectomie, un système à deux voies consistant en une endo-illumination combinée avec une infusion et en un vitréotome peut être utilisé. Les deux instruments doivent être maintenus bien au centre de l'œil afin de minimiser le risque de complications peropératoires. Un prélèvement de vitré non dilué doit être effectué avant d'ouvrir l'infusion. Encore une fois, même en cas d'acuité visuelle inférieure à « voir bouger la main », la vitrectomie ne doit en aucun cas retarder le traitement antibiotique. Il est ainsi parfois nécessaire de se contenter d'une biopsie à l'aiguille dans un premier temps, associée à une injection intravitréenne d'antibiotiques. En cas d'absence d'amélioration au bout de 3 jours d'évolution, la vitrectomie pourra alors être réalisée, combinée avec une réinjection d'antibiotiques.

Endophtalmies chroniques après chirurgie de la cataracte

Le diagnostic des endophtalmies chroniques est difficile. Elles se manifestent par une inflammation chronique qui répond imparfaitement au traitement par corticoïdes locaux. L'examen en lampe à fente met en évidence un Tyndall de chambre antérieure, parfois un hypopion et un trouble vitréen. Les germes le plus souvent en cause sont les staphylocoques coagulase négative, en particulier *S. epidermidis*, *P. acnes* (bactérie anaérobie Gram positif) et certaines mycoses (encadré 16-3).

Les patients se plaignent essentiellement d'une absence d'amélioration fonctionnelle au décours de la chirurgie et d'une inflammation chronique de l'œil. L'examen en

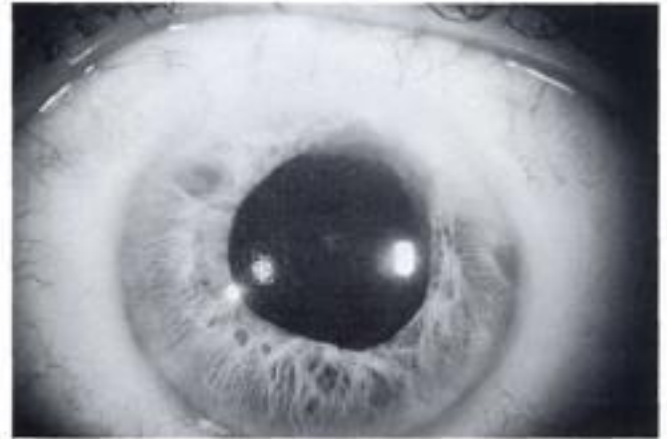


Figure 16-2. Endophtalmie chronique après chirurgie de cataracte. Nombreux précipités de matériel blanchâtre sur l'implant.

lampe à fente retrouve des précipités rétrodescemétiques, un iritis, un Tyndall vitréen et parfois un œdème maculaire cystoïde (figure 16-2). La présence d'une plaque blanchâtre sur la capsule postérieure est un élément très évocateur d'une infection à *P. acnes*.

Le traitement combinant une biopsie de vitré avec des injections intravitréennes d'antibiotiques est souvent insuffisant en cas d'endophtalmie chronique. Il est en effet nécessaire de réaliser une vitrectomie complète parfois associée à une ablation du système capsulaire contaminé. Les prélèvements endoculaires doivent être mis en culture sur les mêmes milieux que ceux décrits pour l'endophtalmie aiguë. Le laboratoire doit conserver les prélèvements en culture pendant au moins 10 jours. À moins qu'une infection mycosique ne soit suspectée, la vancomycine associée à la ceftazidime ou à l'amikacine sont utilisées en première intention du fait de la toxicité de l'amphotéricine en intravitréen. En cas d'infection mycosique, la dose maximale d'amphotéricine qui peut être administrée en intravitréen est de 10 µg.

Endophtalmies après chirurgie filtrante

En cas d'endophtalmie aiguë après chirurgie filtrante, les germes en cause sont les mêmes que ceux rencontrés dans les endophtalmies aiguës survenant après chirurgie de la cataracte, c'est-à-dire les staphylocoques Gram positif. En cas d'endophtalmie survenant après le premier mois postopératoire, les germes le plus souvent retrouvés sont les streptocoques et *Haemophilus influenzae*. Ces germes peuvent en effet coloniser la conjonctive saine et la bulle de filtration, et passer ainsi en chambre antérieure. Chez certains patients, le tableau clinique est dominé par une blébite, les signes d'inflammation de chambre antérieure étant très discrets. La blébite peut parfois se manifester par un hypopion de la bulle de filtration. Ces patients peuvent être traités dans un premier temps par une antibiothérapie locale intensive, mais la surveillance doit être rigoureuse. Au moindre signe d'évolution vers un tableau d'endophtalmie, un prélèvement associé à des injections intravitréennes d'antibiotiques (vancomycine + ceftazidime ou amikacine) doit immédiatement être entrepris. Le pronostic des endophtalmies après chirurgie filtrante est habituellement mauvais (figure 16-3).

Hidden page

Hidden page

AUTRES INFECTIONS DU VITRÉ

Infections bactériennes

Maladie de Lyme

La maladie de Lyme est due au spirochète *Borrelia burgdorferi*. Elle est transmise par des arthropodes (tiques) et il est parfois difficile de retrouver la notion de piqûre à l'interrogatoire. Les atteintes oculaires sont rares et se manifestent le plus souvent par une uvéite intermédiaire. L'interrogatoire et l'examen clinique doivent rechercher un érythème chronique migrant et des signes d'atteinte systémique, tels qu'une arthrite, une paralysie des paires crâniennes, ou une atteinte cardiaque. La sérologie (test Elisa confirmé par un *Western blot*) permet de confirmer le diagnostic. Une ponction lombaire à la recherche d'une atteinte du système nerveux central ainsi qu'une prise en charge en infectiologie sont nécessaires. Le traitement consiste en une antibiothérapie à long terme, surtout en cas d'atteinte oculaire et/ou du système nerveux central. La pénicilline G ou la ceftriaxone pendant 2 à 4 semaines est un des schémas thérapeutiques utilisés pour traiter une forme systémique de maladie de Lyme.

Tuberculose

La tuberculose est due à *Mycobacterium tuberculosis*. Les mycobactéries atypiques sont souvent responsables de tuberculose chez le patient immunodéprimé. La fréquence de la tuberculose est rare dans les pays occidentaux. Étant donné qu'il s'agit d'une forme d'uvéite qui peut être traitée, la tuberculose doit être recherchée systématiquement. La recherche du bacille de Koch ou d'une mycobactérie atypique peut être réalisée par *polymerase chain reaction* (PCR) ou, plus simplement, par *purified protein derivative* (PPD) et mise en culture des prélèvements. Quand un patient a été vacciné par le BCG, l'intradermoréaction peut être positive et les cultures sont utiles.

La tuberculose oculaire est responsable d'une uvéite granulomateuse caractérisée par des nodules choroïdiens ou tubercules de Bouchut. Ces nodules peuvent être uniques, de grande taille, associés à des périphlébites ou multiples et de petite taille. On peut parfois en retrouver dans le vitré ou en chambre antérieure. La réaction inflammatoire du segment antérieur peut être importante avec des nodules iriens. L'aspect clinique peut ressembler à une sarcoïdose. Le traitement antituberculeux permet une régression des symptômes oculaires.

Maladie de Whipple

La maladie de Whipple est due à *Tropheryma whippelii*, bacille PAS (*periodic acid Schiff*) positif qui peut infecter l'intestin, l'œil et le système nerveux central. La maladie de Whipple survient le plus souvent chez des hommes adultes de race blanche. Elle se peut se manifester par une uvéite, une hémorragie du vitré, une iridocyclite granulomateuse et/ou un œdème papillaire. Les symptômes gastro-intestinaux ne sont pas toujours présents. Le diagnostic est confirmé par la mise en évidence du bacille intracytoplasmique sur une biopsie de vitré ou jéjunale. La PCR à la recherche de *T. whippelii* dans le sang est également utile. Le traitement consiste en une antibiothérapie telle que du

triméthoprim-sulfaméthoxazole en intraveineux, la rifamycine par voie orale ou la doxycycline.

Syphilis

La syphilis est une maladie sexuellement transmissible due au spirochète *Treponema pallidum*. La syphilis primaire se manifeste par un chancre apparaissant quelques semaines après la contamination. La *syphilis secondaire* est une infection disséminée survenant quelques mois après la contamination. Elle se manifeste par une éruption cutanée maculopapulaire de la paume des mains et de la plante des pieds. L'atteinte oculaire est dominée par une chorioretinite diffuse ou en foyer, parfois accompagnée d'une vascularite. Chez les patients immunodéprimés, cette chorioretinite peut être fulminante.

D'autres manifestations oculaires ont également été décrites pour les syphilis tertiaires : uvéite, phlébite non spécifique, chorioretinite disséminée prenant un aspect de rétinite pigmentaire, iritis et atrophie optique.

Les résultats de la sérologie dépendent du stade d'évolution de la syphilis. Les tests sérologiques spécifiques sont le FTA-ABS (*fluorescent treponema antigen absorption*) et le test de microhémmagglutination du *T. pallidum* (MHA-TP). Les tests non spécifiques sont le RPR (*rapid plasma reagin*) et le VDRL (*venereal disease research laboratory*). En cas de syphilis secondaire, les tests spécifiques et non spécifiques sont positifs. En cas de syphilis tertiaire, les tests spécifiques sont presque toujours positifs, alors que les tests non spécifiques peuvent être négatifs. Ainsi, ces tests non spécifiques ne sont pas suffisants pour infirmer le diagnostic de syphilis. Ces tests non spécifiques, et parfois les tests spécifiques, peuvent donner des résultats faussement positifs chez les patients atteints de maladies auto-immunes, de maladie de Lyme ou d'autres infections par un spirochète.

Le traitement de l'atteinte oculaire est le même que celui des neurosyphilis et consiste en de la pénicilline à forte dose. À noter, cependant, que la benzathine seule est souvent insuffisante. De multiples cas de récurrence de syphilis oculaire ont en effet été rapportés sous benzathine seule. Si les tests non spécifiques sont positifs, ils permettent de suivre la réponse au traitement.

Toxocarose

La toxocarose est due à un nématode dont l'hôte définitif est le chien (*Toxocara canis*) ou le chat. Les larves sont libérées dans les selles de chiots infectés et deviennent matures dans le sol. L'homme est contaminé par ingestion de ces larves matures qui ont la capacité de quitter le système gastro-intestinal pour infecter l'ensemble de l'organisme. Quand la charge larvaire systémique est importante, la maladie se manifeste sous la forme de la larva migrans viscérale associée à une hyperéosinophilie. L'hyperéosinophilie n'est pas toujours retrouvée en cas de toxocarose oculaire car dans ces formes, la charge larvaire systémique est basse.

Ce sont les enfants qui sont le plus souvent infectés. Les signes cliniques à un stade très évolué peuvent être une baisse d'acuité visuelle, une inflammation oculaire, une leucocorie, une ésoptropie ou une exotropie. La lésion typique est un granulome blanc intrarétinien, intravitréen

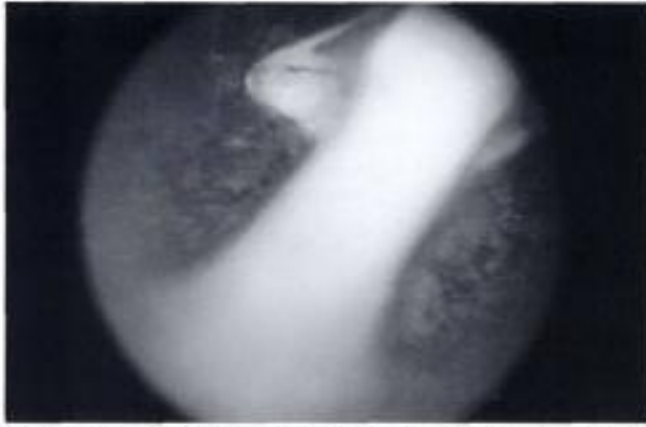


Figure 16-7. Toxocarose. Fibrose s'étendant de la papille à la périphérie rétinienne.

ou siégeant au niveau de la pars plana. Le trajet de la larve dans la cavité vitréenne est parfois identifiable (figure 16-7). Le granulome correspond à un enkystement des larves dans la choroïde et peut s'accompagner d'une uvéite. Au moment du diagnostic, la larve est le plus souvent morte et encapsulée. Les principaux diagnostics différentiels sont la toxoplasmose, la neurorétinite diffuse unilatérale subaiguë, les granulomes tuberculeux, les granulomes fongiques et la nocardiose. Le traitement dépend des structures de l'œil atteintes et du retentissement sur l'acuité visuelle.

Infections rétinienne

Toxoplasmose

La toxoplasmose est due à un protozoaire intracellulaire obligatoire, *Toxoplasma gondii* dont l'hôte définitif est le chat. L'homme est contaminé par ingestion ou inhalation des oocystes. Le toxoplasme peut également être présent dans la viande crue. L'ingestion de viande peu cuite est donc un autre mode de contamination. La plupart des contaminations surviendraient in utero ; cependant, quelques séries de cas de lésions oculaires survenues après primo-infection ont été rapportées. La primo-infection se manifeste par un syndrome grippal. Chez la femme enceinte, le toxoplasme sous sa forme de trophozoïte (tachyzoïtes) peut passer la barrière hémato-placentaire et contaminer le fœtus. Les trophozoïtes peuvent également passer la barrière hémato-neuronale et hématorétinienne, et entraîner des foyers de nécrose rétinienne et, secondairement, choroïdienne.

La chorioretinite est limitée par la réaction immunitaire à médiation cellulaire, et les toxoplasmes s'entourent d'une coque cystique. Il se développe alors une cicatrice chorioretinienne bordée d'une hyperplasie de l'épithélium pigmentaire rétinien (figure 16-8). Le toxoplasme reste présent sous forme de kystes (bradyzoïtes) au niveau de la cicatrice ou de ses berges. L'origine des récurrences n'a pas été identifiée, mais il semblerait que les patients ayant fait une récurrence soient plus à risque d'en développer d'autres par la suite. Ces récurrences, ou *lésions satellites*, se présentent comme de petits foyers de rétinite situés au contact de cicatrices chorioretiniennes anciennes (figure 16-9). Une hyalite, un œdème maculaire cystoïde et une vascularite,

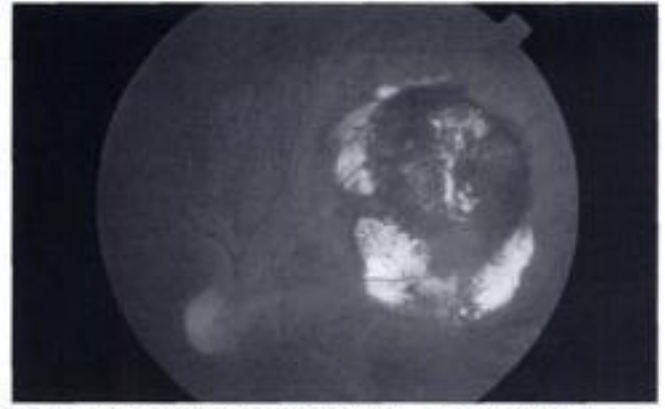


Figure 16-8. Cicatrice de chorioretinite. Aspect classique d'une cicatrice de toxoplasmose avec hyperplasie de l'épithélium pigmentaire rétinien sur les bords. (Voir planche couleur p. 208.)

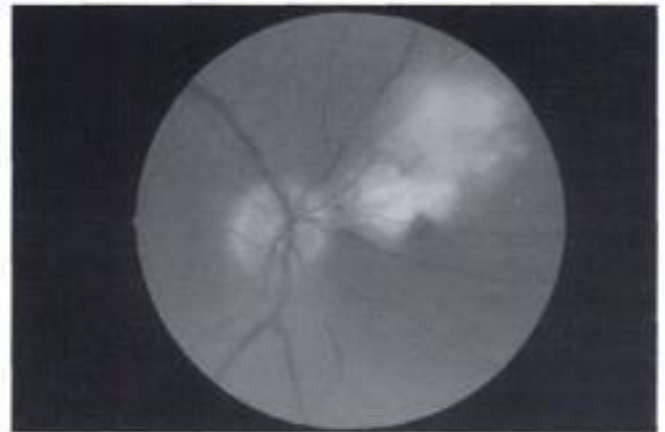


Figure 16-9. Lésion satellite. Lésion active sur le bord antérieur d'une cicatrice ancienne de chorioretinite toxoplasmique.

en particulier une périartérite, peuvent y être associés. Cette vascularite peut entraîner des occlusions vasculaires. La chorioretinite toxoplasmique peut être extrêmement sévère et diffuse, prenant un aspect de nécrose rétinienne aiguë, chez les patients âgés, immunodéprimés ou atteints d'une affection liée au sida. Une autre forme clinique de toxoplasmose oculaire est la *toxoplasmose de la rétine externe*, qui correspond à une atteinte de la région maculaire associée à un décollement séreux rétinien et à une hyalite modérée. Dans cette forme, la rétinite intéresse essentiellement la rétine externe plutôt que la rétine interne. La neurorétinite toxoplasmique est une forme clinique rare associant un œdème papillaire à une rétinite péripapillaire.

La sérologie est utile au diagnostic, en particulier en l'absence de lésions anciennes, comme dans les cas de toxoplasmose acquise ou en cas de chorioretinite diffuse. Le taux des IgM plasmatiques est élevé dans les toxoplasmoses acquises, et les dosages successifs montrent une élévation du taux des IgG plasmatiques. En cas de récurrence, le taux des IgG plasmatiques peut être très élevé ou, au contraire, faiblement augmenté, car l'infection chorioretinienne n'est pas suffisante pour influencer ce taux. Dans ces conditions, le diagnostic de toxoplasmose peut être posé devant un aspect ophtalmoscopique typique, même en l'absence d'une élévation marquée du taux d'IgG plasmatique. La PCR sur prélèvement de vitré est utile dans les cas douteux. Les diagnostics différentiels incluent la

Encadré 16-5

Traitement de la chorioretinite toxoplasmique*Trithérapie*

1. Pyriméthamine, 50 mg, suivi de 25 mg 2 ×/j en association à de l'acide folinique, 3–5 mg 3 ×/j
2. Sulfadiazine, 1 g 4 ×/j
3. Prednisone, 80 mg/j PO (à démarrer 1 à 2 jours après le début de l'antibiothérapie)

Une alternative au pyriméthamine-sulfadiazine est le triméthoprime-sulfaméthoxazole (160 mg/800 mg).

Quadrithérapie

4. Clindamycine, 300 mg PO 4 ×/j

syphilis, la tuberculose, la nécrose rétinienne aiguë, la sarcoïdose, la toxocarose, la candidose oculaire et la maladie de Behçet.

Les récurrences localisées ne nécessitent habituellement pas de traitement sauf si : (1) la macula ou le nerf optique sont menacés ; (2) la surface de la chorioretinite excède 1 diamètre papillaire ; (3) le patient est immunodéprimé ; ou (4) la hyalite est extrêmement dense et gêne la visualisation du fond d'œil. Il existe une controverse quant au protocole thérapeutique ; néanmoins, le traitement le plus souvent utilisé actuellement est la combinaison de plusieurs antibiotiques (encadré 16-5). La sulfadiazine, le triméthoprime, la clindamycine et la doxycycline peuvent toutes être utilisées. Certains préconisent également l'adjonction de corticoïdes par voie systémique, mais toujours en association avec des antibiotiques. Un schéma thérapeutique largement utilisé est l'association triméthoprime-sulfaméthoxazole, de la clindamycine et de la prednisone. L'atovaquone et l'azithromycine ont été également utilisées chez des patients immunodéprimés, sans supériorité thérapeutique par rapport à la quadrithérapie. Ces médicaments présentant des effets secondaires, les patients doivent être surveillés de façon rigoureuse pendant toute la durée du traitement.

Cysticercose

La cysticercose est secondaire à l'ingestion de filaires contenues dans de la viande de porc ou de bœuf mal cuite. L'atteinte du nerf optique se manifeste par un œdème papillaire. La cysticercose oculaire (kystes de cysticercus dans la rétine) est rare. Le traitement de l'atteinte systémique est le praziquantel. Le traitement de l'atteinte oculaire consiste en l'ablation du kyste entier en une seule pièce.

Neurorétinite diffuse unilatérale subaiguë (NDUS)

La NDUS est attribuée à la migration d'un nématode. Le type de nématode impliqué est encore sujet à controverse. Il semblerait qu'il y ait au moins deux nématodes : un de 400 à 1000 µm, identifié aux États-Unis et en Amérique latine, et un autre de 1500 à 2000 µm retrouvé dans le Midwest américain. Le plus grand pourrait correspondre à la larve de *Baylisascaris procyonis* qui est endémique chez les rats laveurs et les mouffettes. Le plus petit pourrait correspondre à un parasite des chiens, *Ancylostoma caninum*.

