

**MODULE PATHOLOGIE  
DE L'ORBITE ET DES  
PAUPIÈRES**

# **RAPPEL ANATOMIQUE ET PHYSIOLOGIQUE**

## **L'orbite et les paupières**

### **I - ANATOMIE DES PAUPIERES :**

-Les paupières sont des lames cutané-musculo-membraneuses mobiles recouvrant en partie ou en totalité la partie antérieure du globe oculaire.

-La paupière supérieure est beaucoup plus mobile que la paupière inférieure et vient recouvrir totalement la cornée lors de sa fermeture. Les paupières répondent à une triple fonction : de protection du globe ; de drainage lacrymal, d'expression et mimique.

-Chaque paupière est constituée : De téguments particuliers : peau très fine et conjonctive recouvrant respectivement la face antérieure et postérieure de la paupière ; D'une charpente fibro-élastique s'étendant du rebord orbitaire au bord libre, composée : d'une partie périphérique, le septum orbitaire ; d'une partie centrale, le tarse fixé au rebord orbitaire par les tendons canthus externe et interne ; D'un double plan musculaire : Un plan facial : le muscle orbiculaire et un plan profond orbitaire : les muscles rétracteurs.

- Muscle releveur paupière supérieure : Il prend son origine au niveau de l'apex orbitaire. Il présente 2 portions (40 mm de longueur) : une horizontale, orbitaire et une verticale, palpébrale.

-Le tendon terminal ou faisceau aponévrotique (15 mm) : Il naît du corps musculaire en regard de l'équateur du globe oculaire. Il forme un éventail se moulant sur le globe oculaire et dont la base répond à toute la largeur de la paupière supérieure. Les insertions de l'aponévrose du muscle releveur de la paupière sont triples : Cutanées responsables du pli palpébral supérieur, Tarsales, et Osseuses.

- Le muscle de Müller naît de la face inférieure du corps musculaire du muscle releveur paupière. Il se termine sur le bord supérieur du tarse. Le ligament supérieur suspenseur est formé par les expansions fibreuses des gaines, du muscle releveur de la paupière et du droit supérieur.

**Vascularisation artérielle :** Elle possède une double origine, un réseau provenant de la carotide externe, l'autre étant issu de l'artère ophtalmique.

.Vascularisation issue de la carotide externe : L'artère faciale se continue avec l'artère angulaire terminale de l'artère ophtalmique. L'artère temporale superficielle se divise en 3 branches : L'artère transverse la face qui vascularise la portion externe de la paupière inférieure. Elle chemine sous l'arcade zygomatique, L'artère zygomato-malaire, vascularise les portions externes des paupières inférieure et supérieure. Elle chemine au-dessus de l'arcade zygomatique. L'artère sous-orbitaire vascularise la paupière inférieure et le sac lacrymal. Elle sort par le trou sous-orbitaire.

.Vascularisation issue de l'artère ophtalmique

-Branches terminales : L'artère frontale interne vascularise essentiellement la région frontale et accessoirement la paupière supérieure. L'artère dorsale du nez s'anastomose avec l'artère angulaire, branche terminale de l'artère faciale.

-Branches collatérales: L'artère frontale externe vascularise la région frontale et la paupière supérieure. L'artère lacrymale intervient dans la constitution des arcades de la paupière. Les artères palpébrales internes supérieure et inférieure

**Vascularisation veineuse :** Elle est assurée par un double réseau : Un réseau pré-tarsal superficiel et un réseau profond. Les 2 arcades qui forment ce réseau, se drainent dans les veines ophtalmiques supérieures, Lacrymales pour la paupière supérieure et les veines palpébrales inférieures, temporo-malaires pour la paupière inférieure.

**Innervation :** Motrice : Le muscle releveur de la paupière supérieure est innervé par la branche supérieure du III. Sensitive : La paupière supérieure est innervée par les branches du nerf ophtalmique de Willis.

## **II - PHYSIOLOGIE DES PAUPIERES :**

Les paupières assurent plusieurs fonctions : La protection mécanique du GO contre les agressions, humidification de la surface oculaire et l'étalement du film lacrymal, limitation de l'évaporation du film lacrymal, évacuation des larmes par les voies lacrymales, régulation de la pénétration de la lumière selon l'intensité lumineuse, participation à la composante esthétique du regard.

**BASES FONCTIONNELLES : Lois de Hering et de Sherrington**

-Loi de Hering : les muscles synergiques reçoivent une innervation équivalente. (DS et RPS homolatéral et controlatéral ; les RPS). En cas de ptosis unilatéral => rétraction palpébrale sup controlatérale.

-Loi de Sherrington : Quand un muscle se contracte, son antagoniste se relâche et inversement. (RPS et droits verticaux)

**DISPOSITION GENERALE : Mouvements palpébraux et oculomotricité**

Yeux et paupières répondent à une organisation motrice subtile, basée sur les connexions anatomiques et sur les lois d'innervation réciproque.

De façon schématique : Au niveau de la paupière sup, prédominent les relations innervationnelles, les connexions anatomiques sont très lâches et permettent des mouvements de 2 types : les mouvements dissociés ou indépendants comme pendant la fermeture palpébrale (phénomène de Charles Bell); les mouvements associés, comme lors de l'ouverture palpébrale et surtout dans le regard vers le haut et le bas ; Au niveau de la paupière inférieure : prédominent les relations anatomiques étroites, et le mouvement de la paupière est tjrs dans le sens de l'œil sous-jacent

**OUVERTURE PALPEBRALE : Le muscle principalement impliqué est le RPS aidé par le muscle de Müller et par le muscle frontal. Globalement, l'ouverture est activée par le regard en position primaire et le regard vers le haut qui entraîne l'élévation de la paupière.**

La force d'ouverture moyenne normale est de 65 g, et la force d'ouverture maximale est de 180 g.

**FERMETURE PALPEBRALE : La fermeture des paupières est sous l'action du muscle orbiculaire dont les portions préarsales et préseptales sont mises en jeu différemment suivant le type du mouvement.**



### **III - ANATOMIE DE L'ORBITE :**

Les orbites sont des cavités paires et latérales, situées à la partie supérieure du massif facial, véritables zones de jonction entre la face et le crâne osseux, séparées l'une de l'autre par les fosses nasales.

En forme de pyramide quadrangulaire dont la base large est ouverte en avant et le sommet étroit situé en arrière, chaque orbite est constituée par un ensemble de 7 os juxtaposés, doublée sur son versant interne d'une membrane fibreuse : le périoste orbitaire.

De nombreux orifices creusés dans les parois osseuses mettent en communication l'orbite et les régions voisines, et permettent le passage d'éléments vx-nerveux destinés au GO ou aux annexes.

1. **EMBRYOLOGIE** : 2 modes d'ossification vont être rencontrés : Ossification membraneuse pour les os plats de la voûte crânienne et de la face, et l'ossification enchondrale pour les os de la base du crâne. L'ossification de la partie membraneuse est lente et se fait entre le 6<sup>e</sup> et le 7<sup>e</sup> mois de gestation, celle enchondrale débute vers la 7<sup>e</sup> -8<sup>e</sup> semaine de la vie intra-utérine.

#### **2. ANATOMIE DESCRIPTIVE DE L'ORBITE OSSEUSE :**

-L'orbite est une cavité profonde, ouverte en avant, formée par 7 os appartenant aux massifs facial et crânien. En forme de pyramide quadrangulaire dans sa partie antérieure, on lui décrit 4 parois réunies par 4 angles ou bords, une base et un sommet. Dans sa partie post, la cavité orbitaire ne présente plus que 3 parois par disparition de la paroi inférieure.

Les 4 parois convergent en arrière, vers le sommet de l'orbite : La paroi médiane est antéro-post sur un plan sagittal, La paroi latérale est orientée et oblique en avant et en dehors, La paroi sup est oblique en bas et en arrière, La paroi inférieure est oblique en haut et en arr.

La base de l'orbite mesure 40 mm de large et 35 mm de haut, variables selon le sexe et la race. Dans le sens antéro-postérieur, la profondeur moyenne de l'orbite est de 45 mm.

-Parois : *1-Paroi supérieure ou plafond de l'orbite* : Triangulaire à base antérieure, formée par 2 os : la face exocrânienne de la lame horizontale de l'os frontal en avant, et la face inférieure de la petite aile de l'os sphénoïde en arrière, unis par la suture sphéno-frontale.

*2-Paroi latérale* : Triangulaire à base antérieure, C la paroi la plus solide de l'orbite. Elle est constituée par trois os : En avant, la facette orbitaire du processus zygomatique de l'os frontal en haut, la face orbitaire de l'os zygomatique en bas ; en arrière, la face orbitaire de la grande aile du sphénoïde.

*3-Paroi inférieure ou plancher de l'orbite* : Triangulaire à base antérieure, elle n'existe que dans les 2/3 antérieurs de l'orbite. constituée par 3 os : la face orbitaire de l'os zygomatique en avant et en dehors, la face orbitaire du maxillaire en avant et en dedans, enfin en arrière le processus orbitaire du palatin, réunis par 2 sutures : zygomatoco-maxillaire en avant, palato-maxillaire en arrière.

*4-Paroi médiale* : Quadrilatère, elle est formée par 4 os : d'avant en arrière, la face latérale du processus frontal du maxillaire; la face latérale de l'os lacrymal ; la lame orbitaire de l'ethmoïde ou os planum ; et la partie toute antérieure de la face latérale du corps de l'os sphénoïde. Ils sont réunis par des sutures verticales : d'avant en arrière, les S. lacrymo-maxillaire, lacrymo-ethmoïdale et sphéno-ethmoïdale.

-Bords ou Angles de l'orbite : Les 4 parois orbitaires sont réunies entre elles par des bords en général mousses, qui les unissent 2 à 2 : Bord supéro-médial, Bord inféro-médial, Bord inféro-latéral, Bord supéro-latéral.

-Orifice antérieur ou base de l'orbite : L'orifice antérieur forme un rebord osseux, le rebord orbitaire, grossièrement quadrilatère.

-Sommet ou apex orbitaire : Il répond à l'extrémité médiale de la F orbitaire sup. Un peu au-dessus et en dedans de lui, se trouve l'orifice exocrânien du CO.

-Orifices de l'orbite :

*Canal optique* : Proche de l'apex orbitaire, il fait communiquer l'orbite et l'étage antérieur la base du crâne. Long de 6 à 12 mm, oblique en bas, en avant et en dehors.

*Fissure orbitaire supérieure, ou fente sphénoïdale (FOS)* : En forme de virgule à grosse extrémité inféromédiale, fait communiquer l'orbite avec l'étage moyen de la base du crâne et constitue la paroi antérieure du S caverneux.

*Fissure orbitaire inférieure ou fente sphéno-maxillaire* : comprise entre la gde aile du sphénoïde en haut, la face orbitaire du maxillaire en bas, la face orbitaire du zygomatique en dehors. Elle fait communiquer l'orbite avec la fosse ptérygo-palatine.

*Foramina ethmoïdaux* : Situés au niveau du bord supéro-médial de l'orbite, dans la suture fronto-ethmoïdale.

*Orifice supérieur du canal lacrymonasal* : Il s'ouvre à la partie basse de la fosse du sac lacrymal. Il est limité par le bord sup du maxillaire et la partie inférieure de la crête lacrymale post.

*Foramen zygomatoco-orbitaire* : Situé sur la paroi latérale de l'orbite, il s'agit d'un canal en Y qui contient les vx et le nerf zygomatoco-orbitaires.

*Foramen supraorbitaire et Incisure frontale*

3. **PÉRIOSTE ORBITAIRE** : Membrane fibreuse et mince qui tapisse l'ensemble des parois de l'orbite, c'est un véritable sac périosté, limitant le contenu orbitaire. Il est décollable, sauf au niveau des orifices postérieurs : CO et FOS où il se continue avec la dure mère.

#### 4. **RAPPORTS DE L'ORBITE OSSEUSE :**

**A-Rapports externes** : *Paroi sup* : En rapport avec la fosse cérébrale antérieure, où repose le lobe frontal. Le sinus frontal, creusé dans l'os frontal, est un rapport immédiat de la partie antéro-médiale de cette paroi. *Paroi inférieure* : Elle est en rapport avec le sinus maxillaire en avant, et avec la fosse ptérygo-palatine en arrière, au niveau de la FOI. *Paroi médiane* : En rapport avec les cavités sinusiennes : En arrière : avec le sinus sphénoïdal. *En avant* : avec les cellules ethmoïdales; plus en avant encore, au niveau de la fosse du sac lacrymal, avec la paroi latérale des fosses nasales présentant l'insertion du cornet moyen. *Paroi latérale* : En rapport avec: En avant : la fosse temporale comblée par le muscle temporal et l'aponévrose temporale. En arrière : l'étage moyen de la base du crâne, qui contient le lobe temporal.

*Au niveau de l'apex orbitaire* : Par l'intermédiaire de la FS, avec l'étage moyen de la base du crâne. La FS représente la paroi antérieure du sinus caverneux, contenant l'ACI. *Base de l'orbite* : En rapport avec les insertions du muscle orbiculaire des paupières, les paupières et les parties molles périorbitaires.

**B-Rapports internes** : Représentés par le contenu orbitaire. Le GO occupe la partie antérieure de l'orbite qu'il déborde en avant. Il est + proche des parois latérales et sup.

Les MOM, en particulier les droits, forment un cône qui divise le contenu orbitaire en 2 portions : une portion intraconique (contenant le NO, l'Ar Oph, le N. nasociliaire et la VOS), et une partie extraconique que l'on peut subdiviser en 4 grandes régions : sup (en rapport direct avec le plafond orbitaire où cheminent le N frontal et l'Ar supraorbitaire); latérale (contenant la glande lacrymale + l'Ar et le N lacrymaux); inférieure (comblée par la graisse orbitaire); enfin médiale (traversée par les pédicules ethmoïdaux antérieur et post).

# **LES EXOPHTALMIES**

## **Plan :**

### **I - Introduction**

### **II - Diagnostic positif**

**A - Interrogatoire**

**B - Examen clinique**

**C - Examen ophtalmologique**

### **III - Diagnostic différentiel :**

### **IV - Éléments de gravité**

### **V - Examens complémentaires**

**A - Radiographies standard du crâne**

**B-Tomodensitométrie (TDM)**

**C - Imagerie par résonance magnétique (IRM)**

**D - Explorations vasculaires**

**E - Échographie B**

**F - Examens biologiques**

### **VI - Diagnostic étiologique**

**A - Exophtalmie d'origine endocrinienne**

**B - Exophtalmies tumorales**

**C - Exophtalmie post-traumatique**

**D - Exophtalmie inflammatoire**

**E - Exophtalmie vasculaire**

# LES EXOPHTALMIES

## I - INTRODUCTION

L'exophtalmie se définit comme la protrusion du globe oculaire. Le diagnostic clinique est en général facile. Le diagnostic étiologique repose sur le scanner mais il est aujourd'hui grandement facilité par les progrès de l'imagerie par résonance magnétique (IRM). Dans 70 pour cent des cas l'étiologie est tumorale.