La NDUS se manifeste par une baisse d'acuité visuelle unilatérale. L'aspect du fond d'œil dépend du degré d'évolution de la maladie. Aux stades initiaux, il existe une inflammation vitreuse modérée, des lésions rétiniennees grisâtres, profondes, disséminées et récurrentes, et un œdème papillaire. L'examen attentif peut mettre en évidence les mouvements du nématode en forme de S. Les photographies du fond d'œil peuvent être utiles pour mettre en évidence le nématode quand celui-ci n'a pas été retrouvé au fond d'œil. En l'absence de nématode, les diagnostics différentiels à évoquer sont la maladie des griffes du chat, la syphilis et la toxoplasmose.

Au bout de quelques mois, le nerf optique devient atrophique, il existe un rétrécissement des vaisseaux rétiniennees et des remaniements de l'épithélium pigmentaire avec une alternance de plages d'atrophie et de mottes pigmentées. Cet aspect peut faire évoquer à tort le diagnostic de rétinite pigmentaire unilatérale. À ce stade, le nématode peut encore être identifié par un examen soigneux du fond d'œil. Les diagnostics différentiels sont la chorioretinite traumatique, les séquelles de décollement de rétine (qui peuvent être éliminées à l'interrogatoire) et la syphilis.

Le traitement consiste en une photocoagulation au laser du nématode. Quand le nématode n'a pas été identifié, une photocoagulation autour des lésions grises de rétinite peut être réalisée en association avec un traitement par thiabendazole par voie systémique. Cette photocoagulation permettrait une meilleure diffusion du thiabendazole du fait d'une rupture de la barrière hématorétinienne.

Infections opportunistes oculaires au cours du sida

Les lymphocytes T sont la principale cible du virus de l'immunodéficience humaine (VIH). Celui-ci présente également une prédisposition pour d'autres cellules telles que les cellules endothéliales. La rétinopathie dysorique survient quand les cellules endothéliales rétiniennees sont impliquées. Cette microangiopathie se manifeste par des microhémorragies associées à des nodules cotonneux et des microanévrismes. La microangiopathie peut prédisposer à une rétinite à cytomégalovirus (CMV), et il est parfois difficile de distinguer un grand nodule cotonneux d'un début de rétinite à CMV. Ces anomalies vasculaires peuvent également être liées à une uvéite de restitution immunitaire survenant au décours d'un traitement antirétroviral puissant et dans la rétinite à CMV. Cette microangiopathie rétinienne ne nécessite pas de traitement particulier ; il est néanmoins indiqué d'évaluer la charge virale chez ces patients. Un traitement antirétroviral puissant peut être envisagé. Par ailleurs, ces patients doivent être surveillés afin de dépister l'apparition éventuelle d'une rétinite à CMV.

Virus HTLV-1

Le virus HTLV-1 (*human T-cell leukemia virus*) peut entraîner une paraparésie spastique tropicale. Des cas d'uvéite ont également été décrits au Japon chez des patients atteints de ce virus.

Hidden page

Tableau 16-1
Résumé des traitements antiviraux

Molécule	Mécanisme d'action	Virus sensibles	Toxicité
Aciclovir	Activé par une thymidine kinase virale Inhibe l'ADN-polymérase virale	VZV, HSV, EBV	Accumulation rénale
Ganciclovir	Ne nécessite pas de thymidine kinase virale Inhibe l'ADN-polymérase virale et humaine	VZV, HSV, CMV	Toxicité rénale, lymphopénie
Valaciclovir	Transformé en aciclovir après absorption		
Penciclovir	Transformé en une substance similaire à l'aciclovir après absorption		
Famciclovir	Transformé en penciclovir après absorption		
Cidofovir	Transformé après absorption Inhibe l'ADN-polymérase	HSV, CMV, VZV, EBV	Toxicité rénale, uvéites, hypotonie
Foscarnet	Inhibe l'ADN-polymérase	VZV, HSV, CMV, EBV	Toxicité rénale, hypocalcémie
Fomivirsen	Oligonucléotide antisens	CMV	Uvéite

CMV : cytomegalovirus ; EBV : virus d'Epstein-Barr ; HSV : virus herpès simplex ; VZV : virus varicelle-zona.

Tableau 16-2
Posologies habituelles des traitements antiviraux

Molécule	Doses
INJECTIONS INTRAVITRÉENNES	
Ganciclovir	Jusqu'à 1 mg dans 0,05 ou 1 ml
Foscarnet	2,4 mg dans 0,05 ou 1 ml
TRAITEMENTS PER OS	
Aciclovir	800 mg 5 ×/j
Valaciclovir	1 g 4 ×/j
Famciclovir	500 mg 2 ×/j
Ganciclovir	1000 mg 3 ×/j
Valganciclovir	450–900 mg (à adapter à la fonction rénale)
INJECTIONS INTRAVITRÉENNES	
Aciclovir	500 mg/m ² /j (à adapter à la fonction rénale)
Ganciclovir	5 mg/kg 2 ×/j pendant 21 j, puis 5 mg/kg/j 5 ×/semaine
Foscarnet	90 mg/kg 2 ×/j pendant 2 à 3 semaines, puis 120 mg/kg/j
Cidofovir	5 mg/kg une fois par semaine pendant 2 semaines, puis 5 mg/kg une fois toutes les 2 semaines

Le ganciclovir est également un promédicament qui n'est actif que sous forme phosphorylée, cette phosphorylation nécessitant une thymidine kinase virale (plutôt qu'humaine). Le CMV sécrète l'enzyme qui catalyse la phosphorylation non spécifique du ganciclovir. Une fois activé, le ganciclovir inhibe l'ADN-polymérase. Le ganciclovir entraîne plus d'effets secondaires que l'aciclovir, ses principaux effets secondaires étant la neutropénie et la néphrotoxicité.

Le cidofovir est un analogue de la déoxycytidine monophosphate qui est activé par phosphorylation. Une fois activé, le cidofovir inhibe l'ADN-polymérase de l'HSV, du CMV, du virus Epstein-Barr (EBV), et du VZV. Les effets secondaires ne sont pas rares, les principaux effets secondaires étant la néphrotoxicité, les uvéites et l'hypotonie majeure. Ainsi, le cidofovir ne peut être utilisé qu'en l'absence d'autres alternatives thérapeutiques.

Le foscarnet est un analogue inorganique de pyrophosphate qui inhibe l'ADN-polymérase. Il est actif sur l'HSV, le CMV, l'EBV et le VZV. Son effet secondaire le plus fréquent est la néphrotoxicité (environ 25 % des cas). Ainsi, il est préférable de n'utiliser le foscarnet qu'en deuxième intention, en cas d'échec du ganciclovir, ou en association avec le ganciclovir. Les autres effets secondaires sont l'hypocalcémie, l'hypomagnésémie et l'hypophosphatémie.

Le fomivirsen est un oligonucléotide antisens spécifique de l'ARN messager du CMV. En se liant à l'ARN messager, il inhibe la traduction d'une protéine indispensable à la réplication du CMV. Il peut être administré en intravitréen, bien qu'il entraîne une inflammation modérée et transitoire (tableau 16-2).

Rétinite à cytomegalovirus (CMV)

Le CMV est un virus à ADN appartenant à la famille des herpesvirus. Il est le plus grand des herpesvirus et persiste indéfiniment dans l'organisme après l'infection initiale. La primo-infection chez l'adulte est habituellement asymptomatique ou se limite à un syndrome mononucléosique. Quand elle survient in utero, elle se manifeste par une atteinte multisystémique associant une rétinite, une hépatosplénomégalie, une thrombocytopenie et une microcéphalie. Le virus peut se transmettre par la salive. La prévalence des anticorps anti-CMV chez l'adulte est de 40 à 100 % en fonction des individus. En effet, ce sont les hommes homosexuels qui présentent les taux les plus élevés de séroprévalence : 90 à 100 %.

La rétinite à CMV a été décrite initialement chez les patients immunodéprimés et au décours d'infection congénitale. En cas d'infection congénitale, les diagnostics différentiels pouvant également aboutir à des cicatrices chorioretiniennes atrophiques sont la toxoplasmose, la rubéole, la syphilis, le virus de la chorioméningite lymphocytaire et l'HSV (syndrome TORCH). La rétinite à CMV est beaucoup plus fréquente chez les patients atteints du sida que dans les autres groupes à risque. Dans de rares cas, la rétinite peut être la seule manifestation de l'infection par le CMV.

Hidden page



Figure 16-12. Nécrose rétinienne externe progressive (NREP). À comparer à la figure 16-11. Les hémorragies sont plus nombreuses et les lésions sont moins bien définies dans les rétinites à CMV.

Virus varicelle-zona (VZV) et nécrose rétinienne externe progressive (NREP)

La NREP est une nécrose rétinienne généralement due au VZV qui touche les patients atteints du sida à un stade d'immunodépression profonde, avec des lymphocytes CD4 en nombre inférieur à 50 cellules/ μ l. Les lésions sont le plus souvent bilatérales. On retrouve fréquemment des antécédents de zona.

Cliniquement, on observe de multiples foyers de nécrose profonds touchant à la fois la rétine périphérique et le pôle postérieur. Aux stades initiaux, les vaisseaux rétinienens ne sont pas atteints, puis rapidement, les foyers deviennent confluents et touchent toute l'épaisseur rétinienne. Le vitré reste généralement calme (figure 16-12).

Le pronostic est extrêmement mauvais, avec une extension de la nécrose à la totalité de la rétine et un risque majeur de décollement de rétine, en l'absence de diagnostic et de traitement précoce. Chez ces patients, l'aciclovir en monothérapie est inefficace pour contrôler l'extension de la rétinite. Le traitement le plus efficace est l'association du ganciclovir et du foscarnet. Les injections intravitréennes permettent d'obtenir rapidement des taux thérapeutiques d'antiviraux dans le vitré. En raison du risque de perte visuelle sévère, le traitement doit être commencé avant d'avoir la confirmation du diagnostic (PCR sur prélèvement de vitré ou biopsie choroïdienne).

Virus d'Epstein-Barr (EBV)

La primo-infection à EBV entraîne un syndrome mononucléosique. L'EBV a été associé à certaines chorioretinites multifocales, bien que cette association ait été remise en cause. L'EBV a également été associé au lymphome non hodgkinien chez des patients immunodéprimés, et il a été retrouvé sur des biopsies rétinienens chez des patients atteints du sida présentant une infiltration rétinienne lymphomateuse. Certains auteurs ont proposé l'utilisation du foscarnet dans le traitement des lymphomes non hodgkiniens associés à l'EBV.

Rétinopathie rubéoleuse

La rétinopathie rubéoleuse est une rétinopathie poivre et sel assez semblable à la rétinite pigmentaire. Dans le cadre

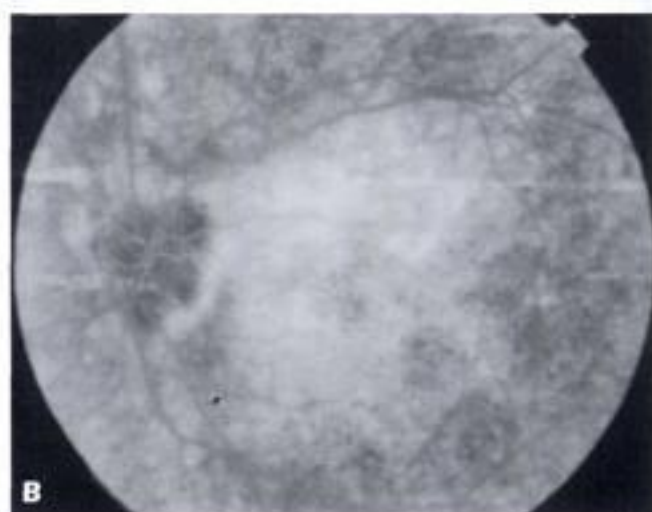
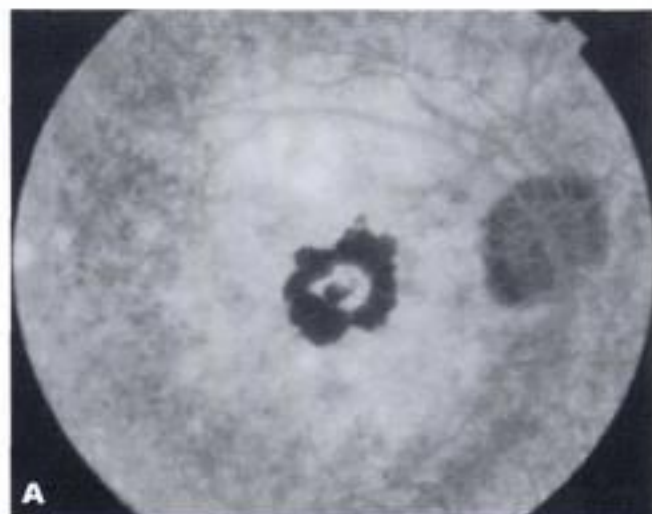


Figure 16-13. Rétinopathie rubéoleuse. Angiographie à la fluorescéine de l'œil droit (A) et gauche (B). Mottes pigmentées. Effets masque d'une hémorragie sous-rétinienne entourant un néovaisseau choroïdien.

de la rubéole congénitale, il existe souvent une surdité associée. Aujourd'hui, les cas d'infection *in utero* sont de plus en plus rares dans les pays occidentaux. L'électrorétinogramme (ERG) est habituellement normal et la baisse de l'acuité visuelle modérée, ce qui distingue la rétinopathie rubéoleuse de l'amaurose congénitale de Leber. Une néovascularisation choroïdienne peut compliquer la rétinopathie rubéoleuse. Ces néovaisseaux répondent habituellement bien à la thérapie photodynamique. D'autres infections congénitales, telles que la toxoplasmose, la syphilis, les herpèsvirus, le CMV, peuvent donner le même type de rétinopathie que la rétinopathie rubéoleuse (encadré 16-8 ; figure 16-13).

Myiase interne

La myiase interne est due à une larve de mouche. Cette larve peut pénétrer dans la cavité oculaire où elle peut être retrouvée dans le vitré ou dans l'espace sous-rétinien. Des cicatrices enchevêtrées au niveau de l'épithélium pigmentaire témoignent de son passage (figure 16-14). La photocoagulation au laser permet parfois de détruire la larve.

Encadré 16-8

Diagnostics différentiels des rétinopathies poivre et sel chez l'enfant**UNILATÉRALE**

Neurorétinite diffuse unilatérale subaiguë
Occlusion de l'artère ophthalmique
Détachement de rétine réappliqué spontanément
Sidérose

BILATÉRALE

Rétinites pigmentaires
Amaurose congénitale de Leber
Syndrome TORCH

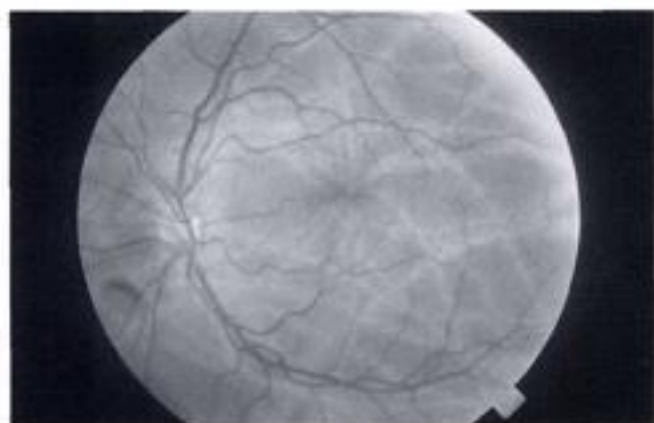


Figure 16-14. Myiase interne. Enchevêtrement de traces sous-rétiniennes.

Maladie des griffes du chat

La maladie des griffes du chat est due au bacille Gram négatif *Bartonella henselae*. Sur le plan clinique, elle se manifeste par une macule au site d'inoculation, suivie d'une lymphadénopathie régionale accompagnée d'une fièvre. L'atteinte oculaire la plus fréquente est une neuro-rétinite. Les diagnostics différentiels sont la neuro-rétinite de Leber, la leptospirose et les papillites idiopathiques (figure 16-15). Les autres manifestations oculaires sont des granulomes conjonctivaux et une rétinite. La rétinite est habituellement multifocale et modérée. Étant donné qu'il existe un traitement efficace de la maladie des griffes du chat, il est utile d'en faire la sérologie devant tout cas de rétinite modérée et de neuro-rétinite, en particulier s'il existe une notion de contact avec un chat. Les patients immunodéprimés sont plus à risque de développer des formes sévères et doivent donc être traités. Le traitement chez les patients immunocompétents est controversé puisque l'évolution spontanée est habituellement favorable ; il semblerait néanmoins que celui-ci accélère la guérison. Les différents antibiotiques que l'on peut utiliser sont la rifampicine, la doxycycline et l'azithromycine.

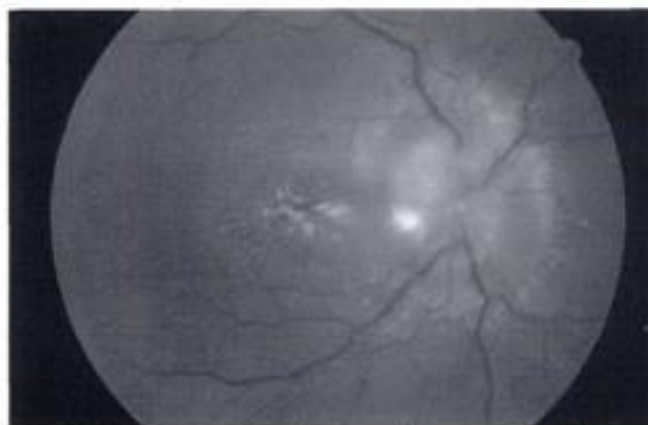


Figure 16-15. Neurorétinite de Leber chez un patient présentant une maladie des griffes du chat. Il existe un œdème papillaire et des exsudats stellaires, répartis le long des fibres de Henlé.

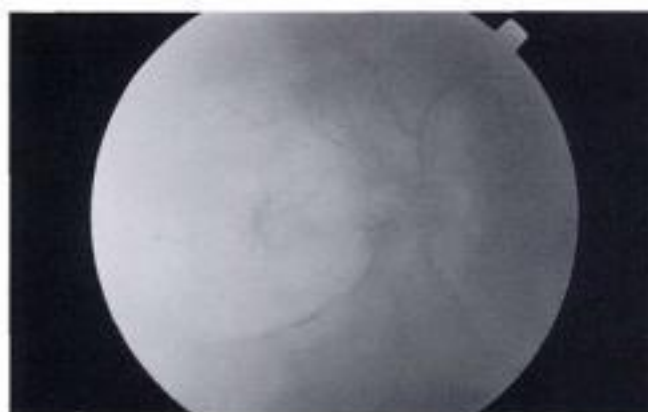


Figure 16-16. Abscès choroïdien. L'ophtalmoscopie révèle un grand abcès choroïdien.

INFECTIONS CHOROÏDIENNES**Abscès**

Les abcès peuvent être d'origine fongique ou bactérienne, y compris tuberculeux. Ils sont souvent associés à d'autres foyers systémiques (figures 16-16 et 16-17).

Pneumocystose

La choroidite à *Pneumocystis carinii* survient chez les patients atteints du sida sans prophylaxie, ou traités par pentamidine en aérosol. La pentamidine permet en effet de prévenir les pneumocystoses pulmonaires, sans éviter les infections de la choroïde et d'autres organes. L'affection est le plus souvent asymptomatique. Elle se caractérise par des lésions de la choroïde, profondes, jaunâtres, disséminées au pôle postérieur. Le traitement est nécessaire car les lésions ophtalmologiques traduisent une atteinte disséminée à *Pneumocystis carinii*.