## II - DIAGNOSTIC POSITIF

### A - Interrogatoire

Il précise : Le motif de consultation (BAV, diplopie, exophtalmie), les circonstances de découverte : date, mode d'installation (brutal, progressif, fluctuant) et évolution (recherche de photographies antérieures).

Les signes associés : Généraux : fièvre, amaigrissement, Oculaires : douleurs, larmoiement, baisse d'acuité visuelle, diplopie, L'évolution des troubles et l'efficacité d'éventuels traitements antérieurs, Les antécédents traumatiques, neurologiques, O.R.L, endocriniens...

### B - Examen clinique

Il doit être comparatif. Mesure de l'exophtalmie: Elle peut être réalisée, de Façon simple à la règle de Luedde (normale à 13 mm) ou de façon plus précise à l'exophtalmomètre de Hertel dont la limite supérieure est de 18 mm.

Caractères de l'exophtalmie :

- Inspection : L'exophtalmie peut être : Unilatérale ou bilatérale ; axiale (directe) ou latéralisée (indirecte), l'exophtalmie est alors oblique avec déplacement latéral du globe ; d'allure inflammatoire ou non.

- Palpation : Elle apprécie le caractère : réductible ou non ; Pulsatile ou non ; Isolée ou associée à une tumeur palpable entre le globe et la paroi orbitaire ou à des adénopathies.

- L'auscultation : L'auscultation de l'orbite et de la fosse temporale recherche un souffle qui oriente vers une étiologie vasculaire.

## **C - Examen ophtalmologique**

**1 - Étude sensitivo-motrice:** On étudie : La mobilité oculaire extrinsèque et intrinsèque avec la recherche d'une diplopie ; L'état des branches du trijumeau par l'analyse de la sensibilité cornéenne et cutanée au niveau du pourtour orbitaire.

**2 - Mesure de l'acuité visuelle :** Elle constitue un élément important du pronostic, BAV si compression du NO ou Pb cornéen.

### **3 - Examen des annexes et du segment antérieur :**

- **Annexes :**

Les paupières doivent être examinées de face : En statique on recherche un ptosis ou une rétraction palpébrale, le bord de la paupière supérieure doit recouvrir la cornée sur un millimètre de 10 h à 2 h et la paupière inférieure doit affleurer le limbe.

En dynamique on apprécie l'occlusion palpébrale volontaire et on recherche une asynergie oculopalpébrale. Les conjonctives peuvent être le siège d'une hyperhémie ou d'un chémosis.

- **Segment antérieur :**

L'examen au biomicroscope recherche en particulier une atteinte de l'épithélium cornéen.

La mesure de la pression oculaire est systématique. Une hypertonie oculaire peut témoigner d'une compression du globe oculaire.

**4 - Examen du fond d'œil :** Il note l'état du nerf optique : œdème papillaire ou même atrophie optique ; la présence de plis rétiniens au pôle postérieur par compression du globe, ainsi que la dilatation des veines rétiniennes par gêne au retour veineux.

### **5 - Examen somatique complet et systématique :**

Il étudie en particulier l'état neurologique, endocrinien, Orl ...

### **III - DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL :**

L'ensemble des éléments recueillis au moyen de l'interrogatoire et des différentes analyses permettent d'éliminer les fausses exophtalmies.

Globe volumineux chez les grands myopes ou buphtalmie du glaucome congénital ;  
Élargissement de la fente palpébrale à la suite de paralysie faciale ou de la rétraction des paupières par brûlure ; Anomalies congénitales du cadre orbitaire : Maladie de Crouzon, Oxycéphalie ; Énophtalmie controlatérale ; Prothèse-inadaptée :

### **IV - ÉLÉMENTS DE GRAVITE**

Atteinte cornéenne : Elle est provoquée par l'existence : d'une occlusion palpébrale incomplète, à l'origine de kératite; d'un clignement palpébral rare ou inefficace; d'une hypoesthésie cornéenne.

Hypertonie oculaire.

Compressions du nerf optique et des éléments vasculaires de l'orbite.

### **V - EXAMENS COMPLEMENTAIRES**

Le scanner et l'IRM ont permis de simplifier l'enquête étiologique et de limiter les examens.

#### **A - Radiographies standard du crâne**

L'incidence de profil précise les contours du sinus sphénoïdal et de la selle turcique ainsi que l'intégrité de la lame criblée et de la clinoïde antérieure.

L'incidence de Blondeau permet de vérifier la régularité du pourtour orbitaire, l'absence d'augmentation de la cavité orbitaire et la vacuité des sinus de voisinage.

Les incidences spéciales : L'étude des fentes sphénoïdales et l'incidence de Hartmann qui visualise l'aspect normalement arrondi ou légèrement triangulaire du canal optique;

#### **B-Tomodensitométrie (TDM)**

Il doit être systématique et demandé en première intention. Les coupes doivent passer par le plan neuro-oculaire et coronal pour mesurer l'exophtalmie, préciser la topographie et la nature d'un processus orbitaire. Il est à noter qu'en cas de suspicion de dysthyro



ïdie, l'emploi d'un produit radio-opaque ne doit pas se faire sans investigation thyroïdienne préalable.

### **C - Imagerie par résonance magnétique (IRM)**

Elle peut compléter les données du scanner et même être demandée en première intention.

### **D - Explorations vasculaires**

Leur indication est limitée à certaines étiologies. La phlébographie orbitaire est rarement nécessaire. L'angiographie carotidienne doit compléter le bilan : si la tumeur est à cheval sur l'orbite et la boîte crânienne; si la tumeur est vasculaire de type angiomateuse; en cas d'anévrismes carotidiens.

### **E - Échographie B**

Les indications sont très limitées car le scanner donne des renseignements bien supérieurs.

### **F - Examens biologiques**

En dehors du bilan usuel, la demande d'examens biologiques complémentaires est orientée par le tableau clinique (thyroïdien...).

## **VI - DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE**

L'étiologie est dominée par l'hyperthyroïdie lorsque l'exophtalmie est bilatérale; Les tumeurs orbitaires lorsqu'elle est unilatérale.

### **A - Exophtalmie d'origine endocrinienne**

Il s'agit essentiellement de la maladie de Basedow

**1 - Exophtalmie** axile, réductible, fréquemment unilatérale au début de l'évolution, puis rapidement bilatérale :

Une exophtalmie de type Basedowienne peut s'observer comme signe révélateur de la maladie; au cours de l'évolution d'une hyperthyroïdie connue et traitée; en dehors de la thyrotoxicose, elle est alors accompagnée de signes palpébraux évocateurs : c'est la forme ophtalmique pure de la maladie de Graves-Basedow.

### **2 - Signes palpébraux :**

Leur présence est un argument important en faveur de l'origine thyroïdienne de l'exophtalmie. ---- Signes majeurs :

Le signe de Von Graefe : asynergie oculopalpébrale. Dans le regard vers le bas, la paupière supérieure ne suit pas ou suit avec retard le mouvement du globe oculaire, découvrant un croissant de sclère au-dessus du limbe supérieur.

Le signe de Stellwag : diminution de la fréquence des clignements palpébraux alors que le clignement réflexe est normal.

Le signe de Dalrymphe : rétraction spasmodique de la paupière supérieure responsable d'un élargissement de la fente palpébrale.

- Autres signes :

Rétraction de la paupière inférieure, ptosis du côté opposé à la rétraction palpébrale unilatérale, augmentation de la pigmentation palpébrale, augmentation du pli palpébral supérieur les yeux fermés, œdème palpébral.

### **3 - Signes musculaires**

Ils sont variables et souvent mal systématisés. Il s'agit essentiellement : d'insuffisance de convergence (signe de Moebius); de diplopie par limitation de l'élévation et de l'abduction par atteinte inflammatoire (myosite).

### **4 - Évolution de l'exophtalmie**

Elle est variable et peut aboutir à : une stabilisation, une régression souvent incomplète, ou parfois à l'exophtalmie œdémateuse maligne.

### **5 - Exophtalmie œdémateuse maligne**

Il s'agit d'une complication redoutable heureusement rare de l'hyperthyroïdie. Elle se présente rarement comme un syndrome autonome associé à une hyperthyroïdie mais survient le plus souvent après thyroïdectomie (avec une préparation médicale insuffisante) ou après un traitement à l'Iode.

- Signes cliniques : L'exophtalmie devient rapidement douloureuse; majeure pouvant atteindre 32 à 35 mm; Irréductible; associée à des signes oculo-palpébraux : œdème palpébral et conjonctival (chémosis intense avec déficit oculomoteur). Le traitement

d'urgence fait appel à la corticothérapie à forte dose associée ou non à une radiothérapie orbitaire.

- Évolution : Le pronostic oculaire se situe à deux niveaux : Cornéen par risque d'ulcération de cornée avec hypoesthésie ou anesthésie cornéenne, ou d'abcès de cornée pouvant évoluer vers la redoutable panophtalmie; Papillaire par la neuropathie optique œdémateuse qui peut guérir ou évoluer vers l'atrophie optique.

La NÉOSYNÉPHRINE® doit être formellement proscrite, car elle aggrave la rétraction palpébrale et en cas d'exophtalmie sévère fait courir le risque de luxation antérieure du globe.

## **6 - Diagnostic de l'étiologie endocrinienne** reposant sur :

Arguments cliniques: Les signes d'hyperthyroïdie : amaigrissement, tachycardie, thermophobie, soif et tremblements; La découverte à la palpation d'un goitre thyroïdien de caractère vasculaire.

Arguments biologiques : Dosage des hormones thyroïdiennes T3-T4 et TSH.

Arguments scannographiques : Il existe une hypertrophie des muscles oculo-moteurs et parfois de la graisse orbitaire. Le scanner permet d'éliminer une tumeur orbitaire.

## **7 - Principes thérapeutiques**

- Traitements locaux : L'utilisation de larmes artificielles, de méthylcellulose, d'une lentille thérapeutique qui améliore le confort du patient.
- Traitement chirurgical palpébro-musculaire: La rétraction palpébrale peut être traitée « par allongement du releveur ou par myotomie du muscle de Müller. Le recul des muscles fibrosés est utilisé dans le traitement des troubles oculomoteurs ; La tarsorrhaphie peut être utilisée de façon temporaire dans les formes graves en attente d'une décompression chirurgicale.

La chirurgie de décompression orbitaire est utilisée en cas d'exophtalmie maligne devant : une ulcération cornéenne importante; la compression du nerf optique avec baisse d'acuité visuelle; des troubles oculomoteurs importants associés à une

exophtalmie gênante. La technique de décompression éthmoïdo-vasculaire d'Ogura est la plus utilisée.

- Traitements généraux : La corticothérapie à forte dose est indiquée dans les Formes récentes d'exophtalmie œdémateuse importante. La radiothérapie rétro-orbitaire en cas d'exophtalmie maligne.

Les traitements antithyroïdiens peuvent entraîner une amélioration mais aussi une aggravation de l'atteinte oculaire ce qui rend indispensable une surveillance rigoureuse au cours de leur application.

## **B - Exophtalmies tumorales**

- Elles sont habituellement irréductibles, souvent obliques, et s'accompagnent volontiers au cours de leur évolution d'une diplopie avec limitation de la mobilité oculaire et d'une ophtalmoplégie totale par syndrome de la fente sphénoïdale.

- L'examen clinique peut retrouver une tumeur palpable associée à l'exophtalmie latéralisée :

. Les tumeurs de l'angle supéro-interne :

**Mucocèle du sinus frontal** : c'est une Formation kystique issue du sinus Frontal et étendue vers l'orbite, ayant la consistance d'une balle de cellulose,

**Ostéome frontal** de consistance osseuse,

**Méningocèle**, tumeur molle et dépressible augmentant à la toux : sa suspicion contre-indique toute ponction ou biopsie et impose une intervention neurochirurgicale.

Tous ces cas sont confirmés par la tomographie et surtout le scanner de l'orbite. .

. Les tumeurs de l'angle supéro-externe sont représentées essentiellement par les **tumeurs de la glande lacrymale**. Elles se manifestent, le plus souvent, par une exophtalmie isolée, unilatérale avec refoulement du globe en bas et en dedans. Elles imposent un bilan O.R.L, radiologique, scannographique, ainsi qu'une IRM orbitaire pour préciser l'étiologie tumorale.

- Le scanner met en évidence une hyperdensité orbitaire supéro-externe. Elles sont à différentier des dacryoadénites car, la biopsie, contre-indiquée en cas de tumeur, peut être pratiquée lorsqu'il existe une suspicion de dacryoadénite.

- L'étude histologique après exérèse chirurgicale retrouve généralement une tumeur mixte et plus rarement un cylindrome.

## **1 - Tumeurs primitives orbitaires :**

• **Tumeurs vasculaires** : Elles sont fréquentes chez l'enfant :

. **Les angiomes capillaires**, de type congénital ont une évolution spontanément régressive;

. **Les hémangiomes caverneux**, de type acquis, d'évolution lente avec hypermétropie acquise et des plis rétiniens au fond d'œil. Leur traitement est chirurgical et repose sur l'exérèse simple (tumeur encapsulée). Leur pronostic est excellent.

• **Tumeurs nerveuses** :

- Gliome du nerf optique : Ce sont des tumeurs de l'enfant et de l'adolescent. Le diagnostic est fait devant l'association d'un strabisme par amblyopie et d'une exophtalmie axiale modérée accompagnés d'une atrophie du nerf optique.

Les radiographies orbitaires recherchent un élargissement du canal optique et le scanner un épaissement et une hyperdensité du nerf optique augmentant modérément après injection du produit de contraste. Le traitement offre plusieurs possibilités : la chirurgie, la radiothérapie ou bien tout simplement l'abstention thérapeutique avec surveillance étroite dans les formes strictement limitées à l'orbite. A noter, l'association fréquente avec la maladie de Recklinghausen.

-Méningiome de la gaine du nerf optique chez l'adulte : Le diagnostic est confirmé par les radiographies orbitaires devant l'érosion du canal optique et l'hyperostose réactionnelle et le scanner qui montre un épaissement spontanément hyperdense autour du nerf optique. Cette hyperdensité s'accroît après l'injection du produit de contraste.

-Névrome plexiforme : Il se localise de préférence sur la paroi supéro-externe de l'orbite. Il est de consistance molle lorsqu'il est palpable. Il est plus fréquent chez les patients atteints de la maladie de Recklinghausen.

-Schwannome de la gaine des nerfs périphériques :

•Kyste dermoïde : Tumeur bénigne Fréquente, le plus souvent située au niveau de la queue du sourcil et généralement étendue jusqu'à la paroi orbitaire. Il ne récidive pas après exérèse.

•Tumeurs lymphoïdes : La recherche d'autres localisations est systématique. Le pronostic dépend du type histologie après biopsie : lymphome de faible malignité ou malignité élevée.

•Tumeurs conjonctivales : Bénigne : fibrose, lipome... ou bien maligne : fibrosarcome, rhabdomyosarcome surtout chez l'enfant où il s'agit de la plus fréquente des tumeurs malignes orbitaires.

## **2 - Tumeurs des parois orbitaires :**

- Dysplasie fibreuse des os. -Tumeur osseuse : Isolée : bénigne (Ostéome) ou maligne (sarcome d'Ewing); Ou bien associée à une affection générale : Hans-Schuller-Christian (exophtalmie, granulome éosinophile, diabète insipide).

## **3 - Tumeurs de voisinage propagées à l'orbite :**

- Tumeur maligne du sinus ou du cavum. - Tumeur du globe (rétinoblastome chez l'enfant, mélanome chez l'adulte). - Tumeur cérébrale. -Tumeur des paupières (épithélioma).

## **4 - Métastase d'un cancer à distance : sein, prostate, poumon et hémopathie.**

## **C - Exophtalmie post-traumatique**

### **1 - Après un traumatisme fermé du crâne :**

- Hématome extrapériosté : Par fracture irradiée à la paroi orbitaire. Le scanner objective la fracture, l'hématome et l'éventuelle incarceration musculaire dans la fracture.
- Exophtalmie retardée vasculaire : Il faut penser à l'exophtalmose pulsatile traduisant une fistule traumatique artérioveineuse orbitaire ou carotido-caverneuse.

## **2 - Après une plaie ouverte de la cavité orbitaire :**

- Hématome intra-orbitaire associé à un hématome conjunctivo-palpébral et signe de compression du contenu orbitaire : L'évolution se fait spontanément vers la guérison en l'absence de surinfection.
- Saignement de l'orbite : Sa présence doit faire pratiquer un bilan radiologique à la recherche d'un corps étranger.
- Emphysème orbitaire : Il est caractérisé par la sensation de crépitations à la palpation des paupières et par une exophtalmie augmentée lorsque le sujet se mouche.

L'exophtalmie est rattachée à la fracture d'une cavité aérienne (maxillaire frontal ou ethmoïdal).

## **D - Exophtalmie inflammatoire**

### **1 - Cellulite orbitaire :**

- Elle doit être évoquée systématiquement devant un tableau inflammatoire aigu associant une exophtalmie unilatérale axiale, peu ou pas douloureuse, et un œdème palpébral, dans un contexte fébrile.
- Les examens complémentaires recherchent une étiologie : dominée par la sinusite suppurée (ethmoïdale, Frontale, parfois maxillaire); l'origine dentaire n'est pas à exclure; plus rarement une fracture ouverte ou un corps étranger intra-orbitaire.
- Le scanner montre une augmentation du volume de l'espace clair de l'orbite.
- Le pronostic de ces exophtalmies est bon dans l'ensemble si le diagnostic est fait à temps et si le traitement (antibiotique, anti-inflammatoire non stéroïdien et stéroïdien, traitement des foyers infectieux en cause) est entrepris précocement.

- Ce traitement doit éviter la survenue de graves complications : abcès palpébral; phlegmon de l'orbite (exophtalmie majeure avec ophtalmoplégie totale, pupille en mydriase et une température supérieure à 40°C); thrombophlébite du sinus caverneux.

**2 - Tumeurs inflammatoires subaiguës :** - L'enquête étiologique peut retrouver : une sinusite suppurée torpide; une ostéite à pyogène; une infection parasitaire kystique actinomycose.

**3 - Pseudotumeurs inflammatoires (tumeurs inflammatoires chroniques) :**

- Fréquentes, elles se caractérisent par : une exophtalmie indolore progressive et irréductible avec chémosis; une diplopie par déficit oculomoteur.

- Le scanner montre l'absence de tumeur et diverses anomalies parfois associées : hypertrophie du nerf optique; hypertrophie de la glande lacrymale; hypertrophie musculaire.

- La corticothérapie prolongée (2 mois) permet le plus souvent une régression de la tumeur.

- Le cadre de ces infections reste encore imprécis.

## **E - Exophtalmie vasculaire**

### **1 - Exophtalmie artérielle :**

- L'exophtalmie pulsatile : elle traduit l'existence d'une fistule artérioveineuse au niveau du sinus caverneux (anévrisme carotido-caverneux). La cause la plus fréquente est traumatique (fracture de la base du crâne) mais elle peut être congénitale ou liée à une tumeur vasculaire avec des caractéristiques sémiologiques analogues.

- Le tableau clinique évocateur est celui d'une exophtalmie-survenant quelques semaines, voire quelques mois après un traumatisme avec : des céphalées rétro-oculaires; la perception par le patient d'un souffle intracrânien à renforcement systolique (bruit de rouet); parfois une diplopie par compression des nerfs oculomoteurs dans leur trajet intra-caverneux.



- l'examen note : l'exophtalmie réductible, pulsatile avec un thrill à la palpation et à l'auscultation du globe ou de la tempe, un souffle à renforcement systolique qui disparaît lors de la compression cervicale de la carotide interne homolatérale; une dilatation des vaisseaux palpébraux et surtout conjonctivaux en tête de méduse; parfois une paralysie du VI ou du III; l'examen du fond d'œil confirme l'hypertension qui existe dans le réseau veineux.

- Le diagnostic est confirmé par le scanner montrant l'existence de gros cordons dilatés le long de la paroi orbitaire interne et surtout l'angiographie numérisée ou l'artériographie carotidienne.

## **2 - Exophtalmie veineuse :**

C'est le varicocèle des veines orbitaires. Cette malformation entraîne une exophtalmie intermittente apparaissant lors de certaines positions de la tête. La phlébographie confirme le diagnostic.

# **Orbitopathies inflammatoires**

## **Plan**

**I - Introduction :**

**II - Inflammations orbitaires non spécifiques :**

**A - Myosites**

**B - Dacryoadénites**

**C - Inflammations orbitaires non spécifiques antérieures et diffuses**

**D - Inflammations orbitaires non spécifique apicales**

**III - Inflammation orbitaires spécifiques :**

**A- Infections**

**B - Vascularites**

**C - Granulomatoses**

**D - Inflammations sclérosantes idiopathiques**

**IV - Formes de transition et lésions lymphoprolifératives :**

**A - Syndrome de Sjögren**

**B - Histiocytose**

# Orbitopathies inflammatoires

## I - Introduction :

Appelés pendant longtemps « PTI », ce terme imprécis désigne tout processus inflammatoire intraorbitaire, allant de la simple dacryo-adénite jusqu'aux manifestations sévères de la granulomatose de Weigner.

Le progrès de l'imagerie et la meilleure compréhension des processus immunopathologiques ont permis une nouvelle classification de ces affections en distinguant les affections inflammatoires spécifiques des affections inflammatoires non spécifiques.

## II - Inflammations orbitaires non spécifiques :

-Se manifestant sous forme d'une inflammation aiguë ou subaiguë en dehors d'un contexte spécifique; historiquement il s'agit d'un infiltrat polymorphe de cellules inflammatoires.

-Les formes cliniques peuvent poser le problème de Dg différentiel avec les tumeurs orbitaires, seule la biopsie permet de confirmer le caractère non spécifique.

Ces inflammations sont classées en plusieurs catégories selon leur localisation :

### A - Myosites :

#### 1- Cliniques

-Inflammations les + fréquentes.

-Clinique : Douleur exacerbée par les mouvements oculaires.

Diplopie : dans le champ d'action du muscle

Inflammation périorbitaire.

-L'examen : .Hyperhémie conjonctivale, exophtalmie

-Affections récidivantes ; Si atteinte d'un seul muscle : bon pronostic.

## **2- Imagerie :**

.IRM+TDM : M atteint parait élargi dans son ensemble, y compris le tendon d'insertion avec rehaussement après injection de PC

## **3- Dg différentiel :**

-Essentiellement avec orbitopathie dysthyroïdienne : respect du tendon, rétraction palpébral+ contexte clinique de dysthyroïdie.

-Lymphomes, Tm malignes primitives ou secondaires, amylose.

## **4- TRT**

Dépend du type de la myosite

à Atteintes isolées d'un muscle : AINS, Corticoïdes : per os à faible dose (0.5mg /kg/j)

à Atteintes multiples ou bilatérales : bolus de corticoïdes (1glj x 3j de suite de méthylprednisolone)

-Si corticorésistance ou récurrence à Biopsie : Si autre Dg traitement selon le type histologique, Si confirmation du Dg Immunosuppresseurs.

## **B - Dacryoadénites :**

### **1- Cliniques**

-Douleur + Inflammation localisée à la loge lacrymale à Classique déformation en S.

-Atteinte uni ou bilatérale.

-L'examen : recherche un déplacement de l'œil en bas, en dedans et en avant.

### **2- Imagerie :**

Elargissement à bord irrégulier de la loge lacrymale + rehaussement après injection de PC.

### **3- Dg différentiel :**

Dacryoadénites virales ou bactériennes, Kyste dermoïde rompu, Inflammation spécifique non infectieuses : BBS, SjÖgren, Weigner. Lymphomes à Biopsie quasi-systématique, parfois biopsie exérèse en cas de forte suspicion de tumeur maligne m adénome pléomorphe.

**4- Traitement :** Corticothérapie per os : 0.5 - 1mg/kg/j

## **C - Inflammations orbitaires non spécifiques antérieures et diffuses :**

### **1- Clinique :**

+L'atteinte antérieure comporte douleur, rongeur, Œdème palpébral, ptosis, exophtalmie.

-parfois uvéite, sclérite, DDR exsudatif et même papillite..

+Les formes diffuses : en + des signes précédents, atteinte des muscles + nerfs optique entraînant une diplopie + BAV.

**2- Imagerie :** Echo, TDM, IRM.

Infiltrat mal limité antérieur ou diffus avec en particulier un épaissement scléral et choroïdien.

### **3- Dg différentiel :**

Essentiellement la cellulite orbitaire, Malformation vasculaire, Maladie de système

**4- TRT :** Corticoïdes per OS 1mg/kg/j, Si corticorésistance à Biopsie.

AINS, Immunosuppresseurs peuvent être donnés en complément de traitement.

## **D - Inflammations orbitaires non spécifique apicales :**

-Présence de signes fonctionnels visuels et absence de signes inflammatoires (lésion de l'apex au contact du N.O)

-TDM : confirme la lésion apicale.

-pose un problème de Dg différentiel avec plusieurs pathologies à bilan systématique + surveillance stricte.

-CT : en cas détérioration visuelle, ou encore comme essai thérapeutique «en l'absence d'étiologie.

-Ponction-biopsie échoguidée ou scannoguidée : Dg différentiel (métastases, lymphomes)

### **III - Inflammation orbitaires spécifiques :**

Inflammation dont l'étiologie est connue ou dont l'histopathologie est spécifique.

#### **A- Infections :**

La cellulite orbitaire est une cause majeure d'inflammation orbitaire, peut être secondaire à une plaie pénétrante de l'orbite, développée depuis les sinus ou secondaire à une septicémie ; peut être virale bactérienne ou fongique, l'atteinte bactérienne est la plus fréquente :

#### **1- Cellulite orbitaire et sinusites**

-Sont les plus fréquentes du fait de la juxtaposition des structures intracrâniennes.

-2 mécanismes : -par contiguïté.

- par voie hématogène.

-Clinique : -Exophtalmie d'installation assez brutale, douloureuse, Contexte fébrile + œdème palpébral et chémosis.

-Stade tardif : Diplopie avec limitation des mouvements oculaires, HTO, FO : périphlébites + œdème papillaire.

-Evolution à thrombophlébite du sinus caverneux en l'absence de TRT (Vomissements, céphalées, AEG).

-Classification proposée par Chandler :

. Cellulite Pré-septale

. Cellulite orbitaire.

. Abscès sous périosté.

. Abscès orbitaire.

. Thrombose du sinus Caverneux.

-Ex ORL : Minutieux : ATCD de sinusite, Pus dans le méat inférieur.

-Evolution + TRT :

\*Chez d'enfant : Evolution spectaculaire (AEG plus importante), HI +++, Evolution favorable sous ATB/drainage exceptionnel. Problème de Dg différentiel avec le rhabdomyosarcome.

\*chez l'adulte : Evolution vers l'abcès + exophtalmie non axile, Germes anaérobies, ATB parentérale à large spectre ou guidée par les résultats du drainage.

## **2 - Autres infections**

-Infection de voisinage : staphylocoque doré à ATB par voie générale et locale parfois drainage. -Corps étranger. -Infection intraoculaire à panophtalmie.

## **3 - Infection parasitaire :**

-Echinococcose ou kyste hydatique (Surtout en cas de rupture du kyste)

-Cysticercose et trichinose.

## **4 - Infection mycotiques :**

Aspergillose : terrain immunodéprimé, Syndrome de l'apex douloureux.

Dg : Sérologie, TRT : Amphotéricine B par voie locale ou voie veineuse.

## **B - Vascularites :**

-Inflammations centrées sur les vaisseaux avec ou sans destruction vasculaire.

-Mécanisme : Dépôts de complexes immuns.

-L'atteinte orbitaire fait partie d'une est généralisée ou peut être révélatrice.

## **1- Granulomatose de Weigner**

-Triade classique : Atteinte des V.A.S (Sinus) + Atteinte des voies respiratoire inférieure (poumons) + Atteinte rénale (GN)

-Penser au Dg devant une exophtalmie inflammatoire uni ou bilatérale, sclérite ou infiltras cornéens limbiques, ATCD de sinusite et d'atteinte pulmonaire.

-Bilan systémique : ORL + Interniste.

-Imagerie : montre la topographie de la lésion orbitaire, Recherche d'une atteinte sinusienne et la loge osseuse.

-Dg : ANCA en particulier le sous type c-ANCA.