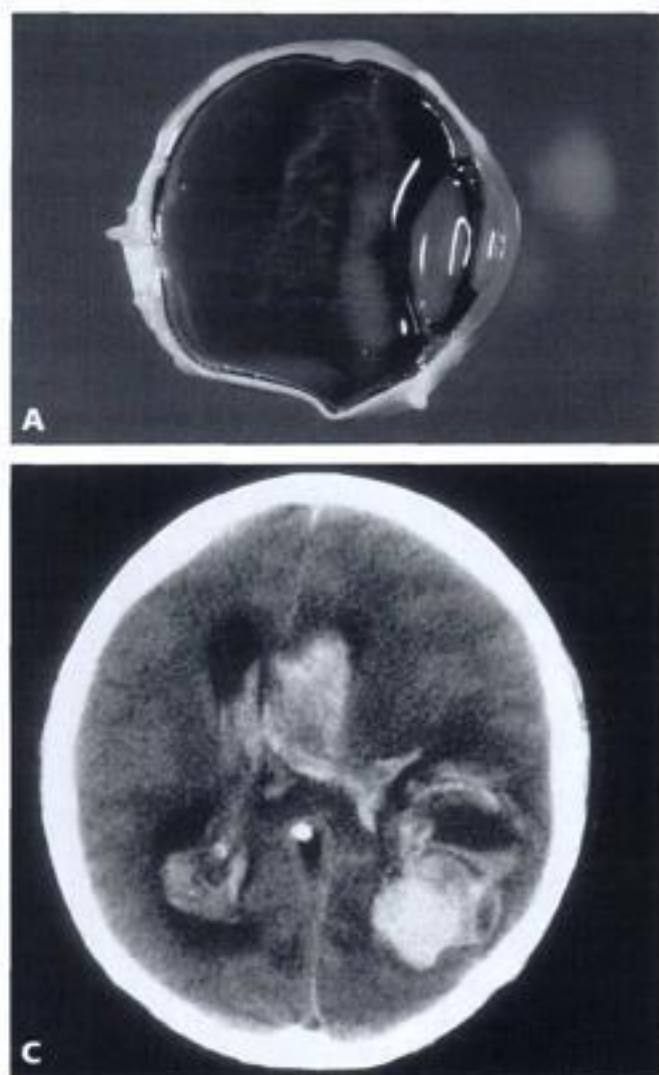


Figure 16-17. Abscès choroïdien. *A* : Coupe anatomique montrant l'épaississement de la rétine et de la choroïde à proximité du nerf optique. *B* : Coupe histologique montrant l'infiltration de la choroïde par des cellules inflammatoires et le décollement de rétine sus-jacent. *C* : Abscès cérébraux chez le même patient, dus à une endocardite bactérienne.

Points importants

Les endophtalmies aiguës postcataractes doivent être traitées par prélèvement de vitré suivi d'injections intravitréennes d'antibiotiques quand la vision est supérieure à une perception lumineuse. Quand il n'est pas possible de réaliser une biopsie de vitré, il faut se limiter à un prélèvement de vitré à l'aiguille et à une ponction de chambre antérieure. Quand la vision est inférieure à une perception lumineuse, une vitrectomie peut être réalisée, toujours couplée à des injections intravitréennes d'antibiotiques.

L'endophtalmie post-traumatique survient le plus souvent après un traumatisme perforant, en particulier quand il persiste un corps étranger intraoculaire. Les germes le plus souvent en cause sont les bacilles. Ces endophtalmies doivent être traitées par vitrectomie. Les corps étrangers doivent être extraits de l'œil et mis en culture.

La rétinite à cytomégalovirus (CMV) survient chez des sujets immunodéprimés. Le rétablissement du système immunitaire entraîne une régression de la rétinite. Les patients atteints du sida traités par traitement antirétroviral puissant et qui ont

une augmentation de leur nombre de CD4 et une diminution de la charge virale ont moins de risque de récurrence de rétinite à CMV. En cas d'intolérance au traitement antirétroviral puissant, l'administration en intravitréen (par injections intravitréennes répétées ou dispositif intravitréen) de ganciclovir, de foscarnet ou de fomivirsen peut être envisagée. Un œdème maculaire cystoïde associé à une hyalite peut survenir au décours du traitement antirétroviral puissant.

La neurorétinite diffuse unilatérale subaiguë doit être considérée comme une rétinite pigmentaire unilatérale dans tous les cas.

La toxoplasmose oculaire se manifeste par un foyer de nécrose rétinienne associée à une choroïdite sous-jacente secondaire. Le traitement est indiqué quand la macula ou le nerf optique sont menacés, chez les sujets immunodéprimés, et quand le foyer est de grande taille ($\geq 1,5$ disque papillaire), ou en cas de hyalite marquée.

POUR EN SAVOIR PLUS

- Ciulla TA, et al. The progressive outer retinal necrosis syndrome : successful treatment with combination antiviral therapy. *Ophthalm Surg Laser* 1998 ; 29 : 198.
- Doft BH, Barza M. Optimal management of postoperative endophthalmitis and results of the Endophthalmitis Vitrectomy Study. *Curr Opin Ophthalmol* 1996 ; 22 : 930.
- Endophthalmitis Vitrectomy Study Group. Results of the Endophthalmitis Vitrectomy Study. A randomized trial of immediate vitrectomy and intravenous antibiotics for the treatment of postoperative bacterial endophthalmitis. *Arch Ophthalmol* 1995 ; 113 : 1479.
- Han DP, et al. Spectrum and susceptibilities of microbiologic isolates in the Endophthalmitis Vitrectomy Study. *Am J Ophthalmol* 1996 ; 112 : 1-17.
- Rothova A, et al. Therapy for ocular toxoplasmosis. *Am J Ophthalmol* 1993 ; 115 : 517.
- Skiest DJ. Cytomegalovirus retinitis in the era of highly active antiretroviral therapy (HAART). *Am J Med Sci* 1999 ; 317 : 318.

Pathologies inflammatoires du vitré, de la rétine et de la choroïde

VITRÉ

Uvéites intermédiaires

RÉTINE ET CHOROÏDE

Sarcoïdose
Maladie d'Eales
Maladie de Behçet
Vascularite rétinienne
Maladie de Wegener
Choroidites et décollements de rétines exsudatifs
Taches blanches du fond d'œil

VITRÉ

Uvéites intermédiaires

Dans les *uvéites intermédiaires*, l'inflammation prédomine au niveau de la base du vitré et de la pars plana. La plupart des uvéites intermédiaires sont idiopathiques. Dans un certain nombre de cas, elles s'associent cependant à des maladies systémiques. Les étiologies sont multiples, infectieuses et non infectieuses. L'interrogatoire est primordial, recherchant avant tout des éléments en faveur d'une pathologie infectieuse. Il est également important de faire l'inventaire des habitudes de vie et des antécédents du patient :

- Le patient est-il toxicomane ?
- Y a-t-il des antécédents de maladies sexuellement transmissibles ?
- Quelle est l'orientation sexuelle du patient ?
- Y a-t-il des antécédents d'éruption cutanée, d'arthrite, de symptômes gastro-intestinaux, de symptômes respiratoires (la sarcoïdose peut se manifester par un syndrome respiratoire restrictif), de fièvres ou de frissons ?

Il est également important d'évoquer les diagnostics de pseudo-uvéites tels que le lymphome non hodgkinien, qui peut se manifester par une uvéite intermédiaire, une rétinite ou une masse sous-rétinienne. Les corps étrangers intraoculaires peuvent également se manifester par une uvéite chronique.

Diagnostiques différentiels

En cas d'uvéite intermédiaire, la recherche d'une cause infectieuse telle que la syphilis ou la tuberculose doit être systématique afin de pouvoir bénéficier d'un traitement étiologique. La syphilis doit être recherchée par des tests spécifiques et non spécifiques. La tuberculose et la sarcoï-

dose peuvent être recherchées par une intradermo-réaction (IDR) à la tuberculine, une radiographie du thorax et un dosage de l'enzyme de conversion. L'anergie tuberculique est observée chez les patients immunodéprimés et dans certains cas de sarcoïdose. Le bilan sera ensuite complété en fonction de l'interrogatoire et de l'examen clinique (encadré 17-1).

Les uvéites intermédiaires sont asymptomatiques le plus souvent ou se manifestent par des corps flottants ou une baisse de l'acuité visuelle. Elles surviennent entre l'âge de 30 et 40 ans. Quand le bilan général est négatif, on parle d'uvéite intermédiaire idiopathique ou de pars planite.

Sur le plan clinique, il y a classiquement peu ou pas de réaction inflammatoire en chambre antérieure, et très rarement des synéchies postérieures. Une cataracte sous-capsulaire postérieure secondaire à l'inflammation ou iatrogène (corticothérapie) est habituelle au cours des uvéites intermédiaires.

L'atteinte est bilatérale dans 75 % des cas. La présence de cellules dans le vitré antérieur constitue la manifestation initiale des uvéites intermédiaires. Il peut être utile d'examiner le vitré lors des mouvements oculaires afin de mieux identifier ces cellules, en particulier quand elles sédimentent dans la partie inférieure du vitré antérieur. La

Encadré 17-1

Étiologies des uvéites intermédiaires

ÉTILOGIES INFECTIEUSES

Syphilis
Tuberculose
Maladie de Whipple
Maladie de Lyme
Toxocarose
Propionibacterium acnes
Infections fongiques
Pseudo-uvéites

ÉTILOGIES NON INFECTIEUSES

Lymphome non hodgkinien
Corps étranger intraoculaire
Pars planite – uvéite intermédiaire idiopathique
Sarcoïdose
Sclérose en plaques
Entérocolopathie inflammatoire chronique

Encadré 17-2

Quantification du flare dans les hyalites

4+	Fond d'œil non visualisable
3+	Visualisation de la papille
2+	Visualisation de la papille et des gros troncs vasculaires
1+	Visualisation de la papille, des gros troncs vasculaires et des vaisseaux issus de la première division
Trace	Trouble minime

quantité de cellules doit être évaluée. Cela se fait par comptabilisation du nombre de cellules visibles dans le faisceau de la lampe à fente (encadré 17-2). La hyalite est ensuite gradée de 0 à 4+, 1+ correspondant à 10 à 20 cellules et 4+ à plus de 40 cellules. L'intensité du flare est évaluée en fonction de la difficulté de visualisation du pôle postérieur.

Pars planite

Les pars planites peuvent être asymptomatiques ou bien se manifester par une baisse de l'acuité visuelle ou des corps flottants. Des opacités vitréennes en « boule de neige » (*snowballs* ou « œufs de fourmi ») sont très souvent retrouvées dans au moins un œil. Ces *snowballs* se localisent le plus souvent dans la partie inférieure de l'ora serrata et proviennent de la coalescence de tissu fibrovasculaire et de lymphocytes. Quand la composante fibrovasculaire est particulièrement visible, on parle de néovascularisation de la base du vitré. Des périphlébites de la périphérie rétinienne sont habituelles, bien qu'il soit parfois difficile de les identifier.

Un œdème maculaire cystoïde est souvent observé. Il constitue la principale cause de baisse prolongée de l'acuité visuelle, et peut progresser vers la dégénérescence cystoïde de la macula. L'angiographie à la fluorescéine met en évidence une diffusion et les logettes de l'œdème maculaire aux temps tardifs. Il s'y associe également une diffusion papillaire. Les périphlébites se manifestent par des diffusions du colorant au travers des parois veineuses aux temps tardifs de l'angiographie.

Les membranes épiréiniennes et les cataractes sont d'autres complications courantes des pars planites. Elles n'entraînent habituellement qu'une baisse d'acuité visuelle modérée. D'autres complications moins communes sont les rétinoshisis, les décollements de rétine et la néovascularisation prépapillaire. Enfin, une hémorragie du vitré secondaire aux néovaisseaux de la base du vitré ou aux néovaisseaux prépapillaires peut survenir.

Bien que la cause des pars planites ne soit pas connue, une prédisposition génétique a été identifiée. En effet, environ 70 % des patients présentant une pars planite ont l'haplotype HLA (*human leukocyte antigen*) DR1501. Il est intéressant de noter que HLA DR1501 est aussi retrouvé chez 70 % des patients atteints de sclérose en plaques, et que 15 à 20 % des patients présentant une pars planite développent une sclérose en plaques ou ont dans leur fratrie un individu atteint de sclérose en plaques.

Le bilan initial d'une pars planite comprend une sérologie syphilitique et une IDR à la tuberculine. Les autres diagnostics à évoquer sont la sarcoïdose, la maladie de Lyme et la maladie de Whipple. Quand l'atteinte est

unilatérale, il faut évoquer une toxocarose ou une pseudo-uvéite telle que le lymphome non hodgkinien. Les pars planites isolées étant rares chez des patients de 50 ans, il est nécessaire d'envisager d'autres diagnostics, tels qu'une sarcoïdose ou un processus inflammatoire chronique. Un typage HLA DR15 devrait être réalisé dans les cas douteux. Si ce typage est négatif, d'autres diagnostics doivent être évoqués.

Le pronostic d'une pars planite est fonction de l'acuité visuelle initiale. Quand l'acuité visuelle initiale est basse, l'inflammation est en général plus difficile à traiter. Habituellement, le traitement est réalisé en cas de baisse de l'acuité visuelle ou de myodésopsies particulièrement invalidantes. Les patients dont l'acuité visuelle continue de chuter au cours du suivi et malgré le traitement doivent être traités agressivement. Les corticoïdes représentent le traitement de première intention. La voie topique n'a que peu d'effet sur les manifestations du segment postérieur. Mais dans certains cas, avec des patients ayant une baisse de vision modérée ou peu de myodésopsies, la voie topique peut permettre de dépister un éventuel glaucome cortisonique en cas d'élévation de la pression intraoculaire. Si celle-ci est élevée au bout d'1 mois de traitement topique, cela contre-indique l'injection sous-ténonienne de corticoïdes.

Les injections sous-ténoniennes sont en effet à même de contrôler la plupart des uvéites intermédiaires. L'acétone de triamcinolone est le plus souvent utilisée ; elle peut persister jusqu'à un an après l'injection dans l'espace sous-ténonien. Son principal effet secondaire est l'élévation de la pression intraoculaire. Quand le traitement hypotonisant médical n'est plus suffisant, l'ablation des cristaux peut permettre une normalisation de la pression intraoculaire. Il est important de commencer par un corticoïde à faible durée d'action afin de limiter ce risque d'hyperpression intraoculaire prolongée. Ainsi, l'utilisation du diacétate de triamcinolone, qui est éliminé en 1 mois environ, peut être préférable dans un premier temps.

La technique de Nozik consiste à injecter les corticoïdes dans le quadrant temporal supérieur ; par effet gravitationnel, les dépôts se positionneraient ensuite au contact de la macula. L'injection est réalisée sous anesthésie topique. L'œil est maintenu ouvert à l'aide d'un écarteur à paupière. Le patient doit regarder en inféronasal. Les corticoïdes sont prélevés dans une seringue de 0,05 ou 1 ml et injectés à l'aide d'une aiguille 25 Gauge. L'aiguille est insérée dans le quadrant supérotemporal, le biseau vers le haut et les corticoïdes sont injectés. Les injections peuvent être répétées en cas de récurrence de l'inflammation. Quand les injections sous-ténoniennes de corticoïdes ne permettent pas une amélioration des symptômes, d'autres thérapeutiques doivent être envisagées.

La corticothérapie par voie orale doit être évitée autant que possible chez les patients atteints de pars planite car ils sont souvent jeunes et parfois encore en période de croissance. La corticothérapie par voie générale risquerait d'entraîner un retard de croissance, une acné sévère et une prise de poids. Les autres effets secondaires de la corticothérapie incluent l'ostéoporose, la susceptibilité aux infections et les troubles psychiatriques (dépression et/ou

manie). Si elle est vraiment nécessaire, la corticothérapie par voie générale doit être la plus courte possible.

Le méthotrexate peut être introduit en remplacement d'une corticothérapie au long cours, avec ou sans complément par des injections sous-ténoïennes de corticoïdes. À faible dose, le méthotrexate entraîne en effet moins de complications que la corticothérapie systémique à long terme. La dose initiale est de 7,5 mg/semaine, puis la dose est progressivement augmentée jusqu'à environ 12,5 à 15 mg/semaine.

La photocoagulation panrétinienne a récemment été proposée par certains auteurs en cas de contre-indication des injections sous-ténoïennes de corticoïdes, et même en association à des injections sous-ténoïennes de corticoïdes. Cette photocoagulation panrétinienne consiste en un barrage de trois ou quatre rangées d'impacts confluents des *snowbanks* (ou banquises, accumulations d'exsudats blanchâtres au niveau de la pars plana). La rétine périphérique ischémique libère des facteurs angiogéniques responsables de la progression des banquises et des vascularites. La photocoagulation au laser permettrait de diminuer ce processus. L'objectif de l'injection sous-ténoïenne de corticoïdes concomitante serait de limiter l'aggravation des phénomènes inflammatoires survenant immédiatement au décours de la photocoagulation. D'autres auteurs ont proposé une cryoapplication des banquises, mais celle-ci expose à un risque plus important de décollement de rétine.

Une vitrectomie peut être envisagée en cas d'échec de la photocoagulation. La vitrectomie permet l'ablation du vitré et des médiateurs de l'inflammation et des cytokines qu'il contient, ainsi que d'éventuelles membranes épitrénoïennes associées. La principale complication de la vitrectomie est le décollement de rétine.

Sclérose en plaques

La sclérose en plaques serait une maladie auto-immune, avec de multiples atteintes oculaires, la plus fréquente étant la névrite optique. Environ 5 à 10 % des patients atteints de sclérose en plaques présentent une périphlébite rétinienne, parfois associée à une hyalite. Environ 70 % des patients atteints de sclérose en plaques ont l'haplotype HLA DR1501, celui-ci étant par ailleurs associé à la survenue de pars planites. Il semble donc bien y avoir une association entre la pars planite et la sclérose en plaques.

Entérocolopathies inflammatoires chroniques

La maladie de Crohn et la rectocolite hémorragique peuvent être associées à des uvéites antérieures et à des périphlébites. D'autres manifestations oculaires telles que les sclérites et les épisclérites peuvent être plus fréquentes dans la maladie de Crohn, mais elles s'observent aussi dans la rectocolite hémorragique.

RÉTINE ET CHOROÏDE

Sarcoïdose

La sarcoïdose est une pathologie inflammatoire multisystémique caractérisée par la formation de granulomes non caséux. Aucun agent infectieux n'a encore été identifié ; il

Encadré 17-3

Manifestations systémiques de la sarcoïdose

Tractus respiratoire : syndrome interstitiel
Système lymphatique : adénopathies hilaires, médiastinales et périphériques
Cœur : cardiomyopathie
Peau : érythème noueux : sarcoïdes à petits ou gros nodules



Figure 17-1. Sarcoïdose. Nodules cutanés classiques de tailles différentes.

existerait une prédisposition génétique au développement de cette maladie. Chez les individus prédisposés, l'exposition à certains agents infectieux serait susceptible de déclencher la maladie. Les mycobactéries et l'herpèsvirus humain 8 ont tous deux été incriminés, mais sans que les études soient définitives. Aux États-Unis, il a été déterminé que la sarcoïdose affecte plus fréquemment (2,4 %) et de plus manière sévère les sujets Afro-américains que les sujets Blancs (0,8 %).

Les mécanismes de la réponse immunitaire peuvent être altérés, provoquant une hypersensibilité retardée. Cela se manifeste par une anergie au test cutané de l'IDR à la tuberculine chez un sujet vacciné par le BCG qui avait antérieurement une réaction positive ; on l'observe chez près de 50 % des patients atteints de sarcoïdose. Une lymphadénopathie périphérique peut être retrouvée à la scintigraphie au gallium. L'atteinte pulmonaire est fréquente et se manifeste par des adénopathies hilaires bilatérales et un syndrome restrictif. La radiographie pulmonaire permet de détecter ces modifications hilaires et parenchymateuses.

Il existe des anomalies du métabolisme phosphocalcique avec hypercalcémie ; en effet, les granulomes sécrètent des enzymes qui hydroxylient la vitamine D. L'élévation de l'enzyme de conversion de l'angiotensine est proportionnelle à la masse granulomateuse de l'organisme.

Les atteintes systémiques sont multiples, incluant des arthropathies, des lésions cutanées (y compris des granulomes cutanés) et une cardiomyopathie (encadré 17-3 ; figure 17-1). L'atteinte du système nerveux central (SNC) est rare ; elle survient surtout en association à une atteinte oculaire due à la sarcoïdose.

Les manifestations oculaires surviennent dans 25 à 75 % des cas de sarcoïdose et peuvent prendre de multiples formes. Elles peuvent être révélatrices de la sarcoïdose



Figure 17-2. Atteinte du nerf optique chez un patient présentant une sarcoïdose. Œdème papillaire.



Figure 17-3. Granulome de la conjonctive palpébrale chez un patient présentant une sarcoïdose.

dans 20 à 30 % des cas. On peut également observer des atteintes orbitaires sous la forme d'un granulome orbitaire ou d'une pseudotumeur orbitaire, qui se manifestent par des anomalies de la mobilité oculaire ou un ptosis quand il y a un envahissement du sinus caverneux. Une atteinte de la glande lacrymale est possible, entraînant une sécheresse oculaire ou un gonflement de la glande lacrymale. L'atteinte du nerf optique peut se présenter sous la forme d'un granulome dans sa partie oculaire ou rétrobulbaire (figure 17-2), ou bien d'un œdème papillaire secondaire à une hyperpression intracrânienne ou à une uvéite postérieure.