+repose sur un faisceau d'arguments (Cliniques + radiologiques + Biologiques + biopsie)

-TRT : Corticoïdes, Endoxan, Bactrim (Dans le TRT d'entretien de la maladie)

## **2- Syndrome de Churg et Strauss :**

-peut Simuler un Wegener, mais se différencie par la présence d'un contexte d'allergie, d'hyper-éosinophilie + réponse favorable aux corticoïdes sans recours aux immunosuppresseurs.

## **3- PAN :**

-pathologie de l'homme jeune. Atteinte des vaisseaux de petit et moyen calibre, Atteinte orbitaire : rare. -TRT : Corticoïdes + Immunosuppresseurs.

## **4- Syndrome de Cogan :**

Kératite interstitielle + surdité + vertige. Parfois atteinte orbitaire antérieure dans les formes atypiques.

## **C - Granulomatoses :**

Aspect histopathologique : Infiltration par des histiocytes.

## **1- Sarcoïdose :**

-Femme entre 20-40 ans.



-Att oculaire : essentiellement des uvéites, Lésion conjonctivale et granulome de la tête du NO.

-Au niveau orbitaire : masse inflammatoire à localisation lacrymale souvent, le plus souvent bilatérale avec sécheresse oculaire.

-Biologie : ECA élevé.

-Atteinte systémiques nombreuses.

-TRT : corticothérapie de longue durée.

## **2 - Granulomes à corps étranger**

-Cas classique : Kyste dermoïde rompu à inflammation orbitaire aigue. TRT : exérèse chirurgicale + corticoïdes.

-Certains corps étranger après traumatisme pénétrant peuvent entrainer une réaction inflammatoire granulomateuse

-Matériaux utilisés en CH orbitaire.

## **3- Xantho-granulomatoses :**

-Dépôts jaunâtres sur les paupières + infiltras d'histiocytes + cellules géantes de Touton ; Cliniquement : infiltration antérieure + discrète exophtalmie.

-Dg : Biopsie orbitaire

-TRT : Corticoïdes à forte dose.

## **D - Inflammations sclérosantes idiopathiques :**

-Prédominance de la fibrose dans la structure histopathologique est semblable à la fibrose rétro-péritonéale.

-Clinique : inflammation orbitaire modérée, exophtalmie avec restriction des mouvements oculaires, parfois BAV. Fibrose médiastinale et retro-péritonéale : à rechercher.

-Imagerie : masse homogène et mal limitée

-Dg positif : Biopsie.

-Dg différentiel : Weigner, BBS, Tumeur maligne primitive ou secondaire.

-TRT : .Corticoïdes + Immunosuppresseurs.

.Nouveau TRT semble prometteur : Tamoxifène.

## **IV - Formes de transition et lésions lymphoprolifératives :**

### **A - Syndrome de SjÖgren :**

#### **1 - Clinique :**

-Kérato-conjonctivite sèche, Xérostomie, présence d'une maladie auto-immune : PR, L EAD, polymyosites...

-Sécheresse oculaire : Test de Schirmer + Break-UP time test.

- Sécheresse buccale : difficultés à avaler et parotidomégalie.

#### **2- Dg**

-ANN : Anti-SS-A

Anti-SS-B à plus spécifiques et présents dans 70% des cas.

-Biopsie de la grande lacrymale : Dg positif + éliminer les autres Dg différentiels.

#### **3- TRT :**

-Corticoïdes par voie générale + Immunosuppresseurs.

-Chloroquine : peut être proposée dans certains cas.

### **B - Histiocytose :**

-Pathologie rare : touche l'adulte et l'enfant.

-Etiologie : inconnue.

-Dg : radio Standard et TDM.

-Histologie : Prolifération des histiocytes.

-TRT : Varie en fonction des formes cliniques

# **Le rhabdomyosarcome orbitaire**

**Plan :**

**I - Introduction :**

**II - Histologie :**

**III - Clinique :**

**IV - Examens Complémentaires :**

**V - Dg différentiel :**

**VI - Traitement :**

**VII - Pronostic :**

# **Le rhabdomyosarcome orbitaire**

**I - Introduction :**

-C'est une tumeur maligne primitive de l'orbite, la plus fréquente chez l'enfant, d'origine mésenchymateuse indifférenciées ayant un phénotype plus ou moins avancé de cellule musculaire striée. Le rhabdomyosarcome a par conséquent tendance à se développer dans les tissus mous de l'orbite, aux dépens ou à distance des muscles oculomoteurs.

-Tumeur rare (5% des tumeur cancéreuses de l'enfant) mais la plus fréquente des tumeurs malignes orbitaires de l'enfant.

-C'est une tumeur rapidement évolutive à urgence Dg.

-La localisation orbitaire n'est pas très fréquente = 10% des cas.

-2 pics de survenue avant 3 ans et après 6 ans.

-prédominance masculine.

-des formes congénitales ont été rapportées. Cette Tumeur est rare chez adulte.

-Certains cas familiaux rapportés mais origine génétique non prouvée.

## **II - Histologie :**

-le rhabdomyosarcome est issu d'un tissu embryonnaire mésenchymateux.

-4 types histologiques :

Embryonnaire (72%), botryoïde (14 %), alvéolaire (14%), pléomorphe de l'adulte <10%.

-les différents aspects peuvent être présents dans une même lésion.

-Le signe pathognomonique : présence de rhabdomyoblastes.

-Etude Immuno-histochimique : myoglobine, desmine ou autres colorations spécifiques.

à Forme embryonnaire : la plus fréquente, surtout les enfants <10 ans.

à Forme botryoïde : tumeur embryonnaire déformée ; Tumeur polyploïde.

à Forme alvéolaire : atteint sujets 10 - 25 ans, de plus mauvais pronostic.

à Forme pléomorphe : patients > 45 ans, il n'y a pas d'aspect typique à Immuno-histochimie.

### **III - Clinique :**

- Devant toute exophtalmie unilatérale chez l'enfant rapidement évolutive à rhabdomyosarcome : TDM et Biopsie puis Traitement en urgence (chimiothérapie, radiothérapie)
- Constitution rapide d'une exophtalmie : Unilatérale, Irréductible non axile (globe dévié en sens opposé à la tumeur).
- Ptosis avec œdème palpébral.
- La localisation la plus fréquente est le quadrant supéro-interne de l'orbite.
- Palpation : tuméfaction ferme, non douloureuse ± adhérente aux plans de voisinage ; à limite nettes ou imprécise.
- Troubles oculomoteurs.
- BAV en fonction : de la localisation, importance de la tumeur, compression du NO.
- Examen général : Métastases (poumon, MO, SNC)

### **IV - Examens Complémentaires :**

- TDM ++++ :  
Erosion osseuse.  
Extension locorégionale.  
Il a l'avantage sur IRM à mieux montré l'invasion osseuse.
- IRM : rapports et extension de la tumeur.
- Echographie : masse irrégulière ± échogène.
- Biopsie : Dg de certitude.
- Bilan d'extension : Examen LCR, Radiographie du poumon, BOM

### **V - Dg différentiel :**

- Les autres tumeurs à évolution rapide : localisation orbitaire d'un lymphome malin, sarcome d'Ewing,

Métastases d'un neuroblastome.

-Cellulite orbitaire : fièvre, AEG, Inflammation importante, Evolution favorable après traitement.

-histologiquement : tumeur à cellules anormales : neuroblastome, Angiosarcome, sarcome d'Ewing, mélanome malin, lymphome malin.

## **VI - Traitement :**

Repose : chirurgie, chimiothérapie, radiothérapie.

-La chirurgie se limite à une biopsie aussi large que possible.

-Chimiothérapie : Tumeur chimio-sensible.

Associe habituellement (Vincristine, D-actinomycine, Cyclophosphamide)

-Radiothérapie : effets secondaires importants.

-Après l'introduction du traitement par chimiothérapie, CH et/ou radiothérapie le pourcentage de survie s'est nettement amélioré.

-Chimiothérapie + radiothérapie permettent une diminution des rechutes.

## **VII - Pronostic :**

-Dépend essentiellement de l'extension de la tumeur par contiguïté au SNC.

-Localisation : la localisation orbitaire est de meilleur pronostic par rapport aux autres localisations car :

§ Dg rapide.

§ Faible vascularisation lymphatique.

-Histologie : forme alvéolaire de mauvais pc.

# **Orbitopathies dysthyroïdiennes**

## **Plan**

### **I - Introduction :**

**II - Physiopathogénie :**

**III - Clinique :**

**IV - Paraclinique :**

**A - Imagerie :**

**B - Bilan hormonal thyroïdien**

**C - Bilan orthoptique par test de Lancaster, CV**

**V - Classification :**

**VI - Complications :**

**VII - Traitement :**

**A - Traitement médical :**

**B - Radiothérapie orbitaire externe :**

**C - Traitement CH :**

**Conclusion :**

# **Orbitopathies dysthyroïdiennes**

**I - Introduction :**

- L'orbitopathie dysthyroïdienne est la première cause des exophtalmies de l'adulte.



- Elle correspond aux atteintes ophtalmologiques rencontrées dans diverses maladies thyroïdiennes.

- Sa pathogénie est complexe.

- L'atteinte oculaire survient en association avec un trouble hormonal thyroïdien (hypo, hyper voire euthyroïdie) et avec un trouble de l'auto-immunité thyroïdienne.

- L'hyperthyroïdie = trouble le plus fréquent (90 à 95 %)

- L'hypothyroïdie = peu fréquente (5%) et euthyroïdie plus rare.

- Le pronostic : retentissement fonctionnel parfois important, et psychique non négligeable (atteinte de la femme jeune).

- Le traitement : Le but du traitement est surtout d'anticiper les complications graves, reposant sur les moyens médicaux et chirurgicaux dont les indications doivent être bien posées.

## **II - Physiopathogénie :**

→ Le mécanisme-physiopathologique actuellement admis : dysfonctionnement du système immunitaire (maladie auto-immune).

+ déclenché par un agent environnemental (par exemple le tabac)

+ survient sur certain génétique prédisposé,

+ sous l'influence hormonale.

- L'antigène n'est pas encore précisément déterminé, mais il s'agit probablement d'un auto-Ag commun au tissu thyroïdien et orbitaire.

→ Le processus immunitaire évoqué implique essentiellement les lymphocytes T activés qui envahissent le tissu orbitaire → cytokine → prolifération fibroblastes → augmentation du collagène → différenciation des fibroblastes en préadipocytes puis adipocytes périorbitaire → hypertrophie cellules graisseuses

A ce stade, les fibres musculaires sont intactes, le processus lésionnel concerne les fibroblastes.

- L'acide hyaluronique est responsable d'œdème qui filtre les muscles.

-les AC antithyroïdiens constituent aussi un élément déterminant dans la physiopathogénie de l'orbitopathie : s'appuyant sur la notion d'une Ag commun au tissu thyroïdien et orbitaire : le récepteur de La TSH.

-les AC antirécepteur de La TSH existent chez 100% des patients.

à L'orbitopathie dysthyroïdienne :

1 - phase initiale : Réaction inflammatoire : augmentation du volume cellulo-graisseux orbitaire et des muscles oculomoteurs /œdème qui peut comprimer le NO à Protrusion du globe oculaire et troubles oculomoteurs. Il existe des formes musculaires : la plus fréquente, graisseuse, ou mixte.

2 - Installation de la fibrose au niveau des muscles orbitaires, capable de fixer la lésion de façon durable.

----- **Terrain et Facteurs favorisants :**

-Nette prédominance féminine (×4). En général 30 à 50 ans.

-formes plus sévères chez les hommes et les patients âgés.

-Rôle néfaste du tabac : ×7.7 le risque d'ODT avec formes plus sévères et traitements moins efficaces.

**G**à Génétique.

**E** à Environnementaux : tabac.

**L**à Locaux : anatomie de l'orbite.

**P**à Psychologiques

**T**à traitement radical par I131

**D**à Mauvais équilibre thyroïdien

à Facteur génétique : Il est admis qu'une prédisposition génétique existe pour les pathologies thyroïdiennes auto immunes ; cette prédisposition génétique plus marquée chez la femme. Le rôle du système HLA : HLA BW35, DR est incertain.

à Facteur environnementaux :

+Tabac : ++++ effet toxique direct, et aussi par augmentation de la réponse immunitaire de l'espace orbitaire. Le tabac peut aussi modifier l'efficacité des traitements glucocorticoïdes et radiothérapeutique.

+Stress

à Effet de l'équilibre hormonal :

-l'hyperthyroïdie s'accompagne d'une modification de la composition de la myosine ce qui explique les phénomènes de rétraction musculaires et palpébrale dans la maladie de Basedow.

-l'hypothyroïdie induite au cours du traitement de la maladie de Basedow risque d'aggraver l'orbitopathie.

-Traitement par l'Iode radioactif des hyperthyroïdies risque d'aggraver l'orbitopathie d'où CI en cas hyperthyroïdie + OD.

-il est admis qu'un contrôle hormonal thyroïdien méticuleux est souhaitable pour obtenir une amélioration.

### **III - Clinique :**

à Association à degrés divers : -signes palpébraux

-anomalies oculomotrices.

-signe en rapport avec congestion intraorbitaire

-signes du déséquilibre contenant-contenu

à Signes précoces : début souvent insidieux avec symptomatologie riche : Photophobie, larmoiement, sensation de CE, douleurs oculaires, œdème de paupières, diplopie.

à Rétraction palpébrale : Impression de fixité du regard, le bord libre de la paupière supérieure découvre le limbe (normalement recouvert de 1 à 2 mm). La paupière

supérieure ne peut plus suivre le mouvement de l'œil vers le bas -> classique signe de Von Graefe (Asynergie oculopalpébrale, scléral show).

-Rétraction paupière inférieure : moins fréquente (normalement affleure le limbe) par contraction musculaire sur stimulation adrénargique.

- Lipoptose : poche graisseuse avec hernie au niveau des paupières sup et inf.

à Par la suite, une infiltration du muscle RPS +/- DS qui s'hypertrophie à fibrose au stade séquellaire. L'hyperaction du RPS liée à l'hypotropie par fibrose du DI

à EXOPHTALMIE (protrusion anormale du GO)

-signe majeur de l'ODT mais reste moins fréquente que la rétraction.

-peut être uni ou bilatérale souvent asymétrique et axile.

-liée à augmentation du volume du contenu orbitaire par gonflement des muscles et/ou gonflement de la graisse orbitaire.

-cliniquement mesurée par l'exophtalmomètre de Hertel. (Normalement : 17 mm). Si > 20mm à Exophtalmie.

-Sur le plan du Dg différentiel devant une exophtalmie bilatérale d'évolution progressive chez adulte surtout si associée à troubles dysthyroïdiens à 1<sup>er</sup> Dg à évoquer ODT

-Le Dg différentiel se pose essentiellement en cas de forme unilatérale avec une origine tumorale ; Les autres DG en cas de bilatérale = PTI ou OINS. Les autres causes d'exophtalmie : infectieuse, vasculaire.

-L'imagerie : TDM permettra le plus souvent d'orienter le Dg.

à DIPLOPIE (par trouble de l'OM).

-Par atteinte des muscles oculomoteurs lors de phase inflammatoire à hypertrophie des muscles.

-Au cours de la phase séquellaire à par fibrose musculaire.

-D inf > D int > D sup > D ext → Atteinte plus fréquente : limitation importante = diplopie verticale.

→ Neuropathie optique : Relativement rare

Menace réelle pour la fonction visuelle par compression du NO à l'apex orbitaire par les MOM ce entraîne une élévation de la PIO.

Dg précoce par CV : scotome central et paracentral, BAV plus tardive.

Dg différentiel avec GPAO ; Traitement chirurgical urgent si risque important et pas de réponse au traitement médical (Bolus de corticoïdes).

## **IV - Paraclinique :**

### **A - Imagerie :**

#### **1 - TDM orbitocérébrale :**

-Examen de choix, permet de mesurer l'exophtalmie en 3 grades par le plan bicanthal externe joignant les 2 apophyses orbitaires externes : VN < 70 mm

Grades I : 70 à 100 mm

Grades II : 100 mm

Grades III : > 100 mm

-Permet d'évaluer l'épaississement musculaire sans modifications de leurs tendons (fusiforme : Dg différentiel avec PTI et OINS où épaississement diffus du muscle touchant même son tendon)

-Permet l'évaluation du volume de la graisse orbitaire du NO (étirement, compression)

-élimine un processus tumoral quand doute si exophtalmie unilatérale.

#### **2 - IRM orbitocérébrale :**

-Mêmes éléments que TDM avec meilleure qualité d'image.

-Utile pour surveillance de l'efficacité du traitement.

#### **3 - Echographie oculaire :** peu pratiquée.

### **B - Bilan hormonal thyroïdien**

### **C - Bilan orthoptique par test de Lancaster, CV**

## V - Classification :

- BUT :** \* apprécier évolutivité inflammatoire et retentissement sur NO  
 \* Poser indications thérapeutiques

### -NOSPECS :

0	N (No signes)	<b>Pas des signes cliniques</b>
1	O (Only signs) signes cliniques sans symptômes.	<b>Rétraction palpébrale asynergie oculopalpébrale</b>
2	S (Soft tissues)	<b>Infiltration des tissus mous</b>
	0----	---Absente
	a----	---Minime
	b----	---Modérée
	c----	---Marquée
3	P (Proptosis)	<b>Exophtalmie</b>
	0----	---Absente
	a----	---3-4 mm > limite
	b----	---5-7 mm > limite
	c----	--- > 8 mm
4	E (Extra ocular muscles)	<b>Déficit oculomoteur (diplopie)</b>
	0----	---Absente
	a----	--- Modérée
	b----	---Importante
	c----	---fixé
5	C (Corneal involvement)	<b>Atteinte cornéenne (lagophtalmie)</b>
	0----	---Absente
	a----	--- Piqueté
	b----	---Ulcération

		c----	---opacité
6	S (Sight loss)		BAV par NO
		0----	---Absente
		a----	--- pâleur papillaire ou atteinte CV, AV entre 10/10 et 3/10
		b----	idem avec AV 3/10 à 1/10
		c----	--- < 1/10

## VI - Complications :

**A- k ratite d'exposition** : li e   la r action palp brale et la raret  du clignement en plus de l'exophtalmie   mauvais recouvrement palp bral aggrav e par s cheresse oculaire pouvant aller jusqu'  des complications dramatiques : ulc re, perforation, panophtalmie.

**B- Neuropathie optique** : Par compression du NO par MON + graisse au niveau de l'apex. Augmentation de la PTO par compression du Globe   BAV avec anomalies du CV.

**C- Troubles oculomoteurs** : Au d but li s aux ph nom nes inflammatoires avec hypertrophie des MOM et dans la phase s quellaire li s   la fibrose des MOM.

## VII - Traitement :

Plusieurs traitements propos s en fonction du stade  volutif : m dical et radioth rapie au stade inflammatoire, CH principalement au stade de fibrose, exceptionnellement au stade inflammatoire si NO compressive.

### A - Traitement m dical :

- R gles hygi niques :

  Expliquer au patient sa maladie et la n cessit  d'un suivi car maladie  voluant sur des ann es avec p riode active suivie de r mission.

à Conseiller de dormir décubitus dorsal semi-assis (diminuerait l'œdème palpébral matinal)

à Arrêt du tabagisme.

à Equilibre de la dysthyroïdie = euthyroïdie +++++

- Traitement des anomalies de la surface oculaire :

Larmes artificielles plus l'hygiène palpébrale, Collyres vit A ou pommade si KPS, Clignement conscient complet tous les ¼ heure pour améliorer hydratation cornéenne.

- Corticothérapie :

Rôle anti-inflammatoire plus immunomodulateur.

S'adresse aux patients : orbitopathie inflammatoire (stade inflammatoire = hypertrophie musculaire à la TDM compliquée ou non de NO),

Inefficace dans les orbitopathies non inflammatoires (stade de fibrose)

Peut être démarrée en urgence si ophtalmopathie très inflammatoire avec NO et BAV sous forme de bolus IV de méthylprednisolone 1g/j pendant 3 jours suivie d'un relai per os à la dose de 1mg/kg/j un minimum d'un mois ; Association du traitement adjuvant et surveillance.

## **B - Radiothérapie orbitaire externe :**

-Traitement des ophtalmopathies inflammatoires +/- NO.

-Complément corticothérapie pour en limiter la durée.

-Faible dose : 20Gy fractionné sur 10 séances avec masque thermoformé.

-En deuxième intention : mauvaise réponse ou CI à la corticothérapie, rechute,

## **C - Traitement CH :**

CH de décompression orbitaire (diminuer l'exophtalmie)

CH des MOM (Amélioration de la position du GO et la motilité)



CH palpébrale (Diminution de rétraction)

**Conclusion :**

Tableaux cliniques polymorphes, Prise en charge précoce pour éviter les séquelles.

Collaboration endocrino-ophtalmologiste.

L'avenir serait de mieux connaître la physiopathogénie.

**PTOSIS**

# Plan

## I - Définition

## II - Principaux types de ptôsis

### A. Ptôsis congénitaux

### B. Ptôsis acquis

## III - Examen du patient

### A. Interrogatoire

### B. Examen statique

### C. Examen dynamique

### D. Examen général complet (neurologique++)

## IV - Diagnostic différentiel

## V - Techniques chirurgicales

### A. Généralités

### B. Indications opératoires

### C. Complications post-opératoires

# PTOSIS

**I - Définition** Chute de la PS par impotence et défaut de contraction plus au moins

importante du muscle releveur. Plusieurs mécanismes peuvent être en cause : atteinte neurogène, myogène, aponévrotique ou mécanique.

## **II - Principaux types de ptôsis** Classification

### **A. Ptôsis congénitaux** 75 % de la totalité des ptôsis.

#### **1. Ptôsis congénital isolé**

Le plus fréquent, uni ou bilatéral ; correspond à une dystrophie musculaire primitive du RPS.

- hyperaction frontale compensatrice (ptose majeure) ; attitude vicieuse de la tête rejetée en arrière.

- associé ou non à des problèmes de réfraction ;

- responsable d'amblyopie si ptosis unilatéral majeur avec recouvrement de l'axe visuel.

#### **2. Ptôsis associé à des anomalies oculomotrices**

##### a) Paralysie de l'élévation :

Par insuffisance d'action de muscle DS (dystrophie musculaire primitive expliquée par l'origine embryologique commune de RPS et DS)

Hypotropie homolatérale au ptôsis, risque d'amblyopie.

##### b) Paralysie congénitale du III :

Hypotropie et exotropie associées au ptôsis, amblyopie fréquente.

##### c) Syndrome de Marcus Gunn :

Ptôsis, unilatéral le plus souvent ; syncinésie mandibulo-palpébrale (rétraction rapide de la paupière ptosée à l'ouverture de la bouche ou lors de la diduction mandibulaire), troubles oculomoteurs fréquents (paralysie du droit supérieur)

#### **3. Ptôsis congénital avec malformations faciales**

Syndrome de blépharophimosis : ptôsis bilatéral majeur et symétrique, brièveté palpébrale supérieure; épicanthus inversus ; télécanthus ; dystopie canthale externe ; ectropion palpébral inférieur.

## **B. Ptôsis acquis** 25 % de l'ensemble des ptôsis

### **1. Ptôsis neurogène** Atteinte de la troisième paire crânienne.

- a) Origine centrale : paralysies oculomotrices variables (atteinte nucléaire)
- b) Origine périphérique : paralysie du III: syndrome pédonculaire, syndrome du sinus caverneux, syndrome de la fente sphénoïdale, syndrome de l'apex orbitaire.
- c) Syndrome de Claude Bernard-Horner : ptôsis, myosis, énoptalmie, test à la néosynéphrine positif.

### **2. Ptôsis myogènes**

#### a) Myasthénie :

- ptôsis unilatéral au début, signe de découverte de la maladie ; variable, augmentation à la fatigue ;
- troubles oculomoteurs (diplopie) ; Test à la Prostigmine® ou au tensilon, test au glaçon.

#### b) Myopathie mitochondriale :

- affection héréditaire (50 % des cas) ; début d'apparition variable, évolution progressive ;
- ptôsis bilatéral d'importance variable, souvent majeur ; ophtalmoplégie subtotale.

#### c) Maladie de Steinert :

- ptôsis bilatéral ; lagophtalmie (atteinte orbiculaire).

#### d) Basedow :

Le plus souvent rétraction palpébrale parfois ptosis.

e) Ptosis sénile myogène : par atrophie musculaire.

### **3. Ptosis aponévrotiques** Deuxième cause la plus fréquente

Déhiscence et/ou désinsertion du faisceau musculo-aponévrotique du RPS lui-même normal mais dont la puissance de contraction ne peut être transmise.

-Sujets âgés ; notion de traumatisme ;

- ptosis moyen ou mineur, bonne action du releveur ; souvent supérieur à 12 mm, Déroulement excessif de la PS dans le regard en bas.

- pli palpébral haut situé, paupière amincie (visualisation du globe oculaire).

### **4. Ptosis traumatiques** étiopathogénie plurifactorielle ;

- arrachement de la paupière supérieure avec section du releveur et/ou corps étrangers intra-orbitaires, et/ou fractures du cadre orbitaire ;

- contusion orbitaire (atteinte neurogène, myogène ou aponévrotique) ;

- phénomènes cicatriciels; ophtalmoplégie traumatique (syndrome fente sphénoïdale ou apex) ; ptosis des énucléés.

### **5. Ptosis mécaniques**

Ptose palpébrale avec force musculaire intacte liée à une entrave mécanique par augmentation du poids de paupière par :

- mécanisme aponévrotique (tumeur, blépharochalasis) ;

- pathologie cicatricielle (déhiscence de l'aponévrose, fibrose musculaire, pemphigoïde bulleuse, trachome, brûlures...).

## **III - Examen du patient**

Stéréotypé, méthodique afin de recueillir un maximum de renseignements cliniques, permettant de poser des indications opératoires précises

### **A. Interrogatoire**

1. Date d'apparition : congénital ou acquis et mode d'installation,
2. Evolution : brutal ou progressif,
3. Antécédents ophtalmologiques et généraux personnels et familiaux
4. Traitements entrepris (médicaux, chirurgicaux) et leurs résultats

## **B. Examen statique**

5. Uni ou bilatéral
6. Degré de la ptose :

Chez le sujet normal, le bord libre supérieur recouvre le limbe cornéo-scléral de 1 à 2 mm en position primaire

Le ptôsis est considéré comme : Mineur : distance recouverte 2 à 4 mm, Modéré : 4 et 6 mm, Majeur : 6 mm

Degré d'ouverture de la fente palpébrale : Normale = 9mm, Léger : si différence entre 2 paupières= 2mm, Modéré : 2 à 4 mm, Majeur : 4

7. Inspection bilatérale et comparative afin d'apprécier une hyperaction des muscles frontaux qui minore un ptôsis bilatéral), une éventuelle rétraction de la paupière supérieure controlatérale, la position des sourcils.

8. Présence d'un pli palpébral, et sa position (normale à 8-10mm de la marge ciliaire, basse, voire d'aspect dédoublé). Un pli haut situé ( 10mm) évoque une déhiscence ou une désinsertion de l'aponévrose.

9. Examen des téguments de la PS

Un excès cutané (fréquent chez le sujet âgé, dermatochalasis), un amincissement (pathologie de l'aponévrose), une brièveté (syndrome de blépharophimosis), d'éventuelles cicatrices, des anomalies de coloration (hématome, tumeur).

10. Position des canthi, des bords libres ; l'existence d'un épicanthus, d'éventuelles anomalies faciales orientant vers des syndromes malformatifs précis (craniosténoses,

blépharophimosis, etc.).

11. Régularité du cadre orbitaire osseux par la palpation et l'absence d'énophtalmie

### **C. Examen dynamique**

12. La mesure de l'excursion du muscle releveur est obtenue en calculant la différence de la hauteur de la paupière entre le regard vers le haut puis vers le bas (le frontal étant bloqué par une pression digitale au-dessus du sourcil).

L'action du releveur est considérée comme :

Normale entre 12 et 15 mm (2 mm correspondent à la seule action du Müller), bonne si elle est supérieure à 8 mm ; moyenne entre 4 et 8 mm ; médiocre entre 2 et 4 mm, enfin nulle au-dessous de 2 mm.

13. Une asynergie oculopalpébrale vers le bas sous-évalue la fonction du muscle (fibrose musculaire post-traumatique, dystrophie, etc.). Au contraire un « trop » bon déroulement de la paupière surévalue l'action musculaire (pathologie aponévrotique).

14. la force de contraction de l'orbiculaire, le signe de Charles Bell lors de l'occlusion contrariée des paupières, enfin

15. l'oculomotricité extrinsèque et intrinsèque.