Des granulomes conjonctivaux doivent être recherchés avec soin pour être biopsiés. Parfois, une biopsie d'une conjonctive apparemment saine peut révéler des granulomes sans nécrose caséuse (de préférence à distance d'un traitement par corticoïdes locaux) (figure 17-3). Ce type de biopsie est beaucoup plus aisé qu'une biopsie médiastinale ou transbronchique ; il ne faut donc pas hésiter à la réaliser systématiquement dès que le diagnostic de sarcoïdose est évoqué. Sur le plan pratique, la biopsie de conjonctive est réalisée sous anesthésie locale. L'œil est maintenu ouvert par un écarteur à paupières après instillation d'un anesthésique topique. Une bande de 3 × 10 mm de conjonctive bulbaire inférieure est prélevée au niveau

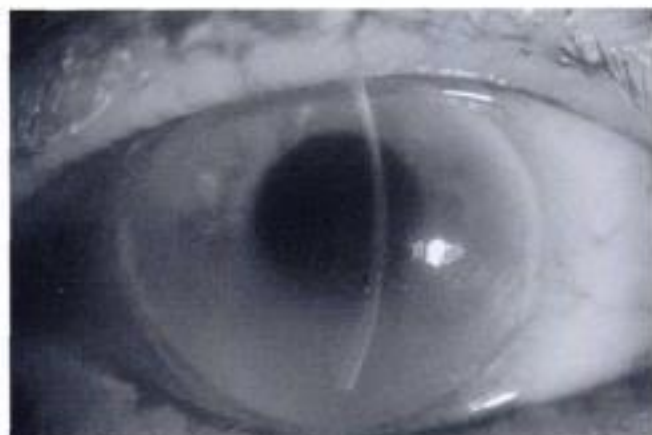


Figure 17-4. Uvéite antérieure. Précipités rétrodescémétiques et œdème de la moitié inférieure de la cornée.

du fornix, de temporal en nasal. Les berges de l'incision sous suturées par du fil résorbable. Le fragment de conjonctive prélevé est soigneusement placé sur un morceau de papier filtre de telle sorte qu'il ne s'enroule pas, et envoyé en anathomopathologie.

Les sclérites et les épisclérites sont également des manifestations communes de la sarcoïdose. En fait, les manifestations oculaires et intraoculaires de la sarcoïdose sont multiples ; celle-ci doit donc être évoquée devant tout tableau d'inflammation oculaire.

L'atteinte du segment antérieur se manifeste par une uvéite antérieure granulomateuse ou non granulomateuse (figure 17-4). Dans la forme granulomateuse, il existe des précipités nodulaires rétrodescémétiques, des nodules à la surface de l'iris (nodules de Busacca) et sur le bord pupillaire (nodules de Koeppe). Ces nodules correspondent à des granulomes inflammatoires. Les nodules de Busacca sont plus spécifiques d'une réaction inflammatoire granulomateuse que les nodules de Koeppe. Des synéchies postérieures peuvent aussi s'y associer.

Une iridocyclite chronique peut être observée, bien que l'aspect de banquise (*snowbank*) de la périphérie rétinienne soit rare dans la sarcoïdose. Les œufs de fourmis sont souvent retrouvés. Ils se développent en regard d'un foyer de périphlébite rétinienne ou de choroïdite.

L'atteinte rétinienne se caractérise par une périphlébite et parfois une artérite. Une néovascularisation pré-rétinienne ou prépapillaire peut également survenir, ainsi qu'un œdème maculaire cystoïde.

Les granulomes choroïdiens isolés sont rares, l'aspect le plus fréquent étant la choroïdite multifocale. L'association d'une sarcoïdose et d'une hyalite, d'un œdème maculaire cystoïde et de lésions choroïdiennes multiples en extrême périphérie est un aspect de plus en plus classiquement observé ; elle est plus fréquente chez les femmes caucasiennes de 60-70 ans (figure 17-5).

Diagnostiques différentiels

Les diagnostics différentiels à évoquer dépendent de la localisation des lésions. La syphilis et la tuberculose devraient toujours être évoquées car ces deux maladies ont aussi habituellement des manifestations oculaires multiples. Les principaux diagnostics différentiels sont énumérés dans l'encadré 17-4.

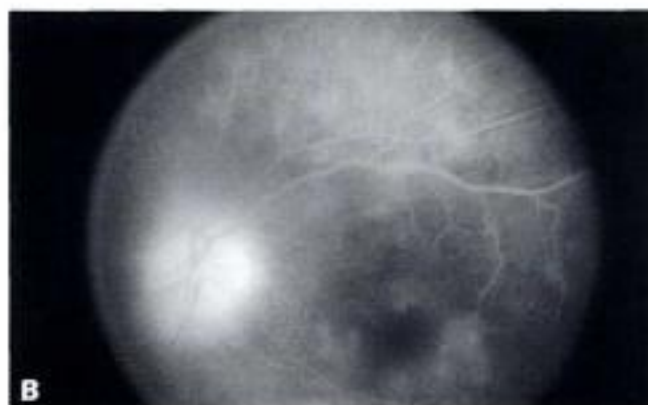
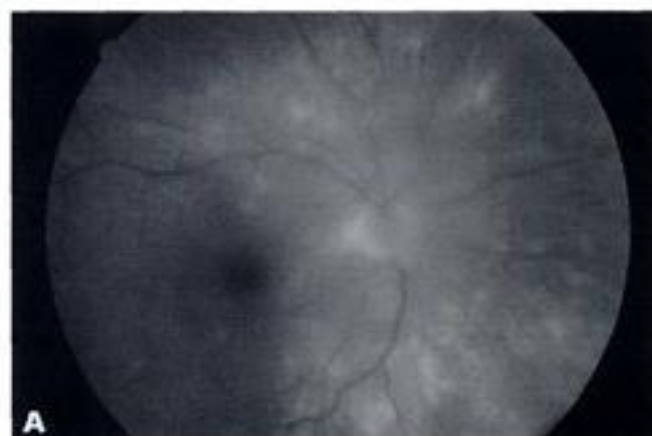


Figure 17-5. Sarcoïdose oculaire. **A** : Taches blanches multiples de la choroïde. Certaines sont à peine visibles, d'autres sont confluentes et moins bien définies. (Voir planche couleur p. 208.) **B** : Diffusion papillaire et des lésions choroïdiennes aux temps tardifs de l'angiographie à la fluoresceïne. Une périphlébite et un œdème maculaire sont également présents.

Encadré 17-4

Diagnostics différentiels de la sarcoïdose oculaire

- Uvéite antérieure
- Uvéite antérieure à HLA B27
- Polyarthrite juvénile
- Maladie de Behçet
- Uvéite intermédiaire
- Pars planite (idiopathique)
- Maladie de Lyme
- Toxocarose
- Vascularite rétinienne/périphlébite
- Maladie d'Eales
- Lupus érythémateux disséminé
- Réinochoroïdite
- Toxoplasmose
- Histoplasmose
- Choroïdite multifocale

Traitement

Le traitement de première intention de la sarcoïdose est la corticothérapie. Les uvéites antérieures répondent habituellement bien aux corticoïdes topiques. Ces uvéites doivent être traitées de manière agressive afin d'éviter l'apparition de synéchies postérieures. L'évolution à long terme de la sarcoïdose est imprévisible. Les injections sous-ténoniennes de corticoïdes sont utiles en cas d'uvéite antérieure chronique ou d'œdème maculaire cystoïde associé à une choroïdite multifocale, sous réserve que la pression intraoculaire reste dans les limites de la normale au bout d'1 mois de traitement par corticoïdes locaux. Il est préférable de commencer par une injection de diacétate de triamcinolone ; si elle se révèle insuffisante, il convient de passer à l'acétonide de triamcinolone.

Quand le traitement par injections sous-ténoniennes de corticoïdes est insuffisant, un traitement systémique peut être envisagé. Si une corticothérapie systémique est envisagée, celle-ci doit être la plus courte possible afin d'en limiter les effets secondaires. Le méthotrexate per os est habituellement employé dans les cas réfractaires aux injections sous-ténoniennes de corticoïdes et/ou à la corticothérapie systémique.

Maladie d'Eales

La maladie d'Eales est une périphlébite occlusive, plus fréquente chez l'homme que chez la femme. Dans pays occidentaux, aucune étiologie n'est retrouvée le plus souvent. Dans les pays en voie de développement, la maladie d'Eales survient volontiers dans un contexte de tuberculose.

Une baisse de l'acuité visuelle peut survenir du fait d'un œdème maculaire cystoïde ou d'une hémorragie du vitré.

La maladie d'Eales est un diagnostic d'exclusion. Il est nécessaire d'éliminer une éventuelle étiologie infectieuse, telle que la syphilis, la tuberculose, et s'il y a d'autres manifestations systémiques, la maladie de Lyme ou la maladie de Whipple ; ou inflammatoire, telle que la sarcoïdose, la sclérose en plaques, la pars planite, la maladie de Wegener, le lupus érythémateux disséminé et le syndrome des anticorps antiphospholipides. L'association à une hypoacousie est possible. Le traitement est avant tout étiologique quand une cause a été identifiée. Dans les formes idiopathiques, le traitement repose sur les injections sous-ténoniennes de corticoïdes et la corticothérapie orale, associée à une photocoagulation au laser des zones d'ischémie rétinienne périphérique en cas de néovascularisation.

Maladie de Behçet

La maladie de Behçet est une maladie multisystémique rare, de diagnostic difficile. Elle est plus fréquente à l'est du pourtour méditerranéen et au Japon, même si elle a été observée partout dans le monde. Il existe un terrain immunitaire prédisposant chez les sujets présentant l'haplotype HLA B51, en particulier au Japon (encadré 17-5). Dans les autres régions du monde, l'association de la maladie de Behçet à l'haplotype HLA B51 n'est pas aussi forte (encadré 17-6).

La maladie de Behçet est une vascularite hémorragique d'étiologie inconnue, probablement d'origine auto-immune. Cette auto-immunité pourrait être déclenchée par une réponse anormale à un herpèsvirus. Lors des poussées, une hyperleucocytose à polynucléaires neutrophiles peut être observée.

Encadré 17-5

Maladie de Behçet : résultats du Research Committee of Japan**CRITÈRES MAJEURS**

Aphthose buccale
Lésions cutanées
Aphthose génitale
Uvéïte

CRITÈRES MINEURS

Arthrite
Manifestations gastro-intestinales
Épididymite
Manifestations cardiovasculaires
Symptômes neuropsychiatriques
Diagnostic certain (*complete Behçet*) : 4 critères majeurs simultanément ou successivement
Diagnostic certain (*incomplete Behçet*) : 3 critères majeurs simultanément ou successivement ou uvéïte associée à un critère majeur
Diagnostic probable : 2 critères majeurs
Diagnostic possible : 1 critère majeur

Encadré 17-6

Maladie de Behçet – International Study Group Criteria for Behçet's Disease

Aphthose buccale récurrente
Présence de deux autres critères
Aphthose génitale
Uvéïte
Lésions cutanées

La triade clinique classique associe une aphthose buccale, une aphthose génitale et une uvéïte, mais ces trois manifestations sont rarement concomitantes.

L'aphthose buccale peut être asymptomatique et guérir spontanément sans séquelle (figure 17-6). L'aphthose génitale peut être asymptomatique ou douloureuse et laisser des cicatrices. Les lésions cutanées sont multiples ; elles regroupent les folliculites, les nodules dermohypodermiques, l'érythème noueux et les pseudofolliculites (pustules amicrobiennes avec en histologie un foyer de nécrose suppurée, non centrée par un poil). Des manifestations arthritiques, gastro-intestinales, neurologiques et cardiaques peuvent également survenir. La principale cause de mortalité est l'atteinte du SNC.

L'atteinte oculaire est habituellement bilatérale et touche le segment antérieur et le segment postérieur. Elle se manifeste par des poussées d'uvéïtes récidivantes, séparées par des périodes de rémission plus ou moins longues. L'inflammation du segment antérieur est une uvéïte non granulomateuse sévère à hypopyon avec des synéchies postérieures marquées. L'atteinte du segment postérieur se manifeste par une hyalite associée à une vascularite pouvant affecter les artères et les veines. La rétine à proximité d'une vascularite peut prendre un aspect blanchâtre semblable à celui d'une rétinite infectieuse. L'apparition de territoires d'ischémie rétinienne est précoce et peut exceptionnellement se compliquer de néovascularisation pré-rétinienne et/ou de rubéose irienne. À un stade évolué,



Figure 17-6. Aphthose buccale chez un patient présentant une maladie de Behçet.

l'hyperhémie papillaire peut évoluer vers l'atrophie optique.

Le diagnostic de la maladie de Behçet est clinique. Il nécessite un interrogatoire et un examen clinique soigneux à la recherche des différentes manifestations systémiques associées à l'uvéïte. Deux classifications de critères cliniques et biologiques permettent de faire le diagnostic de la maladie de Behçet. Le bilan biologique comprend habituellement un typage HLA B51, un test pathergique (bien qu'il soit rarement positif aux États-Unis), une numération formule sanguine, une vitesse de sédimentation et une mesure du peptide C réactif (*C-reactive peptide* [CRP]).

Le traitement de la maladie de Behçet est controversé. L'uvéïte antérieure est le plus souvent traitée par corticoïdes topiques associés à une corticothérapie orale. La colchicine est employée quand ce traitement est insuffisant. En cas d'échec, d'autres agents immunosuppresseurs, comprenant le chlorambucil et la ciclosporine, ont été employés. Récemment, certains auteurs ont préconisé l'interféron α .

Vascularite rétinienne

Les vascularites rétinienne peuvent être symptomatiques d'une multitude de maladies systémiques d'origine infectieuse ou inflammatoire (encadré 17-7 ; voir également chapitres 5, 6 et 7). Il est important de distinguer les périphlébites des artérites et des formes mixtes. En cas de périphlébite, les diagnostics à évoquer sont : la sarcoidose, la sclérose en plaques, la syphilis, la tuberculose, la maladie de Lyme et les maladies auto-immunes, en particulier le lupus érythémateux. En cas d'artérite ou de forme mixte, les diagnostics à évoquer sont : la maladie de Behçet, la toxoplasmose et les maladies auto-immunes. Les vascularites peuvent s'accompagner d'infarctus rétiniens (nodules cotonneux), de microanévrismes, de néovascularisation et d'une sclérose de la paroi vasculaire (figure 17-7).

Très souvent, le bilan initial ne permet aucune orientation étiologique. Dans les formes sévères de vascularite, il est néanmoins nécessaire de pousser les investigations paracliniques. Quand aucune maladie systémique n'est identifiée, la classification en périphlébite, artérite ou forme mixte permet d'orienter vers une pathologie oculaire pure. Les diagnostics à évoquer sont alors : un

Hidden page

probabilités de récupération fonctionnelle de l'œil traumatisé sont nulles. L'énucléation est habituellement réalisée dans un second temps, c'est-à-dire après un geste de fermeture du globe oculaire en urgence, afin de bien informer le patient des tenants et des aboutissants de la procédure. Elle doit être réalisée dans les 2 à 3 semaines suivant le traumatisme. Par ailleurs, l'énucléation d'un œil non fonctionnel peut être envisagée même après le début de l'ophtalmie sympathique, pour espérer un meilleur pronostic fonctionnel de l'œil sympathisé. La pièce d'exérèse doit être systématiquement envoyée en anatomopathologie. L'énucléation est contre-indiquée quand il persiste ne serait-ce qu'une perception lumineuse, l'œil sympathisant pouvant être in fine meilleur que l'œil sympathisé.

Les corticoïdes constituent le traitement de l'inflammation de l'œil sympathisé. Sur le plan pratique, il faut commencer par une corticothérapie orale à forte dose, éventuellement associée à un traitement topique afin de diminuer l'inflammation du segment antérieur et de tester la susceptibilité du patient au glaucome cortisonique. En l'absence d'élévation majeure de la pression intraoculaire sous corticoïdes topiques, les injections latérobulaires peuvent être envisagées, en association au traitement systémique. La décroissance de la corticothérapie doit être prolongée sur plusieurs mois après sédation des signes inflammatoires. L'introduction de la ciclosporine ou d'autres agents immunosuppresseurs peut être envisagée en cas de mauvaise tolérance ou de mauvaise réponse aux corticoïdes.

Maladie de Vogt-Koyanagi-Harada

La maladie de Vogt-Koyanagi-Harada est une panuvéite aiguë granulomateuse. Elle atteint préférentiellement les sujets d'Extrême-Orient ainsi que les sujets pigmentés. Il existerait une prédisposition génétique forte portée par l'haplotype HLA DR4.

La première poussée survient en général entre l'âge de 30 et 50 ans. Elle se manifeste par une baisse de l'acuité visuelle et une inflammation oculaire marquée, le plus souvent bilatérale. L'atteinte du segment antérieur est une uvéite granulomateuse. L'atteinte du segment postérieur se manifeste par un volumineux décollement de rétine exsudatif. En angiographie à la fluorescéine, on note de multiples points d'hyperfluorescence choroïdienne aux temps précoces qui tendent à confluer aux temps tardifs avec accumulation de colorant sous la rétine exsudative et décollée, tout comme dans l'ophtalmie sympathique. Chez les patients asiatiques, une dépigmentation limbique peut être retrouvée ; il s'agit du signe de Sugiura (voir chapitre 11).

La maladie de Vogt-Koyanagi-Harada évolue de façon chronique et peut se compliquer d'infarctus choroïdiens. Des nodules de Dalen-Fuchs peuvent également être retrouvés à un stade évolué, en particulier au niveau de l'hémirétine inférieure. Ces nodules jaunâtres se situent au niveau de l'épithélium pigmentaire rétinien. Ils sont composés de cellules de l'épithélium pigmentaire, de lymphocytes et d'histiocytes. Enfin, un œdème papillaire est souvent retrouvé.

Encadré 17-8

Critères diagnostiques cliniques de la maladie de Vogt-Koyanagi-Harada

Trois sur quatre de ces critères sont requis en l'absence d'antécédents de traumatisme oculaire

Uvéite antérieure chronique bilatérale

Uvéite postérieure (y compris les décollements séreux rétinien)

Symptômes neurologiques (acouphènes, syndrome méningé, céphalées, pléocytose du liquide céphalorachidien)

Lésions cutanées (vitiligo, alopecie, poliose)

Les manifestations extraoculaires sont une atteinte du SNC, une hypoacousie plus ou moins profonde et une atteinte cutanée. L'atteinte du SNC peut se manifester par un syndrome méningé d'intensité variable (céphalées, etc.). La ponction lombaire et parfois l'IRM peuvent mettre en évidence une méningite lymphocytaire aseptique. Les signes cutanés incluent une poliose et un vitiligo.

Le diagnostic est fortement suspecté par la clinique et par l'angiographie à la fluorescéine objectivant la fuite de colorant de la choroïde vers l'espace sous-rétinien. L'absence d'antécédents de traumatisme ou de chirurgie oculaire permet d'éliminer le diagnostic d'ophtalmie sympathique. La recherche des anomalies systémiques associées est importante pour la démarche diagnostique. Une IRM cérébrale peut être réalisée dans un premier temps. La ponction lombaire sera réalisée en cas de syndrome méningé ou d'anomalie de l'IRM cérébrale. Le bilan doit enfin être complété par un test FTA-ABS (*fluorescent treponemal antibody absorption*), un test RPR (*rapid plasma reagin*), un dosage de l'enzyme de conversion de l'angiotensine, une radiographie du thorax et une IDR à la tuberculine (encadré 17-8).

Le traitement est la corticothérapie orale qui doit être précoce, massive (100 mg de prednisone) et prolongée, avec une décroissance très progressive. Les injections latérobulaires de corticoïdes permettent de diminuer le traitement systémique. Une décroissance trop rapide des corticoïdes expose au risque de récurrence. Au cours de l'évolution, on note une altération diffuse de l'épithélium pigmentaire rétinien donnant au fond d'œil l'aspect classique du coucher de soleil. L'atrophie de l'épithélium pigmentaire rétinien peut être plus marquée en péripapillaire (signe de Sugawara). La complication la plus commune est la survenue de néovaisseaux choroïdiens. Les patients réfractaires à la corticothérapie ou présentant des effets secondaires nécessitant un arrêt du traitement peuvent être traités par d'autres agents immunosuppresseurs.

Syndromes d'effusion uvéale

Les étiologies des effusions uvéales sont multiples. Les étiologies inflammatoires les plus fréquentes sont le syndrome de Vogt-Koyanagi-Harada et la sclérite postérieure. Les sclérites postérieures peuvent rentrer dans le cadre d'une polyarthrite rhumatoïde ou d'une autre pathologie systémique, telle que la granulomatose de Wegener. Les patients présentant une sclérite postérieure se plaignent habituellement de douleur oculaire, et l'examen du fond d'œil met en évidence des plis choroï-

Encadré 17-9

Diagnostiques différentiels des taches blanches du fond d'œil**PATHOLOGIES INFLAMMATOIRES**

Maladie de Vogt-Koyanagi-Harada
 Ophthalmie sympathique
 Choroïdite ponctuée interne
 Syndrome des taches blanches évanescentes
 Choroïdite multifocale
 Sarcoidose
 Chorioretinopathie vitiligneuse (ou *bird shot*)

PATHOLOGIES INFECTIEUSES

Histoplasmose oculaire
 Tuberculose

PATHOLOGIES MÉTABOLIQUES

Hypertension artérielle
 Prééclampsie

IDIOPATHIE

Chorioretinopathie séreuse centrale

diens. L'échographie ou l'IRM retrouve un épaississement de la choroïde et un œdème de l'espace sous-ténonien.