16. L'épreuve du « cover test » est systématique, permettant d'éliminer d'emblée les faux ptôsis par hypotropie.

17. Rechercher syncinésies (Marcus Gunn), disparition plus ou moins complète du ptôsis lors de l'ouverture buccale ou de la diduction mandibulaire, pseudo-Graefe (rétraction de la paupière supérieure lors du regard en bas et en dedans) sont recherchées.

18. Epreuves pharmacodynamiques, comme le test à la phényléphrine qui stimule le muscle de Müller, sont de pratique courante ; les tests à la Prostigmine ou au glaçon (si l'on suspecte une myasthénie) sont confiés au neurologue ou au neuro-ophtalmologiste.

19. Photos sont prises, servant de documents comparatifs (en pré et postopératoire).

20. Examen ophtalmologique complet

AV- réfraction, Etude de la sécrétion lacrymale (Schirmer), Fréquence du clignement, Sensibilité cornéenne, RPM, FO

**D. Examen général complet (neurologique++)** éliminer une urgence neuro (dissection CI : syndrome CBH ; anévrysme : paralysie III ; Horton : CRP)

## **IV - Diagnostic différentiel**

- Pseudo-ptosis : Tuméfactions palpébrales (œdème, hématome, tumeur, inflammation), Abaissement des ligaments palpébraux interne et externe, Tractions cicatricielles sur les paupières, Rupture d'un aileron du RPS, Enophtalmie, microphthalmie.
- Dermochalasis
- Blépharochalasis

## **V - Techniques chirurgicales**

### **A. Généralités**

**1. Résection du releveur** Il s'agit de l'intervention la plus souvent employée.

Elle peut être réalisée par voie antérieure cutanée, ou conjonctivale, ou plus rarement mixte.

Le principe consiste à raccourcir le releveur d'une longueur déterminée selon les données de l'examen préopératoire en appliquant les tables de Beard, soit en peropératoire en réglant le niveau du bord libre par rapport au limbe suivant les règles de Berke en tenant compte du degré de couverture de la cornée par le bord libre de la paupière sous anesthésie générale, selon la fonction du releveur.

### **2. Suspension de la paupière supérieure au muscle frontal**

Elle suppose d'emblée un frontal actif, et consiste à solidariser la paupière ptosée, dont le releveur est inexploitable, au muscle frontal homolatéral par un matériau inerte ou vivant. Matériaux utilisés : fils synthétiques non résorbables, non extensibles, les fils en silastic, le Gore-Tex®, le fascia lata autogène, et plus récemment encore, l'aponévrose temporale.

Techniques de suspension : Techniques de Crawford, et technique de Morax

### **3. Résection tarso-conjonctivale et conjunctivo-müllérienne**

Cette chirurgie s'adresse aux ptôsis mineurs ayant une bonne fonction du releveur et un test positif à la néosynéphrine à 10 % , dans les formes bilatérales, les deux bords libres ne recouvrent le limbe supérieur que de 1 à 2 mm.

En pratique, deux techniques opératoires sont possibles : Technique de Fasanella et Servat ou Résection conjunctivo-müllérienne monobloc de 8 mm environ.



#### **4. Chirurgie aponévrotique**

Cette technique est réservée aux ptôsis acquis en particulier séniles ou traumatiques

#### **5. Autres techniques chirurgicales**

- Techniques de résection tarso-musculo-cutanée

Leur principe commun est de corriger le ptôsis en raccourcissant à la fois le releveur et certains autres éléments de la paupière supérieure.

- La résection de pleine épaisseur de la paupière supérieure selon MacCord
- La technique de Mustardé : résection cutané-orbitaire et tarsale + plicature du releveur et du Müller.
- La technique de résection tarso-musculaire de Hervouet-Tessier

- Techniques de suppléance du releveur par un muscle fonctionnel de voisinage

Suppléance par le droit supérieur : La technique de Trainor ou la technique de Berke-Motais

Suppléance par le muscle corrugator

Opération de Cuppers-Thomas : Fadenoperation

## **B. Indications opératoires**

- Règles de base

### **Qui opérer ?**

- > Fonctionnelles (risque d'amblyopie des ptôsis congénitaux majeurs accompagnés de strabisme ou de certains syndromes de blépharophimosis sévères)
- > Cosmétiques (ptôsis minimales ou accompagnés de syncinésies).

### **Quand opérer ?**

- > Vers l'âge de 3 ans : sauf pour les ptôsis congénitaux avec risque d'amblyopie
- > Pour les ptôsis acquis neurogènes et post-traumatiques, en dehors de l'avulsion palpébrale vue en urgence, il est d'usage d'attendre au moins 6 mois.

### **- Choix de l'anesthésie**

Chaque fois que l'on envisage un geste musculaire, l'anesthésie locale avec diazanalgie doit être préférée, car elle permet une chirurgie réglable, gage d'un meilleur résultat.

L'AG : enfants, à certains patients pusillanimes, gestes plus importants comme la suspension de la paupière au frontal avec prélèvement de fascia lata.

## **- Indications en fonction de l'étiologie :**

### **Ø Ptosis congénitaux :**

-Ptosis congénital isolé : chirurgie entre 3 et 4 ans, Si ptosis sévère avec risque d'amblyopie suspension frontale à n'importe quel âge,

Ptosis congénital avec paralysie de l'élévation : hypotropie en position primaire ----  
T1 opérer le strabisme en premier, T2 corriger le ptosis sur un œil centré par résection ou suspension.

-Syndrome de blépharophimosis : T1 épicanthus-télécanthus, T2 correction du ptosis par large résection ou double suspension, T3 Gestes complémentaires : sourcils, canthus interne, paupière inf.

-Syndrome de Marcus Gunn : forme mineure pas de CH ou résection du releveur, forme majeure excision du releveur et suspension uni ou bilatérale.

### **Ø Ptosis acquis :**

-Ptosis aponévrotique avec bonne fonction du RPS : CH aponévrotique (réinsertion, réparation, avancement), blépharoplastie, doser sous anesthésie locale, CH réglable per et post opératoire.

-Ptosis neurogène paralysie du III : T1 Correction du strabisme , T2 Résection du releveur ou suspension ( Si absence de fonction RPS, troubles innervationnels) ;  
Syndrome de CBH : résection conjunctivo-müllérienne.

-Ptosis myogène : Si myasthénie suspension en cas de ptosis stable et résistant au traitement médical.

-Ptosis post-traumatique : CH dépend du mécanisme (CH aponévrotique, résection du releveur, suspension)

-Ptosis des énuclés : T1 prothèse adaptée, T2 Opérer le ptosis résiduel par rapport à la prothèse.

## **C. Complications post-opératoires**

Sous-correction, Sur-correction, Asynergie oculopalpébrale vers le bas, Anomalies du pli palpébral, Malpositions du bord libre : Ectropion Entropion, Exposition cornéenne, Irrégularités du bord libre, Prolapsus conjonctival, Perte des cils, Sécheresse lacrymale, Hernie graisseuse, Infection.

# Module de la surface oculaire

**RAPPEL ANATOMIQUE ET PHYSIOLOGIQUE**

**LA CORNEE**

## **I- EMBRYOLOGIE**

Etapas de l'organogénèse de l'œil :

- 4<sup>ème</sup> semaine : formation de la vésicule optique issue de l'ectoderme
  - o Formation de la vésicule cristallinienne qui se détache de l'ectoderme=== épithélium cornéen.
  - o L'ectoderme primitif repose sur un étroit stroma acellulaire à l'origine de la membrane de Bowman
- Fin de la 6<sup>ème</sup> semaine :
  - o différenciation de l'épithélium +apparition de microvillosités
  - o formation de l'endothélium à partir de la 1<sup>ère</sup> vague de cellules mésenchymateuses qui se glisse entre l'épithélium et la vésicule cristallinienne
- 8<sup>ème</sup> semaine :
  - o Formation du stroma à partir d'une 2<sup>ème</sup> vague de cellules d'origine mésodermique qui se glisse entre l'épithélium et l'endothélium
- 10<sup>ème</sup> semaine : apparition de la membrane de descemet

## **II- ANATOMIE**

- Cornée= tissu transparent avasculaire en continuité avec la sclère (opaque) et la conjonctive (semi-transparente). La zone de transition correspond au limbe : structure richement vascularisée + réservoir de cellules souches épithéliales
- 6 couches d'avant en arrière :
  - o Film lacrymal : tapisse la surface externe, 3 couches :
    - § Couche profonde mucinique (0.02 à 0.05 $\mu$ ), surface hydrophile, sécrétée par les cellules caliciformes de l'épithélium conjonctival et des glandes de Henlé.
    - § Couche intermédiaire aqueuse (7 $\mu$ ) : sécrétée par les glandes lacrymales principale et accessoires de Krauss et Wolfring
    - § Couche lipidique : sécrétée par les glandes sébacées palpébrales, de meibomius, Zeiss et Moll
    - § Protège de la dessiccation

- § Régularité épithéliale
- § Oxygénation de la cornée
- § Protéines anti microbiennes (IgA/G, lysozyme..)
- § Rôle osmotique vis-à-vis du stroma
- Limbe cornéen :
  - § Cellules souches limbiques caractérisées par leur renouvellement rapide et continu+rôle dans les phénomènes de cicatrisation.
  - § La vascularisation limbique est de type terminal favorisant une richesse en médiateurs de l'inflammation === le limbe est un site privilégié de l'inflammation
- Epithélium cornéen : malpighien, non kératinisé, 10% de l'épaisseur cornéenne :
  - § Assise basale : couche unistratifiée en contact avec la lame basale
  - § Assise intermédiaire : zone de transition
  - § Assise superficielle : 2 à 3 couches de cellules plates desquamantes, les microvillosités superficielles permettent d'augmenter la surface des échanges métaboliques et de renforcer l'adhérence du film lacrymal
  - § Le renouvellement se fait en 7 à 14 jours à partir des cellules basales qui desquament dans le film lacrymal
  - § Plusieurs types de jonctions caractérisent l'épithélium : tight junction, gap junction, desmosomes et hémi-desmosomes
    - Rôles : protection mécanique, barrière vis-à-vis des microorganismes + diffusion de l'eau
- La membrane basale :
  - § Divisée en 2 parties : la lamina lucida et la lamina densa
  - § Permet l'ancrage de l'épithélium à la membrane de bowman
  - § Rôle dans la cicatrisation par support aux cellules basales
- Membrane de Bowman : structure acellulaire, 12 $\mu$  d'épaisseur, formée par la condensation de fibres collagènes + protéoglycanes. Ne régénère pas après traumatisme

- Stroma :
  - § 90% du tissu cornéen, composé de matrice extracellulaire, kératocytes et fibres nerveuses
  - § Les fibres de collagènes sont disposées en lamelles superposées (250) traversant la cornée du limbe au limbe parallèles entre elles et parallèles à la surface cornéenne ce qui permet une transparence cornéenne.
  - § Les protéoglycanes à kératane sulfate et chondroïtine sulfate, permette de maintenir constant l'espace interfibrillaire et l'hydratation stromale.
  - § Les kératocytes jouent un rôle de l'intégrité de la matrice extracellulaire
- La membrane de descemet : lame basale de l'endothélium, résistante, solide, amorphe, élastique, riche en collagène et en laminine
- L'endothélium :
  - § Directement en contact avec l'HA, forme des cellules hexagonales en « nid d'abeille », reliées par des jonctions étroites et lâches
  - § Rôle : régulation de l'hydratation cornéenne pour maintenir les 78% d'eau dans le stroma grâce aux pompe  $\text{Na}^+/\text{K}^+$  ATPase

### **III- PHYSIOLOGIE**

#### **A- Pouvoir optique**

- La cornée procure plus des 2/3 du pouvoir réfractif de l'œil, elle transmet 85% de la lumière incidente, une partie est perdue par phénomène de diffusion et une autre partie est réfléchi permettant l'étude en microscopie spéculaire.
- La puissance de réfraction = somme de la réfraction des différentes couches qui constituent les interfaces air/larme, larme/tissu cornéen, tissu cornéen/HA soit environ 43D. La cornée est d'autant plus puissante qu'elle est courbe

#### **B- Transparence**

- Dépend de l'agencement des fibres collagène dans le stroma, constance du diamètre moyen de chaque fibre et de la distance entre chaque fibre qui font

que le raypn lumineux n'est pas totalement réfléchi

- Hydratation du stroma : dépend de la pompe endothéliale, la barrière épithéliale, la pression intraoculaire et de la pression stromale de gonflement.
- Absence de vaisseaux et faible densité cellulaire.

#### **IV- INNERVATION - METABOLISME**

- La ornée est l'un des tissus les plus innervés et les plus sensibles
- Le stroma post, la membrane de Descemet et l'endothélium sont dénués de tte innervation sensitive.
- L'innervation sensitive dépend du N ophtalmique V1 afférente du gg trigéminé par l'intermédiaire des nerfs ciliaires longs et courts. Ceux-ci pénètrent la sclérotique au niveau du pôle post, et gagnent le plexus ciliaire ds la suprachoroïde. De ce plexus partent des rameaux qui pénètrent ds la sclérotique en arr du limbe et se dirigent, d'arr en avt, à l'union de son 1/3 post et de ces 2/3 ant. Ces nerfs sont renforcés par qlq rameaux venus de l'épiscière et de la conjonctive (nerfs ciliaires ant de Boucheron) Õ L'ensemble réalise le plexus péricornéen. À côté de ce réseau principal existe un réseau accessoire né des nerfs conjonctivaux et épiscléraux : le plexus de Ranvier. Au niv des lames : chaque filet nerveux se subdivise en filaments N très fins, qui s'insinuent entre les lamelles et perdent leur gaine de Schwann. Sous la couche de Bowman : un réseau de fibres N est condensé en un véritable plexus. Il est à l'origine des rameaux à direction verticale qui perdent leur gaine de Schwann et s'insinuent entre les cell épithéliales.
- L'innervation sympathique : dépend du gg cervical supérieur.
- L'essentiel de l'O2 est fourni par le film lacrymal qui est en contact avec l'air et une petite proportion est obtenue par diffusion d'O2 de l'HA et de la circulation limbique. Une hypoxie sévère et prolongée === néovascularisation superficielle à partir du limbe
- Glucose provient par diffusion de l'HA : l'ATP est produit lors de la glycolyse en conditions d'aérobie

# **LES OEDEMES DE**



# CORNEE

## Plan :

- I. Rappel anatomique et physiologique
- II. Physiopathologie des œdèmes de cornée
- III. Symptomatologie
- IV. Les étiologies des œdèmes de cornée
- V. Les principes du traitement préventif et curatif des œdèmes de cornée

# LES OEDEMES DE CORNEE

# I-RAPPEL ANATOMIQUE ET PHYSIOLOGIQUE

## II-PHYSIOPATHOLOGIE

### A- Régulation de l'hydratation cornéenne

#### 1- Hydratation du stroma (H)

---H : rapport entre le poids d'eau et le poids sec.