Le syndrome d'effusion uvéale survient habituellement chez des hommes de 50 ans qui ne présentent pas d'autres anomalies systémiques par ailleurs. De rares cas répondant favorablement aux corticoïdes ont été rapportés, révélant la possibilité d'une composante inflammatoire. Certains auteurs ont rapporté l'intérêt d'un amincissement scléral, dans l'hypothèse d'un blocage du flux uvéoscléral par une sclère anormalement épaisse (tout comme dans la nanophthalmie).

Taches blanches du fond d'œil

De nombreuses maladies inflammatoires, infectieuses ou systémiques, peuvent entraîner l'apparition de taches blanches au fond d'œil, et il convient d'avoir à l'esprit les diagnostics différentiels au cours de l'évaluation des patients (encadré 17-9). Sur le plan clinique, elles sont habituellement révélées par une baisse de l'acuité visuelle, un scotome central ou paracentral, ou bien des photopsies.

Choroïdite ponctuée interne

La choroïdite ponctuée interne est une pathologie rare qui correspondrait à une forme de choroïdite multifocale. Elle touche principalement les jeunes femmes myopes. Il n'y a pas de hyalite. Les lésions atrophiques chorioretiniennes sont de plus petite taille que dans l'histoplasmose. Les complications sont la fibrose sous-rétinienne (qui est rare) et les néovaisseaux choroïdiens (qui sont plus fréquents).

Syndrome des taches blanches évanescentes

Le syndrome des taches blanches évanescentes est une pathologie unilatérale qui touche préférentiellement les adultes jeunes (âgés de 20 à 30 ans) et plutôt les femmes. Un syndrome grippal peut précéder l'atteinte oculaire. Les patients se plaignent d'un scotome paracentral et d'une baisse de l'acuité visuelle. Au fond d'œil, on observe une perte du reflet fovéolaire, un aspect granité de la macula et de multiples plages blanches de petite taille au pôle postérieur. Ces taches blanches sont parfois difficiles à identi-

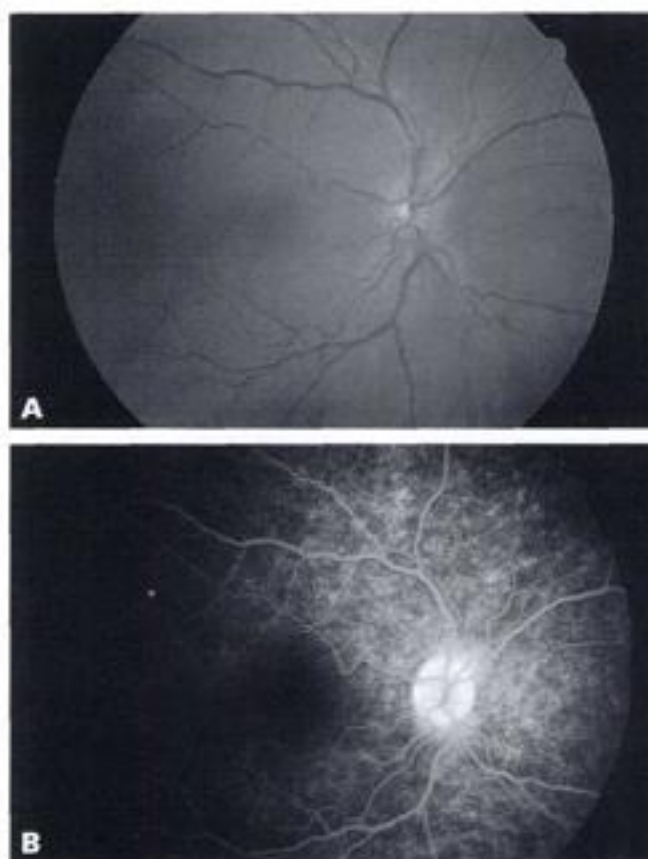


Figure 17-8. A : Élargissement de la tache aveugle dans le syndrome des taches blanches évanescentes. Taches blanches au pôle postérieur et disparition du reflet fovéolaire. (Voir planche couleur p. 208.) B : En angiographie à la fluoresceïne, mise en évidence d'une multitude de taches hyperfluorescentes.

fier. Le champ visuel peut montrer un élargissement de la tache aveugle. En angiographie à la fluoresceïne, les taches blanches peuvent être hyperfluorescentes dès les temps précoces et diffuser discrètement aux temps tardifs. L'évolution est habituellement spontanément favorable. Quelques cas bilatéraux et quelques cas dont l'évolution a été défavorable ont été rapportés. Le syndrome des taches blanches évanescentes est l'un des diagnostics à évoquer devant un élargissement de la tache aveugle (figure 17-8).

Épithéliopathie en plaques aiguë et multifocale

L'épithéliopathie en plaques et une affection aiguë bilatérale qui touche préférentiellement des sujets âgés de 20 à 30 ans. Elle est souvent précédée par un syndrome grippal. Les patients se plaignent d'abord d'une baisse de l'acuité visuelle, de photopsies et d'un scotome paracentral. Une hyalite et une vascularite rétinienne sont parfois retrouvées. L'examen du fond d'œil met en évidence de multiples foyers jaunâtres à contours irréguliers au niveau de l'épithélium pigmentaire rétinien au pôle postérieur et en moyenne périphérie (figure 17-9). En angiographie à la fluoresceïne, les taches blanches sont typiquement hypo-fluorescentes aux temps précoces, puis s'impregnent et parfois diffusent aux temps tardifs (*block early, stains late*). L'évolution est spontanément favorable avec une régression des lésions en quelques semaines et parfois des remaniements de l'épithélium pigmentaire séquellaires. Le pronostic visuel est habituellement bon, bien que l'acuité visuelle ne revienne pas toujours à la normale.

Hidden page

Hidden page

Hidden page

Points importants

Les uvéites intermédiaires idiopathiques, également appelées pars planites, sont associées à l'haplotype HLA DR1501 et à la sclérose en plaques. L'affection est bilatérale et peut être asymétrique. L'aspect clinique le plus typique est la présence de banquises en périphérie rétinienne.

Une des lésions caractéristiques de la maladie de Vogt-Koyanagi-Harada est la présence de nodules de Dalen-Fuchs au fond d'œil, tout comme dans l'ophtalmie sympathique. Les infarctus choroïdiens sont néanmoins plus fréquents dans la maladie de Vogt-Koyanagi-Harada que dans l'ophtalmie sympathique. La maladie de Vogt-Koyanagi-Harada est habituellement associée à des manifestations systémiques.

La choroïdopathie vitiligineuse (ou *bird shot*) touche des sujets âgés et est la plupart du temps associée au HLA A29.

La maladie de Behçet est plus fréquente à l'Est du pourtour méditerranéen et au Japon. Elle se manifeste par une uvéite antérieure à hypopyon, une artérite et une rétinite. Elle évolue par poussées successives. Les récurrences sont fréquentes.

Les taches blanches du fond d'œil sont plus fréquentes chez les femmes jeunes.

La choroidite serpentineuse est une affection bilatérale, récidivante, laissant de nombreuses cicatrices choroïdiniennes et touche des sujets d'âge moyen. L'épithéliopathie en plaques est également bilatérale mais atteint des patients plus jeunes. Les récurrences sont moins fréquentes et les séquelles moins étendues.

Traumatologie du segment postérieur

PRÉVALENCE

ÉPIDÉMIOLOGIE

CLASSIFICATION DES TRAUMATISMES

TRAUMATISME À GLOBE OUVERT (PLAIE DU GLOBE OCULAIRE)

- Rupture du globe oculaire
- Plaie pénétrante
- Corps étranger intraoculaire
- Plaie perforante du globe oculaire

TRAUMATISME À GLOBE FERMÉ (CONTUSION)

- Contusion de rétine
- Rupture choroidienne
- Décollement postérieur du vitré et avulsion de la base du vitré
- Hémorragie du vitré
- Déchirures rétinienne et dialyses
- Chorioretinitis sclopetaria
- Trou maculaire traumatique
- Subluxation du cristallin
- Syndrome des enfants battus

TRAUMATISME IATROGÈNE

- Phototoxicité
- Décollement choroidien

HÉMATOME CHOROÏDIEN

- Hématome choroidien après traumatisme du globe oculaire
- Hématome choroidien après chirurgie oculaire
- Rétinopathie de Purtscher
- Rétinopathie de Valsalva
- Syndrome de Terson

PRÉVALENCE

La prévalence mondiale des traumatismes oculaires est de 500 000/an. La plupart des traumatismes aboutissant à une perte fonctionnelle de l'œil sont les traumatismes rétinien.

ÉPIDÉMIOLOGIE

En fonction de l'âge, il existe un pic de fréquence entre 17 et 20 ans dans lequel les hommes sont prédominants et un pic au-dessus de 70 ans, où les deux sexes sont atteints à égalité. Les traumatismes oculaires sont également plus fréquents chez les individus issus de classes sociales modestes.

CLASSIFICATION DES TRAUMATISMES

Un groupe d'auteurs a récemment proposé une classification des traumatismes oculaires utilisant une terminologie précise et non ambiguë. Les termes *perforation* et *pénétra-*

tion ont en effet été trop souvent utilisés à tort. Une *perforation* signifie que le tissu a été totalement sectionné. Une *plaie perforante du globe oculaire* implique donc l'existence d'un orifice d'entrée et de sortie. En revanche, une *pénétration* est une plaie avec un orifice d'entrée sans orifice de sortie. Une *plaie pénétrante du globe oculaire* présente un orifice d'entrée sans orifice de sortie.

Cette nouvelle classification donne également des éléments pronostiques, en particulier sur le retentissement fonctionnel du traumatisme. Mais il est avant tout nécessaire de déterminer s'il s'agit d'un traumatisme à « globe ouvert » ou à « globe fermé ».

Les traumatismes à globe ouvert ou plaies du globe oculaire sont classés en : rupture du globe oculaire, plaie pénétrante, corps étranger intraoculaire et plaie perforante. Ces différents types de lésion peuvent être présents simultanément. Les niveaux d'acuité visuelle se répartissent comme suit : $\geq 20/40$, de 20/40 à 20/100, de 20/100 à « compte les doigts », « voit bouger la main », perception lumineuse et pas de perception lumineuse. Le réflexe pupillaire afférent doit aussi être soigneusement recherché. Enfin, l'étendue de la zone traumatisée doit être déterminée. La zone 1 correspond à la cornée. La zone 2 comprend le limbe et la surface de sclère s'étendant du limbe jusqu'à 5 mm en arrière du limbe. La zone 3 comprend toute la sclère située plus de 5 mm en arrière du limbe.

TRAUMATISME À GLOBE OUVERT (PLAIE DU GLOBE OCULAIRE)

Rupture du globe oculaire

Les ruptures du globe oculaire sont provoquées par des traumatismes contusifs violents. Elles surviennent le plus souvent là où la paroi du globe est la plus fine, c'est-à-dire le limbe et en arrière de l'insertion des muscles droits, ou dans des zones de faiblesse du globe, telles qu'un staphylome ou une cicatrice de chirurgie oculaire. Les facteurs pronostiques incluent l'acuité visuelle initiale, l'absence de réflexe pupillaire afférent, la taille de la plaie, l'extension postérieure de la plaie et la présence d'une hémorragie du vitré.

Hidden page

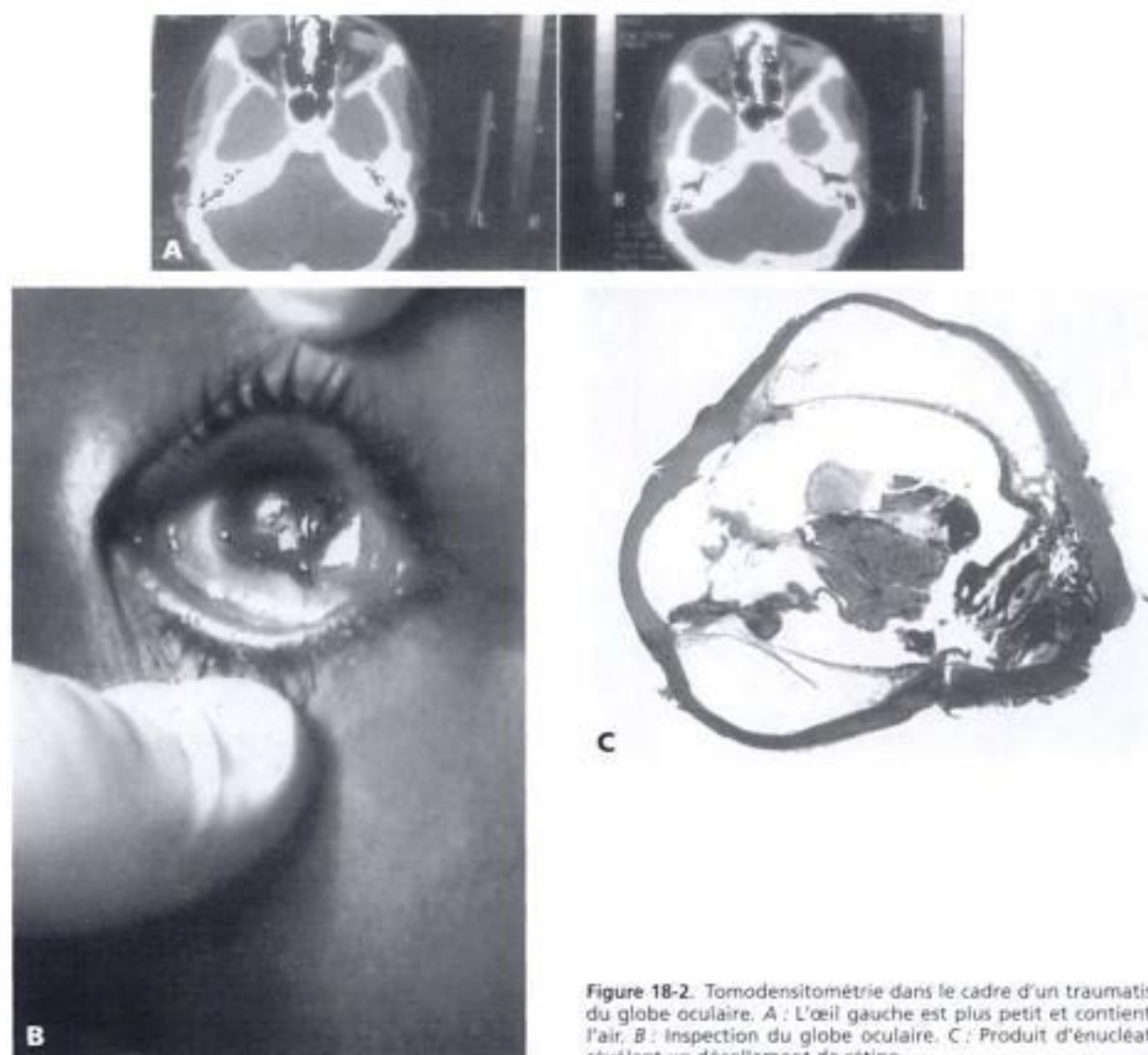


Figure 18-2. Tomodensitométrie dans le cadre d'un traumatisme du globe oculaire. **A :** L'œil gauche est plus petit et contient de l'air. **B :** Inspection du globe oculaire. **C :** Produit d'énucléation révélant un décollement de rétine.



Figure 18-3. Multiples plombs dans la région thoracique bien visibles sur la radiographie standard d'un patient qui avait un plomb en corps étranger intraoculaire.

les CEIO inertes et non mobiles ; en revanche, les CEIO en bois ou organiques doivent être enlevés.

Évaluation préopératoire

Le statut antitétanique doit être vérifié ; il convient également de vérifier quand les patients ont bu ou mangé pour

la dernière fois. Dans l'hypothèse d'un polytraumatisme, la recherche d'un traumatisme crânien associé doit être systématique (figure 18-3). La recherche de toxiques chez les patients vivant en milieu urbain est positive dans 60 à 70 % des cas de CEIO. Ainsi, il peut être utile de rechercher la présence de cocaïne en cas de doute du fait du risque anesthésique lié à cette drogue.

Comme cela a déjà été mentionné, il est indispensable de pratiquer un examen clinique soigneux couplé à une imagerie du globe oculaire et de l'orbite dans tous les cas de CEIO. Ces éléments sont en effet importants sur le plan médico-légal.

Traitement chirurgical

Les ruptures du globe oculaire sont des urgences et doivent être suturées dans les 20 premières heures suivant le traumatisme. En attendant la chirurgie, l'œil est protégé par une coque ou un pansement oculaire non compressif et le patient doit rester à jeun.

L'intervention est réalisée le plus souvent sous anesthésie générale, l'ouverture du globe contre-indiquant la réalisation d'une injection péribulbaire et d'une compression. En effet, le risque d'hématome orbitaire secondaire à une anesthésie péribulbaire est augmenté du fait de l'inflam-

mation des tissus traumatisés, et la succinylcholine entraînerait un risque d'expulsion du contenu du globe oculaire du fait d'une hyperpression intraoculaire secondaire à la contraction des muscles oculaires (ce risque est théorique).

L'objectif du traitement est de restaurer l'intégrité du globe oculaire et de lui redonner un tonus normal. Le contenu du globe oculaire doit être conservé autant que possible. Les produits viscoélastiques sont particulièrement utiles pour ce faire. Quand il n'est pas possible de réintégrer le contenu intraoculaire, le tissu extériorisé peut être réséqué et envoyé en culture (surtout bactérienne et fongique).

Les plaies cornéennes doivent être suturées au nylon 10-0. Les plaies sclérales près du limbe peuvent être suturées au nylon 10-0 ou 9-0. Le nylon 9-0 est plus solide et est donc préférable pour les larges plaies. Les plaies sclérales peuvent également être suturées par des points séparés de nylon 8-0 ou 7-0.

S'il existe un CEIO, celui-ci doit être enlevé au cours du premier temps opératoire si possible, le risque d'endophtalmie traumatique étant augmenté. Si cela n'est pas possible, les plaies oculaires sont fermées et une antibiothérapie par voie générale est immédiatement débutée (association vancomycine et gentamycine, bien que la gentamycine ait une pénétration intraoculaire faible). La durée de cette antibiothérapie doit être de 5 jours, les 3 premiers jours en intraveineux et les 2 jours suivant per os. Le patient doit évidemment être surveillé de très près pendant toute cette période. Le protocole d'antibiothérapie en cas de CEIO est en cours de modification du fait de l'apparition de nouvelles molécules à forte pénétration intraoculaire, telles que la ciprofloxacine et les inhibiteurs de l'ADN-gyrase. Ces molécules ne devraient pas être utilisées chez l'enfant.

La surveillance postopératoire doit être rigoureuse en raison de la survenue possible d'une endophtalmie ; si c'est le cas, un CEIO doit à nouveau être soigneusement recherché. Il peut s'agir soit d'un second CEIO, soit d'un CEIO méconnu lors du bilan initial.

Un second temps opératoire visant à réparer les lésions intraoculaires associées peut être réalisé 10 à 14 jours après le geste initial. En absence de perception lumineuse, une énucléation doit être envisagée afin de diminuer le risque d'ophtalmie sympathique. En revanche, quand une perception lumineuse persiste, tout peut être tenté pour améliorer le pronostic fonctionnel.

TRAUMATISME À GLOBE FERMÉ (CONTUSION)

Contusion de rétine

Les contusions du globe oculaire peuvent entraîner des lésions des articles externes des photorécepteurs, ce qui perturbe l'architecture rétinienne normale et affecte la transparence de la rétine. La lésion blanchâtre observée au fond d'œil (appelée œdème de Berlin, terme qui est en fait inapproprié puisqu'il ne s'agit pas histologiquement d'un œdème) est localisée au niveau de la rétine externe. L'angiographie à la fluorescéine ne montre pas de fuite de



Figure 18-4. Rupture de la membrane de Bruch après contusion du globe oculaire.



Figure 18-5. Néovaisseaux choroïdiens après rupture de la membrane de Bruch. Noter l'aspect circulaire de la rupture et l'hémorragie sous-rétinienne sur le bord nasal de la rupture.

colorant. Une petite diffusion capillaire est parfois visible en angiographie au vert d'indocyanine. Quand le traumatisme est très violent, l'épithélium pigmentaire rétinien sous-jacent peut également être altéré, ce qui se manifeste par des remaniements pigmentés et atrophiques et, parfois, une atrophie choroïdienne visible une fois l'aspect blanchâtre de la rétine disparu.

Rupture choroïdienne

Lors de la déformation du globe oculaire soumis à une contusion, la membrane de Bruch peut se rompre. L'examen du fond d'œil retrouve souvent une hémorragie sous-rétinienne au niveau de la rupture. Une fois l'hémorragie résorbée, la rupture se présente comme une ligne jaunâtre, concentrique à la papille. Elle peut être unique ou multiple (figure 18-4).

Il est difficile de déterminer quelle sera l'acuité visuelle une fois l'hémorragie résorbée, en particulier quand celle-ci est localisée sous la fovéa, car elle peut masquer une rupture choroïdienne maculaire. L'acuité visuelle peut également être altérée du fait d'une lésion du nerf optique associée.

En cas de rupture de la membrane de Bruch, l'évolution peut être marquée dans environ 25 % des cas par l'apparition d'un néovaisseau choroïdien (figure 18-5). Au fond d'œil, on note la présence d'hémorragies sous-rétiniennes, d'un décollement séreux rétinien ou d'une accumulation

d'exsudats secs lipidiques. Les patients présentant une rupture de la membrane de Bruch doivent donc être suivis régulièrement et avoir pour consigne de consulter en urgence en cas de baisse de l'acuité visuelle brutale ou d'apparition de métamorphopsies. En effet, des néovaisseaux choroïdiens ont pu apparaître ; ceux-ci peuvent être traités par photocoagulation au laser, photothérapie dynamique ou ablation chirurgicale.

Décollement postérieur du vitré et avulsion de la base du vitré

Les contusions entraînent une déformation complexe du globe oculaire constituée de phases de compression suivie de phases d'expansion. Ces phénomènes peuvent se produire par vagues qui permettent d'amortir le choc. Au cours de ces modifications brutales de la forme de l'œil, il se crée des tractions sur le vitré qui peuvent aboutir à un décollement postérieur du vitré, voire à une avulsion de la base du vitré. Au fond d'œil, celle-ci se présente comme une bande pigmentée en relief en regard de l'insertion de la rétine. Elle nécessite un examen soigneux de la périphérie rétinienne, à la recherche de déchirures rétinienne ou d'une dialyse associées.

Hémorragie du vitré

L'hémorragie du vitré peut résulter d'une traction du vitré sur les vaisseaux rétinien, d'une déchirure rétinienne ou d'une hémorragie choroïdienne. La présence d'une hémorragie du vitré évoque un traumatisme particulièrement violent et doit faire rechercher une rupture du globe oculaire.

Déchirures rétiniennes et dialyses

Les déchirures rétiniennes doivent être recherchées avec une attention particulière s'il existe un décollement postérieur du vitré ou une hémorragie du vitré. Elles peuvent se produire n'importe où mais on les retrouve habituellement à l'insertion postérieure de la base du vitré, environ 1,5 mm en arrière de l'ora serrata.

Une dialyse rétinienne est une désinsertion de la rétine au niveau de l'ora serrata. Elle est le plus souvent liée à un traumatisme oculaire ; cependant, un certain nombre de cas restent sans étiologie. La plupart des dialyses sont retrouvées en temporal inférieur ou en nasal supérieur. Le diagnostic peut être difficile si la dialyse se limite aux dents ou aux baies de l'ora serrata.

Le traitement des déchirures rétiniennes et des dialyses rétiniennes sans décollement de rétine associé consiste en une rétinopexie par photocoagulation au laser ou par cryoapplication. Quand il existe un décollement de rétine associé, il peut être nécessaire de recourir à une indentation externe, une rétinopexie pneumatique ou une vitrectomie.

Chorioretinitis sclopetaria

Ce type de lésion survient par traumatisme externe de l'œil par un corps étranger ayant pénétré l'orbite sans perforer le globe oculaire. L'onde de choc provoquée par la contusion entraîne une rupture de la rétine et de la choroïde

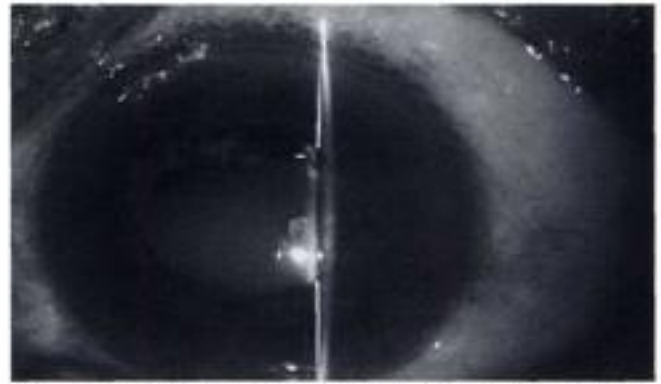


Figure 18-6. Subluxation du cristallin. Les fibres zonulaires distendues sont bien visibles.

sus-jacente sans rupture sclérale. Le processus cicatriciel de la rétine permet habituellement de refermer la brèche choroïdienne et aucun traitement supplémentaire n'est nécessaire. En cas de suspicion de sclopetaria, une rupture sclérale doit néanmoins être soigneusement recherchée et suturée si nécessaire. La surveillance du patient doit être rigoureuse afin de s'assurer que la cicatrisation chorioretinienne s'effectue correctement.

Trou maculaire traumatique

Les modifications de la forme de l'œil par la contusion entraînent des phénomènes de contraction et d'expansion du vitré, responsables de tractions vitréoretiniennes. Le vitré étant particulièrement adhérent à la papille, à la macula, aux vaisseaux rétinien et à la base du vitré, les tractions vitréennes exercées sur la macula au moment du traumatisme peuvent ainsi créer un trou maculaire (figure 18-4). Ces trous maculaires peuvent être traités chirurgicalement. Chez les sujets jeunes, la hyaloïde postérieure est parfois difficile à décoller.

Subluxation du cristallin

Lors de l'impact traumatique, le brutal étirement équatorial du globe oculaire peut provoquer une rupture zonulaire. Lorsque cette rupture est incomplète, le cristallin peut être mobile lors des mouvements du globe oculaire (*phacodonesis*) ou subluxé. L'*iridodonesis* est un tremblement de l'iris lors des mouvements du globe du fait d'une rupture des fibres zonulaires. L'examen en lampe à fente peut également retrouver une mèche de vitré en chambre antérieure, qui est un signe en faveur d'une subluxation du cristallin. Le *phacodonesis* et l'*iridodonesis* doivent être recherchés à la lampe à fente lors de mouvements du globe oculaire (figure 18-6).

Le cristallin subluxé s'opacifie habituellement plus ou moins rapidement. Avant d'envisager une chirurgie de phaco-exérèse, il est nécessaire de s'assurer que la zonule sera suffisamment solide pour une chirurgie standard plus ou moins vitrectomie.

Syndrome des enfants battus

Le *syndrome des enfants battus* ou *syndrome des enfants secoués* semble être un diagnostic de plus en plus fréquent. Tout type de lésions oculaires postcontusives peut être observée, les lésions les plus courantes étant des hémorra-

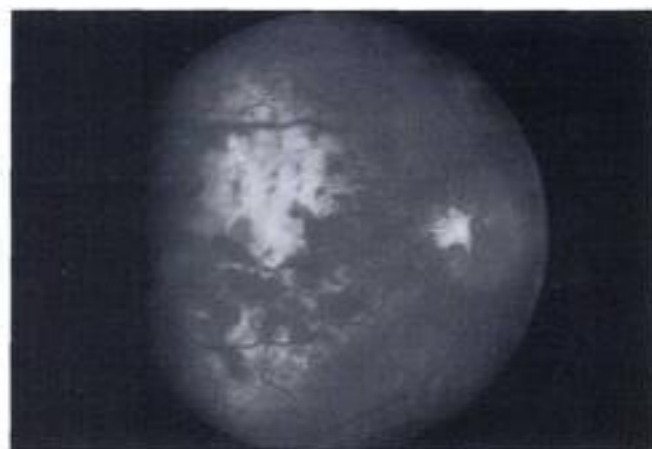


Figure 18-7. Hémorragies rétiniennes chez un enfant secoué. Noter les multiples infarctus rétiniens associés comme dans la rétinopathie de Purtscher.

gies rétiniennes multiples et d'âge différent. Ces hémorragies rétiniennes peuvent être associées à des infarctus rétiniens, simulant un syndrome de Purtscher. La physiopathogénie est mal connue, mais les hémorragies pourraient survenir du fait d'une traction du vitré sur les vaisseaux rétiniens, d'une hyperpression thoracique, comme dans le syndrome de Purtscher, ou d'une hypertension intracrânienne, comme dans le syndrome de Terson (figure 18-7).

Des hémorragies intrarétiniennes sont retrouvées dans environ 5 à 25 % des cas d'enfants battus et dans au moins 50 % des cas d'enfants secoués. Elles entrent le plus souvent dans le cadre d'un polytraumatisme, l'examen des régiments pouvant retrouver de nombreuses contusions, l'imagerie cérébrale, un hématome cérébral, et les radiographies standard du squelette, des fractures des os longs.

TRAUMATISME IATROGÈNE

Phototoxicité

Maculopathie solaire

La maculopathie solaire est une réaction phototoxique de la rétine qui survient au décours d'une exposition prolongée au rayonnement solaire. Une réaction photochimique se produit au niveau des photorécepteurs. Les patients se plaignent d'une baisse de l'acuité visuelle bilatérale minime à modérée. L'examen du fond d'œil note initialement une petite tache jaune foveolaire. Puis, on note une perte du reflet foveolaire associée à des remaniements pigmentaires et un amincissement rétinien, donnant un aspect de trou maculaire (figure 18-8). Ces patients présentent souvent des troubles psychologiques, une toxicomanie ou sont adeptes de mysticisme. Un groupe de patients aurait en effet développé une maculopathie solaire en essayant de voir la mère de Dieu dans le soleil. Une maculopathie du même type peut survenir après un coup d'arc de soudure en l'absence de protection oculaire. Récemment, un cas de maculopathie unilatérale a été décrit après fixation d'un laser pendant 30 à 60 s.

Phototoxicité iatrogène

La phototoxicité rétinienne est généralement provoquée par des facteurs iatrogènes. Elle est due à une réaction

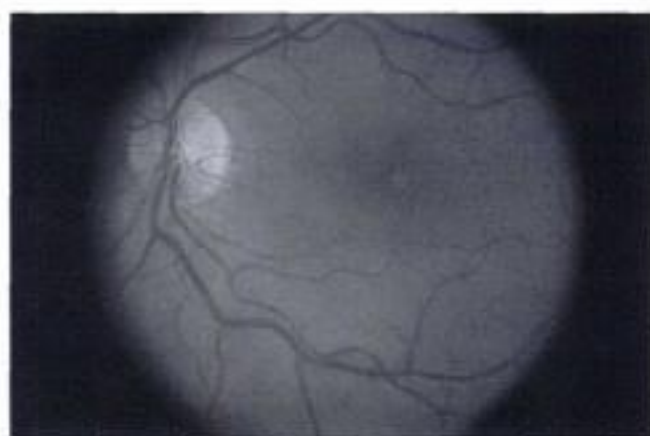


Figure 18-8. Maculopathie solaire. Noter la petite tache jaune centrofovéolaire. (Voir planche couleur p. 208.)

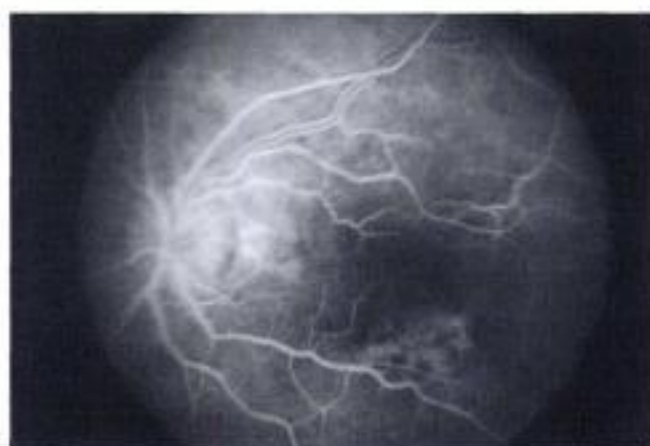


Figure 18-9. Phototraumatisme iatrogène. L'angiographie à la fluoresceïne révèle une lésion ovale associée à des remaniements de l'épithélium pigmentaire.

photochimique qui peut survenir après exposition à n'importe quelle longueur d'onde, bien qu'il s'agisse le plus souvent d'ultraviolets. Il est difficile de déterminer des facteurs prédictifs permettant de prévenir la phototoxicité ; néanmoins, il existe probablement une relation entre le risque de développer un phototraumatisme et la durée d'exposition, l'intensité de la lumière et la longueur d'onde.

Les phototraumatismes survenant au décours d'une chirurgie de la cataracte provoquent rarement une brûlure foveolaire du fait de l'orientation de l'œil au cours de l'intervention. Les lésions se localisent en effet habituellement en périfovéolaire et n'entraînent qu'un discret scotome péricentral et une baisse de l'acuité visuelle modérée. La taille de ce scotome se réduit en général au bout de quelque temps d'évolution. L'examen du fond d'œil note une tache blanchâtre avec parfois quelques amas de pigments associés à un amincissement de la rétine sus-jacente. Les phototraumatismes se compliquent rarement de néovaisseaux choroïdiens. L'évolution se fait habituellement vers une cicatrice atrophique et pigmentée (figure 18-9). Certains auteurs ont émis l'hypothèse que la chirurgie de la cataracte augmenterait le risque de survenue d'un néovaisseau choroïdien, mais cette hypothèse n'a pas encore été vérifiée.

Hidden page

Encadré 18-2

Facteurs de risque d'hémorragie expulsive

Athérosclérose
 Hypertension artérielle chronique
 Âge
 Myopie
 Hypertension artérielle aiguë
 Glaucome
 Décollement choroïdien
 Hypotonie
 Traumatisme à angle ouvert
 Manœuvres de Valsalva (toux paroxystique, etc.)
 Chirurgie oculaire
 Aphakie
 Issue de vitré

Les hémorragies expulsives sont plus fréquentes en cas d'athérosclérose du fait d'une rigidification des vaisseaux ciliaires. Les autres facteurs de risque sont la myopie (vraisemblablement du fait d'un amincissement des vaisseaux ciliaires), l'âge, l'hypertension artérielle chronique et aiguë, le glaucome et les décollements choroïdiens.

Hématome choroïdien après traumatisme du globe oculaire

En cas de large plaie du globe oculaire, une hypotonie majeure peut survenir. Les vaisseaux ciliaires vont être étirés et parfois se rompre du fait d'un décollement choroïdien ou d'un déplacement vers l'avant de la rétine et de la choroïde. L'hémorragie qui en résulte peut aboutir à une expulsion complète du contenu du globe oculaire.

Il peut être utile de placer une coque métallique sur le globe oculaire traumatisé en attendant le premier geste chirurgical visant à suturer les plaies et à restaurer la pression intraoculaire, afin de diminuer ce risque d'hémorragie expulsive. S'il ne persiste qu'une perception lumineuse, un deuxième temps opératoire peut être envisagé. Ce deuxième temps doit être réalisé 10 à 12 jours après le traumatisme (mais pas plus de 14 jours après) afin que l'hématome se liquéfie, ce qui en facilite le drainage. Pendant cette période, une surveillance échographique permet d'évaluer les lésions intraoculaires et de déterminer l'état de liquéfaction de l'hématome.

Le deuxième temps opératoire consiste en un drainage de l'hématome. Le tonus intraoculaire est maintenu par remplacement du liquide sous-rétinien par infusion d'air ou de hyaluronidate de sodium en chambre antérieure. Une ou plusieurs sclérotomies de drainage sont réalisées en regard des poches de liquide les plus volumineuses, le plus souvent au-dessus et au-dessous des muscles droits horizontaux. Ce sont des sclérotomies radiales de 5 mm, situées 2,5 mm en arrière du limbe. Au cours du drainage, le tonus oculaire est maintenu par l'infusion de chambre antérieure. Quand une sclérotomie ne donne plus, celle-ci doit être suturée et une autre incision réalisée. Quand quatre sclérotomies ont été réalisées et qu'autant de liquide que possible a été évacué, une vitrectomie est réalisée. Le perfluorocarbène liquide permet de drainer l'hémorragie sous-rétinienne par voie interne. L'intervention peut être complétée par un barrage laser circulaire et

une injection d'huile de silicone si nécessaire, mais le pronostic est habituellement mauvais.

Hématome choroïdien après chirurgie oculaire

La fréquence des hémorragies expulsives survenant au décours d'une chirurgie de la cataracte est d'environ 1/1000. Cette incidence est probablement moindre avec les systèmes de phacoémulsification plus performants utilisés actuellement et les implants pliables. L'incidence après greffe de cornée est d'environ 1/100, tout comme après chirurgie filtrante. Le risque de survenue d'un hématome choroïdien retardé du fait d'une hypotonie postopératoire prolongée après chirurgie filtrante est également de l'ordre de 1/100.

Du fait de ce problème, il est nécessaire de rester vigilant au cours de la chirurgie. La survenue d'une hémorragie expulsive se manifeste habituellement par une disparition de la lueur pupillaire et une hyperpression du vitré qui bombe dans la chambre antérieure. L'intervention doit alors être immédiatement interrompue et les incisions suturées afin d'éviter l'hémorragie expulsive. Quand celle-ci se développe malgré tout, l'œil doit être suturé de manière étanche. Le drainage de l'hématome doit être réalisé au mieux dans un second temps. Si l'œil ne peut être refermé suffisamment rapidement et s'il se produit une expulsion du contenu intraoculaire, une sclérotomie de drainage peut être réalisée afin de décompresser l'hématome en aigu. Il est déconseillé de tenter un drainage transscléral à l'aiguille du fait du risque important de lacération de la rétine.

Une fois l'œil suturé de façon étanche, le geste chirurgical est interrompu et un deuxième temps chirurgical, comme nous l'avons vu, est envisagé.

L'évolution dépend de la sévérité de l'hémorragie initiale. En cas d'hémorragie expulsive avec ou sans apposition des poches d'hématome mais sans incarceration de vitré ou de rétine, le risque que l'acuité visuelle soit nulle, avec une absence de perception lumineuse, est d'environ 17 %. En cas d'hémorragie expulsive avec apposition des poches d'hématome et incarceration de rétine dans l'incision, le risque d'absence de perception lumineuse est de 63 %. Seulement 12 % des patients avec incarceration rétinienne ont une acuité visuelle finale $\geq 5/200$, versus 40 % des patients avec apposition des poches d'hématome sans incarceration. Les causes de mauvaise acuité visuelle finale incluent les décollements de rétine complexes, l'hypotonie, l'atrophie optique, les occlusions vasculaires rétinienne et l'opacification cornéenne.

Rétinopathie de Purtscher

La rétinopathie de Purtscher survient habituellement au décours d'un traumatisme thoracique. Les patients se plaignent d'une baisse brutale de l'acuité visuelle. L'examen du fond d'œil retrouve un aspect classique de multiples infarctus rétinien (nodules cotonneux) et des hémorragies intrarétiniennes au pôle postérieur (figure 18-11). Un aspect semblable peut être retrouvé dans les pancréatites, au cours du postpartum, dans les pathologies rénales et après fracture des os longs. Les diagnostics différentiels

Hidden page



Points importants

Pour parler de perforation, il est nécessaire d'avoir un orifice d'entrée et un orifice de sortie. Quand il n'y a pas d'orifice de sortie, on parle de pénétration.

Une rupture sclérale doit être suspectée devant un tableau associant une baisse importante de l'acuité visuelle, une hypotonie, une absence de réflexe pupillaire afférent, un chémosis hémorragique marqué et une hémorragie du vitré.

La présence d'un corps étranger intraoculaire augmente considérablement le risque d'endophtalmie.

Les contusions de rétine entraînent un cisaillement des articles externes des photorécepteurs.

Les ruptures de la choroïde sont des ruptures de la membrane de Bruch. La complication la plus fréquente est la néovascularisation choroïdienne.

Le diagnostic de syndrome des bébés secoués doit être suspecté chez un enfant en bas âge avec de multiples hémorragies rétiniennes d'âge différent ou un rétinosischisis.

La phototoxicité est une réaction photochimique qui peut être iatrogène ou survenir après une période d'exposition prolongée au rayonnement solaire, à un appareil à souder ou à un laser puissant.

Les facteurs de risque d'hémorragie expulsive sont : la myopie, l'âge, l'hypertension artérielle, l'hypotonie et les manœuvres de Valsalva.

La rétinopathie de Purtscher survient le plus souvent au décours d'une hyperpression thoracique. Les autres étiologies sont : les pancréatites, les fractures des os longs et le postpartum. La physiopathogénie n'est pas bien connue. Mais en cas d'hyperpression thoracique, un phénomène d'hyperpression veineuse est fortement suspecté. En ce qui concerne les autres étiologies, un mécanisme embolique est suspecté. Les diagnostics différentiels incluent les pathologies auto-immunes, la microangiopathie du sida, la rétinopathie hypertensive et la rétinopathie d'irradiation.

La rétinopathie de Valsalva touche habituellement des sujets jeunes et se manifeste par une baisse brutale de l'acuité visuelle au décours d'un effort physique. L'examen du fond d'œil retrouve des hémorragies intrarétiniennes.