---PG : Pression de gonflement : force nécessaire pour éviter le gonflement stromal.

---PI : Pression négative maintenue pour éviter l'imbibition stromale

$PI = PIO - PG$  (PIO normale : 15 mmHg ; PG = 55mmHg === PI = -40mmHg)

Si  $PIO > PG$  (glaucome aigu === PI positive === œdème sous épithélial).

---Endothelium et epithelium === régulation de l'hydratation stromale et lutte contre l'œdème stromal (fonction de déshydratation ou de deturgescence).

#### 2- Fonctions de l'endothélium

---Fonction de barrière endothéliale :

\*assurée par la jonction intercellulaire des parois latérales des cellules endothéliales.

\*Ces jonctions = perméables à l'eau et petites molécules.

\*La barrière s'oppose au flux liquidien de la CA vers le stroma en empêchant la diffusion de grosses molécules.

---Fonction de pompe endothéliale :

\*mécanisme actif ou anhydrase carbonique des cellules endothéliales : augmentation [Bicarbonates] dans la CA ainsi que [Na+] ce qui entraîne un flux d'eau des cellules et du stroma vers la CA et donc une déturgescence.

---Cicatrisation :

\*Incapacité de cicatrisation par multiplication par mitose mais si destruction cellulaire il y a réparation par extension des cellules voisines.

#### 3- Fonction de l'epithelium

--- De barrière épithéliale :

\*Par jonctions étanche entre cellules epitheliales

\*S'oppose au flux liquidien des larmes vers le stroma

#### 4- Evaporation à la surface cornéenne

Rôle relatif dans la fonction de deturgescence du stroma.

### **B- Etiologies de l'œdème cornéen**

- Altération de la fonction de pompe endothéliale
- Atteinte de la barrière endothéliale
- Augmentation de la pression d'imbibition du stroma (augmentation PIO)
- Atteinte de la barrière épithéliale
- Primum movens :
  - o Endothélium
  - o Stroma
  - o Epithélium
- Œdème cornéen : donne
  - o Augmentation de l'épaisseur de cornée
  - o Diminution de la transparence de cornée
  - o Irrégularité de la surface de cornée

## **III-SYMPATOMATOLOGIE**

### **A- Débutante**

- Sensation de brouillard surtout le matin
- Perception de halos colorés
- Irrégularités des mires au Javal
- Surface irrégulière à la lumière bleue + fluo
- Augmentation de la pachymétrie

### **B- Constituée**

- BAV
- Douleurs + photophobie
- Larmolement (lors des ruptures des bulles épithéliales)

NB : Tout œdème de cornée s'accompagnant de bulles sous épithéliales peut être responsable de kératopathie bulleuse

## **IV-ETIOLOGIES**

## **A- Causes endothéliales**

### **1- Traumatiques :**

#### **a- Kératopathie bulleuse aphake/pseudophake**

- 1<sup>ère</sup> indication de greffe de cornée dans les œdèmes de cornée
- Clinique :
  - Œdème immédiat postop ou après intervalle libre variable pouvant atteindre plusieurs années (5 ans environ ICA)
  - SF idem que l'œdème de cornée
  - PRC pigmentés fréquents dus aux dépôts iriens
  - Evolution vers des bulles sous épithéliales avec douleurs et fibrose sous épithéliale.
  - Possibilité d'apparition d'ulcère infectieux (strepto)===Corticoides locaux, lentille pansements, bulles et durée sont les principaux facteurs favorisant
  - **Facteurs préop** : Cornéa guttata, dystrophie de Fuchs
  - **Facteurs perop** : incision, déformations cornéennes (aplatissement de CA), contact implant ou instrument avec endothélium, issue de vitré, irrigation de CA avec solution inadaptée (serum physiologique plus toxique que le BSS), injection air en CA, US, brûlures,
  - **Facteurs postop** : contact vité / endothélium / implant
- Histologie : Disparition complète de l'endothélium ou perte cellulaire endothéliale importante, épaississement de la membrane de Descemet
- ME : Altération de la membrane de Descemet.

#### **b- Autres œdèmes cornéens d'origine chirurgicale**

- Keratopathie bulleuse peut compliquer d'autres interventions (vitrectomie, chirurgie de DR, chirurgie réfractive)

#### **c- Traumatismes et brûlures**

- Ruptures traumatiques de l'endothélio-descemet dûes aux forceps
- Contusions oculaires / plaies
- CE angle

#### **d- Atteinte endothéliale toxique**

- Solution d'irrigation de CA

- Médications intra-caméculaires

## 2- Causes dystrophique :

Les dystrophies endothélio-descemetiques se caractérisent par 3 caractéristiques lésionnelles :

- Production d'un matériel collagène à la face postérieure de la membrane de descemet visible à la LAF sous forme de gouttes.
- Irrégularité de la membrane de la membrane de descemet par interruption de la mosaïque cellulaire endothéliale.
- Œdème cornéen localisé ou diffus

La dystrophie la plus fréquente est la dystrophie de Fuchs.

### *a- Dystrophie de Fuchs DF*

- Formation de vergetures de la membrane de descemet (gouttes) et entraînent une évolution vers l'œdème cornéen.
- Epidémiologie : ubiquitaire ; héréditaire TAD avec prédilection pour le sexe F où plus sévère.
- Clinique : œdème de cornée évoluant lentement sur 10 à 20 ans, bilatéral et asymétrique, symptomatique chez le sujet âgé
- Evolution : cornea guttata vers œdème de cornée vers keratopathie bulleuse puis vers la neovascularisation et enfin l'opacification cornéenne
- Classification : 3 stades évolutifs
  - o Stade 1 : pas de symptôme fonctionnel : gouttes visibles à la LAF en rétroillumination + qq PRD pigmentés + descemet épaissie
  - o Stade 2 : œdème de cornée avec SF (flou visuel intermittent à prédominance matinale + AV diminuée + éblouissement), parfois bulles épithéliales == rupture == douleur
  - o Stade 3 : fibrose sous épithéliale == néovaisseaux (avec diminution de la douleur mais BAV)
- Paraclinique :
  - o Microscopie spéculaire : confirme le diagnostic avec 5 stades progressifs :
    - § 1 : petites gouttes isolées < cellules endothéliales qui sont normales

§ 2 : gouttes isolées cellules endothéliales qui sont anormales

§ 3 : début de confluence des gouttes

§ 4 : gouttes confluentes (image multilobée)

§ 5 : aucune cellule ni contour cellulaire visible

○ ME : épaissement descemetique

- Traitement :

○ Au stade de l'œdème transitoire : solutions hypertoniques ou aussi air chaud ( séchoir des cheveux à distance de la cornée)

○ Episodes de ruptures de bulles : lentille thérapeutique, collyre cycloplégique si spasme ciliaire

○ Stade ultime : KT

***b- Dystrophie endothéliale postérieure polymorphe DEPP***

- Epidémiologie : rare, congénitale, TAD parfois récessive, début précoce, évolution progressive ou non évolutive (le plus souvent, absence d'œdème)

- Clinique :

○ Manifestation précoce : 2<sup>ème</sup>, 3<sup>ème</sup> décennie

○ Bilatérale souvent asymétrique

○ Le plus souvent asymptomatique, diagnostic à la LAF. Parfois le patient consulte pour une symptomatologie d'œdème cornéen

○ LAF : Lésions vésiculaires et nodulaires en bandes dans la membrane de descemet. Lésions isolées, regroupées ou diffuses.

○ 3 formes cliniques : Vesiculaire, en bande, diffuse

○ S'accompagne de SAP, parfois glaucome, zones d'atrophie irienne, membrane recouvrant la face antérieure de l'iris + corectopie

- Diagnostic différentiel :

○ Syndrome ICE

○ Devant les lésions en bande : rupture de la membrane de descemet (forceps), glaucome congénital, hydrops, hémorragie interstitielle

- Histologie : Endothélium pluristratifié + descemet épaissie

***c- Dystrophies endothéliales héréditaires congénitales***

- Epidémiologie : Très rare, TAD ou R, enfant ou adulte jeune, bilatérale et symétrique. Altération de la fonction endothéliale avec PG 0,

Augmentation de la perméabilité à la fluo.

- Clinique :
  - o Œdème cornéen congénital sans HTO ni buphtalmie ni neovx allant du petit haze stromal jusqu'à la cornée blanche (teinte bleue gris)
  - o L'œdème envahit toutes les couches cornéennes, et l'épithélium est très irrégulier et l'opacité cornéenne gêne l'examen de la descemet.
  - o Aspect de « buée épithéliale » de « verre dépoli » du stroma
- Diagnostic différentiel :
  - o Importance du diagnostic différentiel avec glaucome congénital qui peut se présenter sous cette forme
  - o Lésions au forceps, DEPP : forme très précoce
- Traitement :
  - o Stade initial de l'œdème : idem autres dystrophies.
  - o KT pour le stade évolué.

#### **d- Syndrome endothélial iridocornéen (Sd ICE)**

- Epidémiologie :
  - o Pathologie sporadique, acquise, rare, svt F 30-50ans
  - o Unilatérale
  - o Caractéristiques communes avec DF et DEPP
  - o Etiologie : inconnue. Hypothèse : endothélite herpétique.
- Physiopathologie :
  - o anomalie de prolifération des cellules endothéliales
  - o Formation d'une membrane endothéliale ectopique recouvrant un AIC ouvert ==> contraction de la membrane et envahissement de l'iris
- Clinique :
  - o Ceux de l'œdème cornéen : flou matinal, halos, bav
  - o Examen à la LAF : SAP, aspect en « argent battu » de la descemet, puis glaucome secondaire, fermeture progressive de l'angle + anomalies iriennes.

#### **3- Causes dégénératives**

Chez certains patients l'endothélium est primitivement pauvre

- L'appauvrissement physiologique avec l'âge et / ou la conjonction de

facteur chirurgicale entraîne la constitution d'un œdème cornéen spontané ou post chirurgical

- Microscopie spéculaire : densité endothéliale faible, polymorphisme augmenté (coefficient de variation de surface cellulaire augmenté), et pléomorphisme augmenté (diminution du pourcentage des cellules hexagonales)

#### 4- Causes inflammatoires

- Uvéite antérieure
- Rejet endothélial de greffe de cornée
- Endothélite « auto-immune »
  - o Tableau de rejet sans greffon
  - o Extrêmement rare

#### 5- Modifications du TO

- Augmentation de la PIO entraîne un œdème de cornée par le biais de l'augmentation de la PI ou par atteinte de l'endothélium
- Glaucome aigu
- HTO chronique non traitée
- Glaucome congénital : œdème, buphtalmie, rupture descemetique, fibrose sous épithéliale
- Hypotonie franche et prolongée :
  - o Lésions traumatiques de l'endothélium dues à l'athalamie
  - o Rôle lésionnel de l'hypotonie

### **B- Causes stromales**

#### 1- Kératites interstitielles :

- Herpétique
- Syphilitique
- Tuberculeuse

2- Kératites disciformes : herpétique parfois postérieure == œdème par atteinte inflammatoire du stroma et / ou par endothélite virale herpétique.

### **C- Causes épithéliales**

- #### 1- Secondaire au port de lentille de contact prolongé
- Ischémique et hypoxique



## 2- Ulcérations épithéliales étendues chroniques

### V-TRAITEMENT

#### A- Etiologique

Chaque fois qu'il existe une étiologie

- Correction HTO
- Traitement anti-viral
- Traitement anti-inflammatoire
- Ablation implant dangereux pour l'endothélium (surveillance nécessaire des patients porteurs d'ICA)
- Corticoïdes locaux très utiles si œdème inflammatoire

#### B- Symptomatique de l'œdème peu évolué

- Instillation de serum salé hypertonique
- Séchage au sèche cheveux à distance des cornées

#### C- Traitement curatif de l'œdème cornéen évolué

##### 1- Kératoplastie transfixiante

- **Objectif recherché :**
  - o apport de cellules endothéliales saines afin de restituer la fonction de barrière + pompe
- **But :** Améliorer la vision et faire disparaître les douleurs

##### 2- Si KT non réalisable

- Lentille pansement
- Ponction de membrane de Bowman : accélérer la fibrose sous épithéliale et donc diminuer les bulles == diminuer la douleur.

##### 3- Si toute fonction visuelle perdue : PL-

- Injection rétrobulbaire de xyloalcool, voire éviscération pour soulager la douleur

# LES ULCERES DE CORNEE

# Plan

- I- Introduction
- II- Rappel anatomophysiologique
- III- Physiopathologie
- IV- Diagnostic positif
- V- Diagnostic différentiel
- VI- Diagnostic de gravité
- VII- Diagnostic étiologique
- VIII- Complications
- IX- Conclusion

## **LES ULCERES DE CORNEE**

## **I- INTRODUCTION**

- Perte de substance cornéenne +/- étendue en surface et en profondeur à point de départ épithélial
- Urgence fréquente en ophtalmologie et d'étiologies variées
- Le pronostic dépend de l'étiologie et de la précocité et de la qualité de la prise en charge

## **II- RAPPEL ANATOMOPHYSSIOLOGIQUE**

## **III- PHYSIOPATHOLOGIE**

- L'atteinte épithéliale peut être due à :
  - o Une érosion mécanique : problème de surface oculaire, lagophthalmie, malposition palpébrale
  - o Atteinte infectieuse
  - o Atteinte neurotrophique : anesthésie ou hypoesthésie cornéenne
- Conséquences :
  - o Si atteinte épithéliale seule : cicatrisation rapide en 24 à 48h
  - o Si atteinte de la membrane de Bowman : perte de la transparence responsable de néphélie
  - o Si ulcère profond : perforation, surinfection ou descémétocèle
- Les facteurs de risque :
  - o Locaux :
    - § Port de lentille de contact
    - § Pathologie de surface oculaire ou de cornée : dysfonction lacrymale, anomalie palpébrale, kératopathies, conjonctivites, collyres de corticoïdes prolongés, conservateurs...
    - § Traumatismes cornéens avec ou sans CE
    - § Chirurgie :
      - Cornéenne : réfractive, greffe
      - Cataracte et segment antérieur
  - o Généraux :
    - § Immunodépression iatrogène : corticoïdes, autres immunosuppresseurs, ou acquise (âge, diabète, coma, PAR) ou congénitale (drépanocytose)
    - § Avitaminose

## IV- DIAGNOSTIC POSITIF

### A- Clinique

#### 1- Signes fonctionnels et interrogatoire

- SF :
  - o Œil rouge douloureux, si pas de douleur évoquer une kératite neurotrophique
  - o BAV : variable, selon le siège et l'étendu de la lésion
  - o Photophobie, larmoiement, blépharospasme
- Interrogatoire :
  - o Facteurs de risque, début
  - o Terrain : âge, profession
  - o ATCD : port de LDC, traumatisme oculaire, corticoïdes locaux, blépharite, conjonctivite ou kératoconjonctivite, diabète, maladie de système, corticothérapie au long cours, chirurgie cornéenne, cataracte ou SA, notion d'atteinte récidivante et préciser si un traitement a été reçu.