Le syndrome de Terson est une hémorragie du vitré associée à une hémorragie méningée. L'atteinte oculaire peut se limiter à des hémorragies intrarétiniennes.

Hidden page

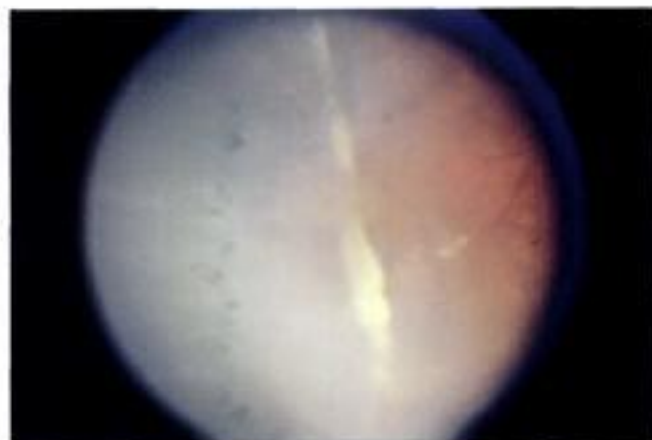


Figure 5-5



Figure 5-10A



Figure 5-10B



Figure 6-1

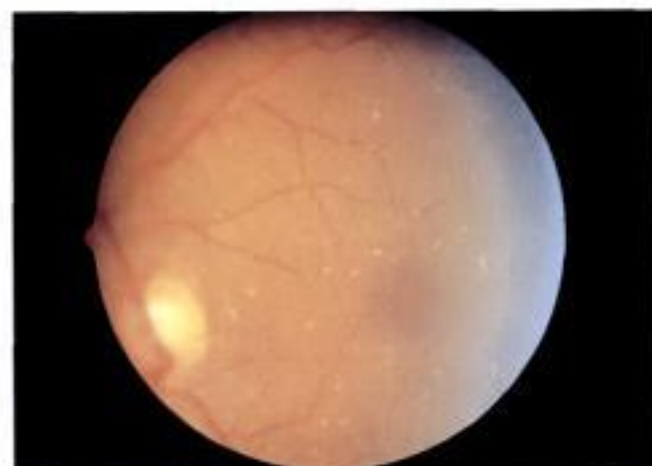


Figure 6-4

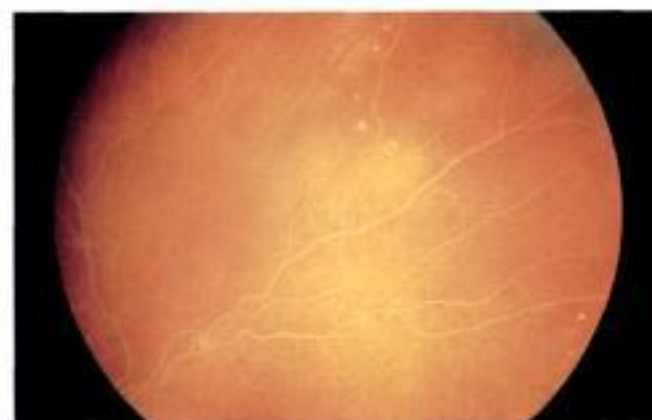


Figure 6-8

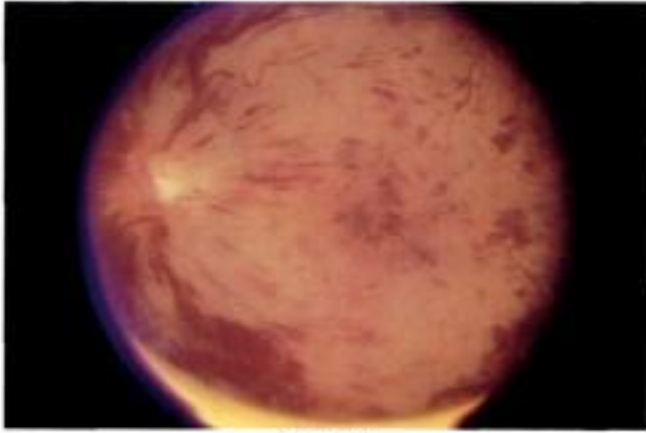


Figure 7-1



Figure 8-9

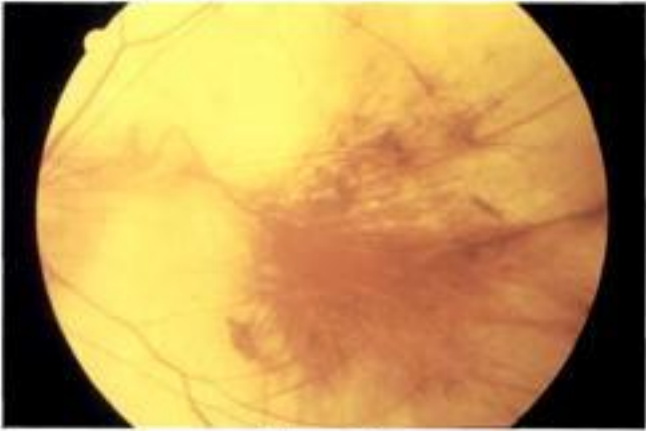


Figure 8-12

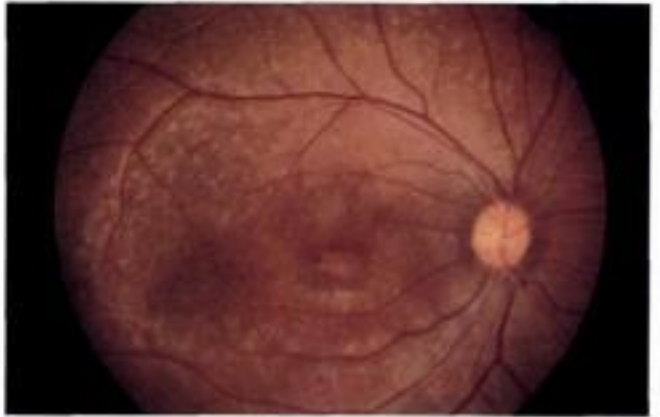


Figure 8-13A

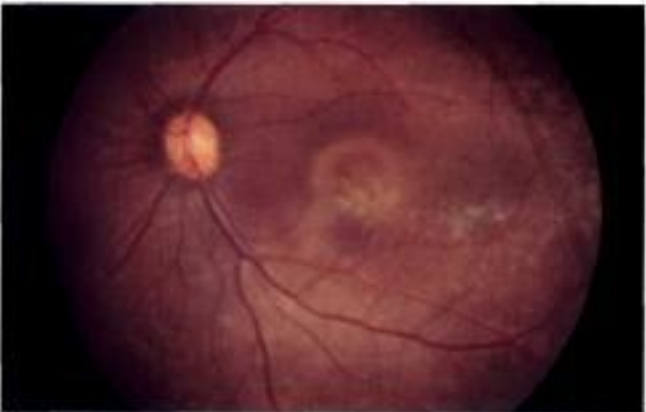


Figure 8-13B

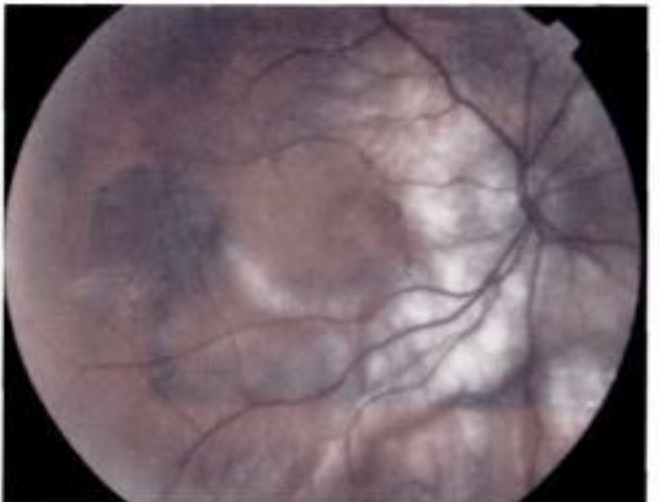


Figure 9-5A

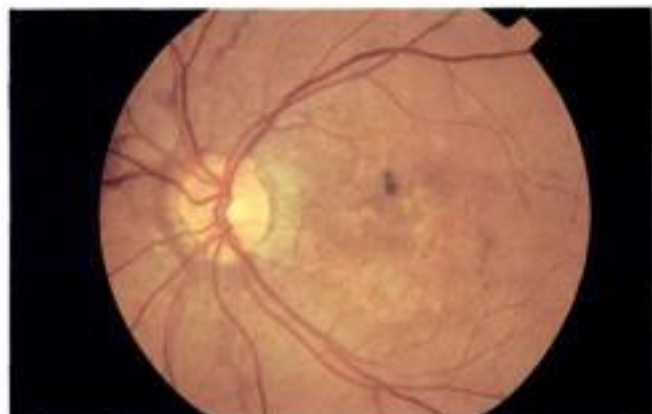


Figure 9-11A

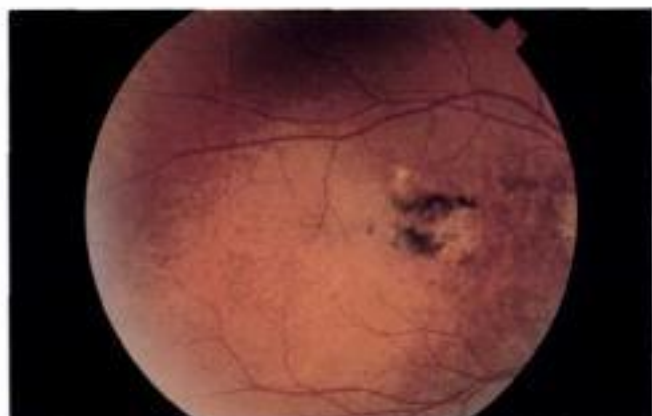


Figure 9-11B

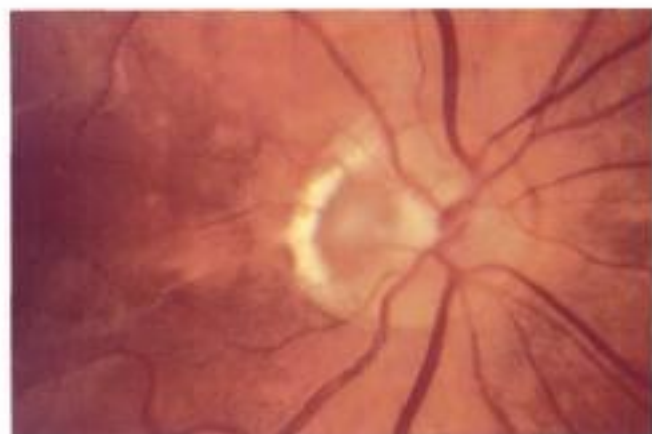


Figure 10-2



Figure 10-8



Figure 11-3



Figure 11-6

Hidden page



Figure 13-2



Figure 13-3



Figure 13-5

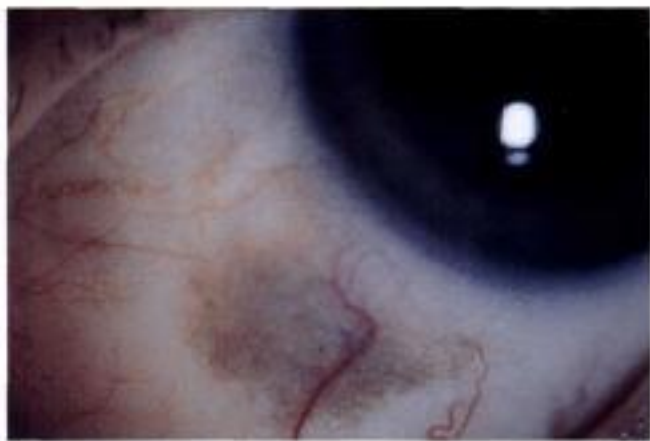


Figure 13-6A

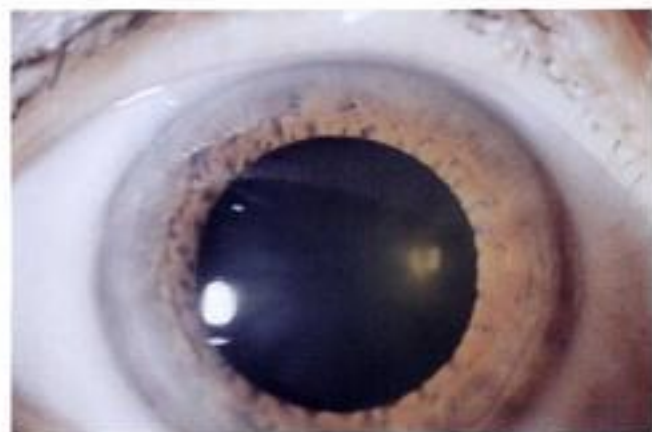


Figure 13-6B

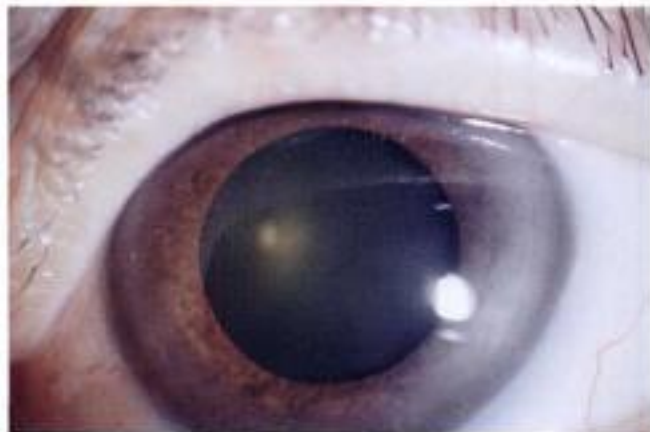


Figure 13-6C



Figure 13-6D



Figure 13-6E

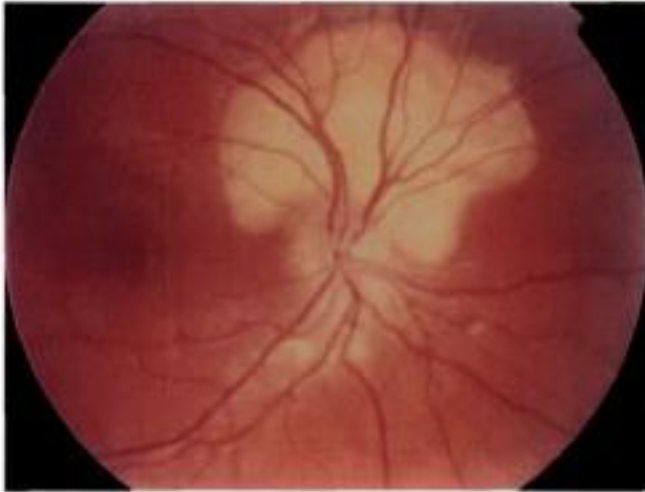


Figure 13-7A

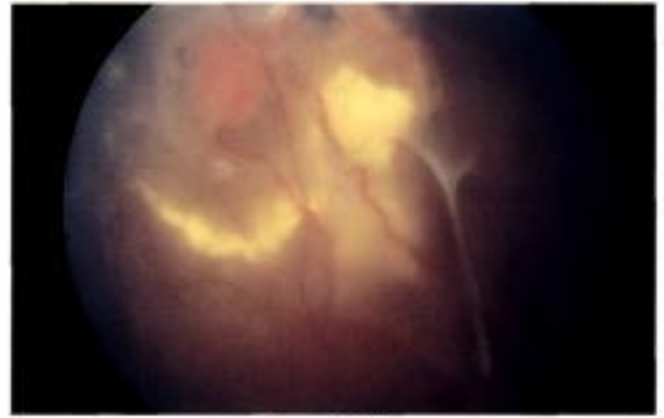


Figure 13-8A



Figure 14-1B



Figure 15-2

Hidden page

A

Abscès choroïdien 173
 Acétazolamide 157
 Achromatopsie 87, 88
 Aciclovir 169
 Adaptométrie à l'obscurité 74
 Adénome de l'épithélium pigmentaire 125
 Adénome sébacé 139
 Adhérences vitréorétiniennes 147
 Alagille, syndrome d' 127
 Albinisme oculocutané et oculaire 88
 Alport, syndrome d' 91
 Alström, syndrome d' 85
 Amaurose congénitale de Leber 86
 Aminosides, toxicité 158
 Amphotéricine 158
 Angiographie à la fluorescéine 2, 3
 Angiographie au vert d'indocyanine (ICG) 4
 Angiomatose de la rétine 143
 Angiomatose facio-rétino-thalamo-diencephalique 60
 Angiome 141, 143
 Angiome rétinien 143
 Angiopoïétine-1 104
 Anomalies congénitales 60
 Anomalies congénitales des veines rétinienne 72
 Anomalies microvasculaires intrarétiniennes (AMIR) 29, 30
 Antiangiogéniques 104
 Antibiotiques intravitréens, toxicité 158
 Antifongiques, toxicité 158
 Antiglaucomateux, toxicité 157
 Anti-inflammatoires et rétinopathie diabétique 34
 Anti-inflammatoires, toxicité 158
 Antinéoplasiques, toxicité 159
 Antipaludéens, toxicité 158
 Antipsychotiques, toxicité 159
 Antituberculeux, toxicité 158
 Antiviraux, toxicité 158
 Antiviraux, traitement par 169
 Artère centrale de la rétine 11
 Artère cilioretinienne 11, 59
 Artère hyaloïdienne 13, 134
 Artère ophtalmique 11, 58

Artères ciliaires 11
 Artères ciliaires postérieures, courtes et longues 11
 Artérite à cellules géantes 56
 Artérite de Takayasu 59
 Artérites 182
 Aspirine dans la rétinopathie diabétique 35
 Astrocytome 134, 139
 Atrophie géographique 98
 Atrophie gyrée 91
 Autorégulation rétinienne et choroïdienne 12
 Avitaminose A 89

B

Bacillus cereus 165, 192
 Bardet-Biedl, syndromes de 85
 Barrière hématorétinienne 9, 111
 Barrière hématorétinienne intérieure 11
Bartonella hensela 173
 Bassen-Kornzweig, syndrome de 85
 Bâtonnets 9
 Behçet, maladie de 181, 182
 Best, maladie de 93, 101
 Betten-Mayou, maladie de 86
 Biomicroscopie aux ultrasons (UBM) 5, 6
 Biomicroscopie avec verre de contact 2
Bird shot, chorioretinopathie 186
Black sunburst 48
 Blanc sans pression 145
 Blébite 163
 Blessig-Iwanoff, kystes de 146
 Bonnet-Dechaume et Blanc, syndrome de 60
Borrelia burgdoferi 166
 Bouchut, tubercules de 166
 Brégeat, syndrome de 60
 Brides vitréorétiniennes (*cystic tufts*) 147

C

Calcification sclérochoroïdienne 125
 Calcification suprachoroïdienne 143
Cancer associated retinopathy (CAR) 89
Candida 165
 Candidoses oculaires 165

- Canthaxanthine 160
 Capillaropathies 113
 Cataracte et uvéites intermédiaires 177
 Cécité nocturne congénitale stationnaire 88
 Cécités nocturnes acquises 89
 Céroïde-lipofuscinose neuronale 86
 Chalcose 192
 Champ visuel 74
 Chédiak-Higashi, syndrome de 88
 Chloroquine 158
 Chlorpromazine 159
 Choriocapillaire 12
 Choriocapillaire, anatomie fonctionnelle 11
 Choriorétinite toxoplasmique 167, 168, 169
 Choriorétinitis sclopetaria 195
 Choriorétinopathie *bird shot* 186
 Choriorétinopathie séreuse centrale 103, 106, 114, 115, 117
 Choroïde 12
 Choroïde, anatomie fonctionnelle 11
 Choroïde, pathologies inflammatoires 179-188
 Choroïde, tumeurs de la 121-126
 Choroïdérémie 91
 Choroïdiennes, infections 173
 Choroïdite multifocale 109, 186
 Choroïdite ponctuée 185
 Choroïdite serpiginieuse 109, 187
 Choroïdopathie hypertensive 62, 117
 Cidofovir 158, 170, 171
 Cloquet, canal de 12, 13, 135
 Coats, maladie de 135
 Colobomes 13
 Complexes méridionaux 9
 Cône d'ombre 5
 Cônes 9
 Contusion 194
 Contusion de rétine 194
 Corps étranger intraoculaire 6, 192
 Corticoïdes et ophtalmie sympathique 184
 Corticoïdes et pathologie carotidienne 56
 Corticoïdes et sarcoïdose 180
 Corticoïdes et uvéites intermédiaires 177
 Corticoïdes, toxicité 158
 Cristaux 88
 Cryoapplication 17, 151
 Cryoapplication rétinienne 17
 Cysticercose 168
 Cystinose 89
- D**
- Dalen-Fuchs, nodules de 129, 183, 184
 Déchirures de rétine 147, 149
 Déchirures de rétine et dialyses 195
 Déchirures géantes 150
 Décolllements choroïdiens 197
 Décolllements de l'épithélium pigmentaire 99, 103, 115
 Décolllements de rétine 147
 Décolllements de rétine exsudatifs 117, 150, 183
 Décolllements de rétine mixtes 41
- Décolllements de rétine rhéptomogènes 149, 150
 Décolllements de rétine sur rétinopathie 146
 Décolllements de rétine tractionnels 31, 151
 Décolllements exsudatifs de la macula 117
 Décolllements maculaires tractionnels 41
 Décolllements postérieurs du vitré 195
 Déféroxamine 159
 Dégénérescence givrée 148
 Dégénérescence maculaire liée à l'âge (DMLA) 97-106, 108
 Dégénérescence microkystique périphérique 146
 Dégénérescence palissadique 147
 Dégénérescence pavimenteuse 147
 Déhiscences rétinienne 148
 Délamination, technique de 41
 Deutéranomalie 87
 Deutéranopes 87
 Diabète, complications oculaires du 28
 Diabète de type 1 25
 Diabète de type 2 26
 Diabète, différents types de 25
 Diabète, épidémiologie du 25
 Diabetes Control and Complications Trial (DCCT) 33, 43
 Diabetic Retinopathy Study (DRS) 38, 43
 Diabetic Retinopathy Vitrectomy Study (DRVS) 40
Diabulimia 33
 Dialyses rétinienne à l'ora 150
 Didanosine 159
 Digitaliques 160
 Dilatations moniformes des veines (*venous beadings*) 29
 Drainage du liquide sous-rétinien 153, 154
 Drépanocytose 109
 Drépanocytose C 47
 Drépanocytose-thalassémie 47
 Drusen 122
 Drusen autosomiques dominants 93
 Drusen dominants, maladie des 101
 Drusen papillaires 83
 Dystrophie cristalline de Bietti 86
 Dystrophie de Sorsby 93, 101, 104
 Dystrophie de Stargardt 101
 Dystrophie maculaire de la Caroline du Nord 93
 Dystrophies 73, 75
 Dystrophies bâtonnet-cône 83
 Dystrophies cône-bâtonnet 87, 101
- E**
- Eales, maladie d' 72, 181
 Early Treatment Diabetic Retinopathy Study (ETDRS) 38, 43
 Échodensité 5
 Échographie 4
 Échographie en mode A 5
 Échographie en mode B 5
 Échotransparence 5
 Éclampsie 117
 Effet fenêtre 4
 Effet masque 3

- Effusion uvéale, syndrome d' 127, 184
 Élargissement de la tache aveugle 185
 Électro-oculographie 74
 Électrorétinographie et occlusion de l'artère ophtalmique 57
 Électrorétinographie multifocale 75
 Électrorétinographie plein champ 74
 Elschmig, taches d' 62
 Emboles de talc 60
 Embryologie de la rétine 13
 Embryologie du vitré 13
 Endophtalmies 161-164
 Endophtalmies endogènes 165
 Endophtalmies exogènes 161
 Endophtalmies post-traumatiques 164
 Enfants battus (enfants secoués), syndrome des 195
 Entérocolopathies inflammatoires chroniques 179
 Énucléation et mélanome 123
 Énucléation et ophtalmie sympathique 183
 Énucléation et rétinoblastome 134
 Épinéphrine 157
 Épithéliopathie en plaques 185
 Épithélite 187
 Épithélium pigmentaire de la rétine 9
 Epstein-Barr, virus d' 172
 éthambutol 158
- F**
- Falciformation 47
 Falciformation, test de 47
 Fente optique 13
Fishmouth, effet 20
 Fluorescéine 2
 Fluorophotométrie vitréenne 28
 Flux sanguin rétinien et choroïdien 12
 Fomivirsén 170
 Fond d'œil 1
 Foscarnet 170, 171, 172
 Fossette colobomateuse 113
 Fovéa 11
 Fovéola 11
 Fuchs, taches de 82
 Fundus albipunctatus 88
 Fundus flavimaculatus 92
- G**
- Ganciclovir 170, 171, 172
 Gardner, syndrome de 140, 141
 Gaucher, maladie de 89
 Gène Pax 13
 Globe fermé, traumatisme à 194
 Globe oculaire, plaie du 191
 Globe oculaire, ruptures du 191
 Globe ouvert, traumatisme à 191
 Glomérulonéphrite membranoproliférative de type II 91
 Glycation 26
 Glycosylation non enzymatique 26
- Glycosylation ou glycation, produits avancés de la (*advanced glycosylation end products* [AGE]) 26
 Goldmann-Favre, syndrome de 86
 Granulomes et sarcoïdoses 179
 Griffes du chat, maladie des 173
- H**
- Hamartome combiné de la rétine et de l'épithélium pigmentaire rétinien 125, 139
 Hémangiome caverneux rétinien 141
 Hémangiome choroïdien 6, 141
 Hématome choroïdien 197, 198
 Héméralopie 73
 Hémoglobine F 49
 Hémoglobine glycosylée (ou glyquée) (hémoglobine A_{1c}) 27
 Hémoglobinopathies 47
 Hémorragie du vitré 195
 Hémorragie expulsive 197
 Hémorragie intravitréenne 31, 40
 Hémorragie prérétinienne 31
 Hémorragie rétinienne 55, 196
 Hermansky-Pudlak, syndrome de 88
 Herpès simplex, virus 169
 Hexafluorure de soufre (SF₆) 22, 155
 Histoplasmose oculaire 107
 Hollenhorst, plaques d' 55
 Hormone de croissance humaine 27
 HTLV-1, virus 168
 Hydroxychloroquine 158
 Hyperfluorescence 3, 4
 Hyperlipidémie 34
 Hypermétropie 129
 Hyperplasie de l'épithélium pigmentaire rétinien 141
 Hypertension 62
 Hypertension artérielle et rétinopathie diabétique 34
 Hypertrophie congénitale de l'épithélium pigmentaire rétinien 140
 Hyphéma drépanocytaire 47
 Hypofluorescence 3
- I**
- Imagerie par résonance magnétique (IRM) 6
 Incontinentia pigmenti 53
 Indentation sclérale 1, 20, 152, 153
 Infiltration lymphocytaire diffuse de la choroïde 127
 Inhibiteurs de l'enzyme de conversion de l'angiotensine (IEC) 34
 Insuffisance rénale 34
 IRVAN, syndrome d' 62, 183
 Irvine-Gass, syndrome d' 111
 Ischémie oculaire 56
 Ischémie rétinienne 45
- K**
- Kearns-Sayre, syndrome de 87
 Knudson, *double hit* de 131

- L**
- Laser 15, 36
 - Latanoprost 157
 - Laurence-Moon, syndrome de 85
 - Leigh, syndrome de 87
 - Lentille plan-concave de Goldmann 2
 - Lentilles à forte puissance dioptrique positive 2
 - Leucocorie 131, 132, 133, 135
 - Lignes d'hydratation 150
 - Lipémie rétinienne 28, 62
 - Lisch, nodules de 140
 - Lyme, maladie de 166
 - Lymphome B non hodgkinien 126
- M**
- Macroanévrisme 60
 - Macroanévrismes artériels rétinien (MAR) 60
 - Macrovasculaires, complications 26
 - Macrovasculaires, physiopathologie des atteintes 26
 - Macula 11
 - Maculaire, région 10
 - Maculopathie d'hypotonie 197
 - Maculopathie en œil de bœuf 84
 - Maculopathie solaire 196
 - Maladies autosomiques dominantes 73
 - Maladies autosomiques récessives 73
 - Malattia leventinese 94
 - Marfan, syndrome de 81
 - Médulloblastome 134
 - Mélanocytome 125
 - Mélanocytose oculaire 141, 142
 - Mélanocytose oculocutanée 122
 - Melanoma associated retinopathy* (MAR) 89
 - Mélanomes choroïdiens 121, 122, 123, 124
 - MELAS 87
 - Membrane pupillaire 134
 - Membranes épitréiniennes 119
 - MERRF 87
 - Métastase d'un cancer du sein 126
 - Métastases choroïdiennes 125
 - Méthotrexate et uvéites intermédiaires 179
 - Microvasculaires, complications 26, 27
 - MIDD 87
 - Mitochondriaux, syndromes 87
 - Mittendorf, taches de 134
 - Mizuo-Nakamura, phénomène de 88
 - Morning glory*, syndrome de 13
 - Mycobacterium tuberculosis* 166
 - Myiase interne 172
 - Myopie 81, 108
- N**
- Nævus choroïdien 121
 - Nævus d'Ota 142
 - Nævus dysplasique, syndrome de 122
 - Nævus linéaire de Jadassohn 143
 - Nanophtalmie 127
 - Nécrose chorioretinienne 169
 - Nécrose rétinienne aiguë 169
 - Nécrose rétinienne externe progressive 172
 - Neisseria meningitidis* 165
 - Néovaisseaux 29
 - Néovaisseaux choroïdiens (NVC) 103, 104, 105, 115, 129
 - Néovaisseaux choroïdiens, ablation sous-rétinienne 106
 - Néovaisseaux choroïdiens du myope 108
 - Néovascularisation choroïdienne 99, 109
 - Néovascularisation choroïdienne ectopique 125
 - Néovascularisation rétinienne 29
 - Nerfs ciliaires 12
 - Neurofibromatose de type 1 140
 - Neurofibromatose de type 2 140
 - Neuropathie optique héréditaire de Leber 87
 - Neurorétinite de Leber 173
 - Neurorétinite diffuse unilatérale subaiguë 168
 - Neurorétinite toxoplasmique 167
 - Neurorétinopathie maculaire aiguë 187
 - Niemann-Pick, maladie de 89
 - Nodules choroïdiens 166
 - Norrie, maladie de 53
 - Nougaret, forme 88
 - Nozik, technique de 178
 - Nyctalopie 73
- O**
- Occlusion de branche de l'artère centrale de la rétine 59
 - Occlusion de l'artère centrale de la rétine ou de l'artère ophtalmique 55, 56, 57, 58
 - Occlusion de la veine centrale de la rétine 68
 - Occlusions de veine rétinienne hémisphérique 71
 - Occlusion d'hémiveine centrale de la rétine 71
 - Occlusions artérielles 55-60
 - Occlusions carotidiennes 55
 - Occlusions de branches veineuses 65, 113
 - Œdème de Berlin 194
 - Œdème maculaire 26, 32, 40, 113
 - Œdème maculaire cystoïde 111, 112, 113
 - Œdème maculaire diabétique cliniquement significatif (OMDCS) 31, 32, 35, 36, 37
 - Œufs de fourmi (*snowballs*) 178
 - Oguchi, maladie d' 88
 - Ophtalmie sympathique 127, 129, 183
 - Ophtalmodynamométrie 56
 - Ophtalmoscopie directe 1
 - Ophtalmoscopie indirecte 1
 - Opsine 87
 - Ora serrata 9, 145
 - Ostéoblastes 84
 - Ostéome choroïdien 143
 - Oxalate, cristaux 160
 - Oxalose 88
- P**
- Paget, maladie de 109
 - Panendophtalmies 161-165
 - Papillite diabétique 28

- Pars plana 9
 Pars planite 178
 Pattes d'ours 141
 Perfluoroéthane (C₂F₆) 22
 Perfluoropropane (C₃F₈) 22, 155
 Périphérie rétinienne, anatomie de la 145
 Périphlébite 181, 182
 Périphlébite de la périphérie rétinienne 178
 Périphlébite rétinienne 72
 Périphlébite rétinienne givrée unilatérale 183
 Persistance de la vascularisation fœtale 13
 Persistance du vitré primitif hyperplasique (PVPH) 13, 53, 134
 Phacomatoses 139-144
 Photocoagulation au laser 15, 16, 102, 103, 104
 Photocoagulation au laser panrétinienne 29, 38, 39, 40
 Photocoagulation au laser rétinienne 16
 Photodynamique, thérapie 16, 105
 Phototoxicité 196
 Phototoxicité iatrogène 196
 Phtise 41, 42, 135, 136, 143
 Pilocarpine 157
 Plaie pénétrante 192
 Plaie perforante du globe oculaire 192
 Plis choroïdiens 126, 127, 128, 129, 185
 Plus, forme (*plus disease*) 50
 Pneumocystose 173
 Prééclampsie 117
 Pression intraoculaire 18
 Prolifération fibrovasculaire antérieure 42
 Prolifération fibrovasculaire équatoriale 42
 Prolifération mélanocytaire uvéale diffuse bilatérale 127
 Prolifération vitréorétinienne 155
 Protanomalie 87
 Protanopes 87
 Protéine kinase C (PKC) 27
 Pseudo-amauroses de Leber 86
Pseudomonas, infections à 21
 Pseudopolyarthrite rhizomélique 56
 Pseudorétinopathies de la prématurité 52
 Pseudotrou 118
 Pseudo-uvéites 127
 Pseudoxanthome élastique 109
 Purtscher, maladie de 59
- R**
- Radiothérapie 106
 Radiotransparence 6
 Rayons X 45
 Rééducation basse vision 42
 Refsum, syndrome de 86
 Réticulosarcome 126
 Rétine, anatomie fonctionnelle 9-12
 Rétine, infections 167-173
 Rétine, maladies artérielles de la 55-63
 Rétine neurosensorielle 9
 Rétine, pathologies inflammatoires 179-188
 Rétine, technique d'imagerie de la 1
- Rétine, tumeurs de la 126-130
 Rétinite à cytomégalovirus 168, 170, 171
 Rétinite pigmentaire 73, 83, 84
 Rétinite ponctuée albescente 83
 Rétinoblastome trilatéral 133
 Rétinoblastomes 6, 131
 Rétinopathie de la prématurité (ou du prématuré) 13, 16, 17, 49-52, 135
 Rétinopathie de Purtscher 198, 199
 Rétinopathie de stase veineuse 55
 Rétinopathie de Valsalva 199
 Rétinopathie des radiations 113
 Rétinopathie diabétique 25, 28-31, 32
 Rétinopathie diabétique non proliférante (RDNP) 29, 30, 37
 Rétinopathie diabétique proliférante (RDP) 26, 29, 30, 31, 40
 Rétinopathie drépanocytaire 46
 Rétinopathie drépanocytaire non proliférante 48
 Rétinopathie dysorique 168
 Rétinopathie hypertensive 62
 Rétinopathie poivre et sel 172
 Rétinopathie radique 45
 Rétinopathie rubéoleuse 172
 Rétinopathies associées aux carcinomes et aux mélanomes 89
 Rétinopathies cristallines 88
 Rétinopexie pneumatique 22, 151, 152
 Rétinoschisis 151
 Rétinoschisis dégénératif 146
 Rétinoschisis lié à l'X (juvénile) 146
 Rétinoschisis périphérique 146
 Rétinotomie 21
 Rifabutine 158
 Roth, taches de 165
 Rubéose irienne 39
 Rupture choroïdienne 191
 Rupture du globe 194
 Ruptures traumatiques de la membrane de Bruch 109
- S**
- Sarcoïdose 179, 180
 Sclérite postérieure 127, 128
 Sclérites 180, 183, 184
 Sclérose en plaques 179
 Sclérose tubéreuse 139
Sea fans 49
 Segment postérieur, traumatologie du 191-200
 Segmentation, technique de 41
 Sida, infections opportunistes oculaires au cours du 168
 Sidérose 192
 Sildénafil, citrate de 160
 Silicone, huile de 155
Snowballs 178
Snowbanks 179
 Sorbitol, voie du 27
 Stargardt, maladie de 92
 Sténoses carotidiennes 55, 56
 Stickler, syndrome de 81, 147

- Stiles-Crawford, effet 11, 111, 114
 Strabisme 132
 Stries angioïdes 48, 108, 109
 Sturge-Weber, syndrome de 141
 Subluxation du cristallin 195
 Sugara, phénomène de 129
 Surcharge, maladies de 89
 Syphilis 166
- T**
 Tache café au lait 140
 Tache de bougie 72
 Tache iridescente 48
 Tache rouge cerise 89
 Tache saumonée 48
 Taches blanches du fond d'œil 185
 Taches blanches évanescentes, syndrome des 185
 Talc 160
 Tamoxifène 159
 Tamponnement 20
 Tay-Sachs, maladie de 89
 Téléangiectasies de type I 113
 Téléangiectasies maculaires idiopathiques 136
 Temps laminaire veineux 3
 Terson, syndrome de 199
 Thalidomide 104
 Thermothérapie 16
 Thermothérapie transpupillaire 106
 Thioridazine 159
 Tomodensitométrie (TDM) 6
 Tomographie en cohérence optique (OCT) 6
 Tortuosité congénitale des vaisseaux rétiniens 60
 Toxicité rétinienne médicamenteuse 157
 Toxocarose 166, 167
Toxoplasma gondii 167
 Toxoplasmose 167
 Toxoplasmose de la rétine externe 167
 Translocation rétinienne 106
 Traumatisme iatrogène 196
 Traumatisme thoracique 198
Treponema pallidum 166
 Tritanomalie 87
 Tritanopie 87
Tropheryma whippelii 166
 Trou maculaire 118
 Trou maculaire traumatique 195
 Trou rétinien 148
 Tuberculose 166
 Tumeurs de la choroïde 121-126
 Tumeurs de la rétine 126-130
 Turcot, syndrome de 141
 Tyrosinase 88
- U**
 Usher, syndrome d' 85
 Uvéite antérieure granulomateuse 169, 180
 Uvéite granulomateuse 183, 184
 Uvéite non granulomateuse 182
- Uvéites 109
 Uvéites intermédiaires 177
- V**
 Varicelle-zona, virus 169, 172
 Varices 125
Vascular endothelial growth factor (VEGF) 27, 29, 104, 112
 Vascularite rétinienne 182
 Vascularite rétinienne idiopathique 183
 Vascularites 182, 183, 186
 Vasculopathie choroïdienne polypoïdale idiopathique 106
 Veine centrale de la rétine 11
 Veine ophtalmique inférieure 12
 Veine ophtalmique supérieure 12
 Veines hémicentrales 11
 Veines vortiqueuses 12
 Verre à trois miroirs de Goldmann 2
 Vésicule optique 13
 Vigabatrine 160
 Virus de l'immunodéficience humaine (VIH) 126, 168
 Virus herpès simplex 169
 Virus varicelle-zona 169, 172
 Vision des couleurs 74
 Vitré, anatomie fonctionnelle 12
 Vitré, avulsion de la base du 195
 Vitré, base du 12
 Vitré, infections du 166-176
 Vitré, pathologies inflammatoires 177-179
 Vitré primitif 13
 Vitrectomie 17, 19, 40, 154
 Vitréorétinochoroïdopathie autosomique dominante 81
 Vitréorétinopathie exsudative familiale 52
 Vitréorétinopathie inflammatoire néovasculaire autosomique dominante 81
 Vitréorome 17
 Vogt-Koyanagi-Harada, syndrome de 127, 128, 184
 Vogt-Spielmeyer, maladie de 86
 Von Hippel-Lindau, maladie de 143
- W**
 Wagner, syndrome de 81
 Watzke-Allen, test positif de 119
 Wegener, maladie de 183
 Whipple, maladie de 166
 Wyburn-Mason, syndrome de 60
- X**
 Xanthophylle, pigment 10
- Z**
 Zinc 104
 Zone avasculaire 11

Hidden page

Les prérequis EN OPHTALMOLOGIE

Rétine, choroïde, vitré

Ressource indispensable pour la formation des ophtalmologistes, cet ouvrage est une référence de base pour les praticiens comme pour les étudiants. Il offre les informations essentielles pour le diagnostic et la prise en charge des maladies du segment postérieur.

Un panorama complet des pathologies rétinovitréennes est présenté : lésions infectieuses ou non infectieuses, traumatiques, néoplasmes, défauts de développement, dégénérescence liée à l'âge, manifestations oculaires de maladies systémiques. Les méthodes les plus courantes d'imagerie et de chirurgie sont détaillées.

Les nombreux schémas et illustrations, les tableaux synthétiques et les résumés de fin de chapitre contribuent à faire de cet ouvrage un livre essentiel aussi bien pour les internes que pour ceux qui veulent mettre à jour leurs connaissances.

« Les prérequis en ophtalmologie » est une collection d'ouvrages destinée à rappeler les bases fondamentales en ophtalmologie. Elle fait le lien entre les sciences fondamentales et la clinique pour une meilleure compréhension des maladies oculaires. Collection d'ouvrages de référence pour tous ceux qui ont besoin de développer, d'actualiser ou d'approfondir leur savoir, elle permet aux jeunes ophtalmologistes et plus largement aux ophtalmologistes confirmés d'appréhender et de rafraîchir les connaissances de base.

Publié dans sa version originale sous le titre **Retina, Choroid, and Vitreous.**



<http://france.elsevier.com>

ISBN : 2-84299-600-3
ISSN : 1770-7595



Copyrighted material