#### 2- Examen ophtalmologique

- AV de loin et de près, souvent diminuée au niveau de l'œil atteint
- Cercle perikératique
- Ulcération épithéliale +/- étendue +/- profonde, infiltrat stromal diffus ou localisé
- Test à la fluo +
- Les caractères de l'ulcère : siège (central, périphérique ou marginal, parallèle au limbe), dimensions, l'aspect (arrondi, ovalaire, en carte de géographie, dendritique), les bords (nets ou décollés avec diffusion sous épithéliale de la fluo), le fond (propre ou infecté)
- Si ulcère perforé : Seidel+
- Réaction inflammatoire en chambre antérieure possible
- Rechercher les facteurs de risque locaux
  - o Etat des paupières et des cils
  - o Sécheresse oculaire
  - o Sensibilité cornéenne (à l'aide d'un bout de coton)
  - o CE (everser la paupière)
- Photos/schéma pour le suivi

### 3- Examen général :

- A la recherche d'une étiologie éventuelle (maladie de système, tuberculose, syphilis, rosacée oculaire)

### B- Paraclinique

- Microbiologiques :
  - o Prélèvement réalisé en urgence avant tout traitement local
  - o Prélèvement conjonctival si sécrétions importantes
  - o Grattage cornéen : bactériologique (examen direct + culture + antibiogramme), virologique, mycosique et parasitaire
  - o Prélèvement bactériologique des LDC et de leur étui
- NFS, GAJ

## V- **DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL**

- Œil rouge douloureux : GFA, uvéite antérieure, CE
- Kératite stromale, endothéliale
- Traumatisme cornéen

## VI- **DIAGNOSTIC DE GRAVITE**

- Surinfection
- Perforation
- Endophtalmie
- Phtyxe du globe

## VII- **DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE**

### A- Moyens du diagnostic étiologique

#### 1- Clinique

- Interrogatoire :
  - o Notion de traumatisme, de port de LDC, de lagophtalmie, d'exophtalmie, d'ectropion, d'entropion, de trichiasis, de brûlure, de fièvre + AEG, d'ATCD d'herpes, d'épisode de zona, de maladie générale...
- Examen physique :
  - o Examen des annexes : paupières, conjonctive
  - o Recherche d'un CE

- Examen de la cornée : aspect de l'ulcère, sensibilité cornéenne, réaction de la CA

## 2- Paraclinique

- Résultats des examens microbiologiques
- Bilan biologique en fonction de l'orientation clinique

## **B- Etiologies**

### 1- Causes mécaniques

- Traumatisme (CE conjonctival, cornéen, LDC, brûlure chimique ou physique)
- Malposition palpébrale, malposition des cils, lagophtalmie
- Sécheresse oculaire
- Kératites neurotrophiques (neuroparalytiques)

### 2- Dystrophie cornéenne

- Kératopathie bulleuse du pseudo-phaque (rupture des kystes intraépithéliaux)

### 3- Causes infectieuses

#### *a- Kératites bactériennes*

- Urgence thérapeutique, la survenue d'une kératite bactérienne implique l'altération d'une ou de plusieurs systèmes de défense de la cornée ou de la conjonctive.
- **Bactéries des kératites** : les germes le plus souvent retrouvés sont : staph aureus, strepto pneumoniae, pseudomonas, entérobactéries.
  - Les BGN et le pseudomonas sont fréquemment rencontrés chez les porteurs de LDC
- Infiltrat cornéen sous jacent à un ulcère épithélial au niveau desquels une ou plusieurs bactéries sont identifiées par analyse et/ou qui guérissent sous traitement antibiotique
- Présence d'une composante inflammatoire qui entraîne une destruction tissulaire.
- **Physiopathologie** : suite à une lésion de l'épithélium, les bactéries le colonisent avant de pénétrer le stroma grâce aux toxines et enzymes protéolytiques === réponse inflammatoire cellulaire et humorale
- **FDR** :
  - Sujet jeune : LDC, traumatisme
  - Sujet âgé : pathologie de surface (œil sec, kératite bulleuse, kératite

neurotrophique..), anomalie palpébrale

- Quelque soit l'âge : chirurgie cornéenne (réfractive, greffe), immunodépression (diabète, VIH, corticothérapie au long cours)

- **Diagnostic positif**

- Clinique

§ Interrogatoire : rechercher les FDR

§ SF : apparition brutale (parfois progressive), douleur intense, rougeur oculaire, photophobie, blépharospasme, larmoiement, BAV en fonction de la localisation des lésions par rapport à l'axe visuel

§ Examen à la LAF : confirme le diagnostic :

- Œdème palpébral, blépharospasme, chémosis
- Ulcération épithéliale fluo +
- Infiltrat stromal inflammatoire localisé (abcès) ou diffus parfois associé à un hypopion
- Apprécie la gravité de la lésion et l'existence de complications
- Abcès : nombre, forme, dimensions, siège, limites, profondeur
- Si néovaisseaux, sécrétions, inflammation du SA, sclérite, endophtalmie...
- Faire un schéma détaillé des lésions initiales

- Paraclinique :

§ Examen microbiologique

- Avant de démarrer le traitement
- Indispensable si atteinte cornéenne sévère, identifier et tester la sensibilité aux antibiotiques
- 90% des abcès répondent à un antibiotique empirique
- Grattage cornéen : examen direct + culture, recherche bactériologique + mycologique + virologique + amibe + antibiogramme
- La PCR améliore la sensibilité au diagnostic
- La PCA : pas de ponction si hypopion (stérile, réaction inflammatoire avec une descemet qui est intacte)
- Examen microbiologique des LDC + étui

§ Bilan biologique : NFS + GAJ

§ Bilan général : Radio des sinus

- **Diagnostic différentiel :**

- Infiltrat périphérique stérile (hypersensibilité à staph, rosacée, allergie, PR, MICI, LDC)
- Complications mécanique et inflammatoire des LDC (CLARE, CLPU, SEAL...)
- **Diagnostic de gravité**
  - Critères de gravité :
    - § **Locaux** : critères d'hospitalisation + traitement antibiotique renforcé
      - Règle 1-2-3 : tyndall CA>1+, diamètre >2mm, situé à moins de 3mm du centre
      - Sclérite, endophtalmie, perforation, suspicion d'un pseudomonas et neisseria
      - Aggravation malgré un traitement antibiotique de 24h
      - Atteinte bilatérale
    - § **Généraux**
      - Monophtalme
      - Opéré de greffe de cornée (chirurgie de cornée)
      - Immunodépression
      - Enfant
      - Mauvaise observance thérapeutique
- **Traitement**
  - Buts :
    - § Traiter l'infection
    - § Eviter les complications
  - Moyens :
    - § Traitement médical :
      - Collyres antibiotiques / pommade antibiotique
      - ATB par voie générale
      - Cycloplégiques / hypotonisant
      - Cicatrisant / corticothérapie
      - Antalgiques
    - § Traitement chirurgical
      - Débridement
      - KT



- Greffe de membrane amniotique

○ **Indications** : traitement après prélèvement

§ Petit ulcère (moins de 2mm, profondeur moins de 20%, infiltration superficielle)

- Pas d'hospitalisation, traitement local (C+P, sous conj)
- Quinolone large spectre +2<sup>ème</sup> antibiotique (aminoside, rifamycine, azytromycine)
- Si porteur de LDC : arrêt du port et cipro 1goutte/h + Genta 1goutte /h + desomédine 1goutte/h
- Si pas de LDC : cipro 1gtte/h + genta 1goutte/h
- Injection sous conjonctivale d'ATB si mauvaise observance thérapeutique ou formes sévères
- ATB orientés par les résultats de l'antibiogramme
- Il est préférable de garder 2 ATB actifs sur la bactérie
- Mesures adjuvantes

§ **Si critères de gravité : hospitalisation**

- Grattage cornéen+ collyres fortifiés d'ATB horaire y compris la nuit + hospitalisation en chambre individuelle
- Collyres fortifiés : TGV, ticarcilline (6mg/ml) + gentamicine (20mg/ml) + vancomycine (50mg/ml)
- Ou 2 ATB renforcés : vancomycine (50mg/ml) + ceftazidime (fortum 20mg/ml)
- Dose de charge 1 goutte toutes les 5 à 10 min la première heure puis 1goutte/h pendant 48h puis réduction progressive
- Pommade ATB : enfants / nuit
- ATB par voie générale : si endophtalmie, sclérite ou perforation : céphalosporine 3<sup>ème</sup> génération IV (triaxon 1g\*2/j) + ciprofloxacine per os 500mg \*2/j
- Cycloplégiques, larmes artificielles, antalgiques
- Corticoïdes : en pratique peuvent être prescrits sans danger à J2 si gram + et J4 si gram - . Durée du traitement est de 2 semaine pour les kératites peu sévères et 4 semaines ou plus si critères de gravité

§ **Mesures adjuvantes** : lavage oculaire au sérum physiologique

pluriquotidien, cycloplégiques, hypotonisants si nécessaire, antalgiques oraux. Arrêt du port de la LDC, éviter un pansement à la phase aigüe de l'infection

#### § **Chirurgie :**

- Débridement régulier de l'ulcère
- Si perforation : colle, membrane amniotique, ou greffe à chaud
- KT ou lamellaire à distance : traitement des séquelles

#### § **Surveillance :**

- 3 paramètres de surveillance 2 fois par jour
  - Inflammation
  - Toxicité
  - Infection
- AV, intensité des SF, infiltrat (taille + profondeur), épithélium, de gré de l'inflammation ( de surface et intraoculaire)

#### - **Evolution et pronostic**

- Evolution dépend de la virulence des germes , précocité du traitement, immunité du patient
- Bon pronostic pour Gram+
- Mauvais pronostic si BGN
- Si absence de réponse : fenêtre thérapeutique de 24h, refaire les prélèvements (grattage, biopsie), culture dans les milieux spéciaux.

#### ***b-** Kératites virales (voir cours herpes+zona)*

#### ***c-** Kératites fongiques*

- Causes rares, incidence augmente par l'usage abusif de corticoïdes, immunosuppresseurs
- Champignons opportunistes envahissent la cornée pathologique ou la cornée normale après traumatisme végétal ou tellurique
- Diagnostic et traitement difficiles
- Graves potentiellement cécitantes
- Champignons filamenteux :
  - Multicellulaires : fusarium, aspergillus
  - Unicellulaires : candida albicans ; 60% des kératomycoses (Europe)
- Diagnostic positif souvent difficile au début

- Début insidieux : 1ers signes 24 et 36h après le trauma, voire plusieurs semaines plus tard
- SF de kératite infectieuse avec BAV variable
- Au niveau de l'épithélium :
  - o Aspect gris et sale + qq infiltrats
  - o Parfois ulcère de cornée à bords irréguliers et surélevés en regard de l'infiltrat stromal
  - o Ulcérations récidivantes deviennent permanentes au stade tardif de l'infection
- Evolution-complications
  - o Lente
  - o Parfois présentes d'emblée :
    - § Fonte stromale
    - § Descmétocèle
    - § Ectasie cornéenne
    - § Perforation
    - § Sclérite
    - § Endophtalmie, fonte purulente, cellulite orbitaire
- La microscopie confocale à l'aide du module cornéen HRT II permet un diagnostic précoce avant même les prélèvements en visualisant les structures fongiques ou amibiennes dans le stroma et permet de démarrer un traitement adapté rapidement
- Diagnostic microbiologique :
  - o Prélèvement et grattage cornéen profond indispensable avant traitement et sans anesthésique local
  - o Examen direct, cultures spécifiques (après 3 à 4j, parfois qlq semaines)
  - o PCR
  - o Biopsie de cornée si nécessaire
  - o PCA est contre indiquée
  - o Examen bactériologique systématique (30% de coinfections bactériennes) +/- amibes et herpes
- Traitement
  - o Traitement médical

- § Collyre renforcé : amphotéricine B 0.15 %, meilleur compromis entre efficacité et toxicité (pharmacie hospitalière)
- § Azolés : peu efficaces et toxiques
- § En pratique : traitement médical fonction du champignon pathogène et de la clinique
- § Corticothérapie contre indiquée
- § Traitement adjuvant : lavages pluriquotidiens au sérum phy, cycloplégiques, hypotonisants, antalgiques oraux
- § ATB si coinfection bactérienne
- § Lavage des mains, visage, contacts et déplacements limités
- § Hospitalisation plus souvent
- § 8 à 10 gouttes par jour au moins 6 semaines
- § Durée minimale de traitement entre 6 semaines et 3 mois
- Traitement chirurgical : débridement régulier, greffe à chaud ou optique à distance, colle, recouvrement conjonctival, enucléation
- Evolution très lente : plusieurs semaines à plusieurs mois
- Pronostic le plus souvent mauvais
- Favorable sous traitement dans 50 à 70% des cas
- Perte du globe dans 10 à 25% des cas
- Kératoplastie dans le 1/3 des cas
- d- Kératites amibiennes*
- Affections graves, amibe = parasite monocellulaire, porteurs de LDC
- FDR : LDC entretien par solutions salines confectionnées, projection d'eau ou de solutions contaminées, traumatismes cornéens
- Clinique :
  - Signe de début caractéristique : douleur importante
  - Aspect irrégulier et dendritiforme de l'épithélium
  - Puis atteinte stromale === infiltrats annulaires
  - Puis abcédation +/- hypopion
- Diagnostic et traitement
  - Prélèvement cornéen avec étude histologique
  - Recherche d'amibe dans l'étui et sur la LDC du patient
  - Traitement précoce : antiamibiens topiques

#### 4- Ulcère cornéen dû à une réaction immunologique

##### a- Ulcère de mooren

- Ulcère périphérique, douloureux, uni ou bilatéral, d'évolution chronique.
- **Physiopathologie** : hypothèse autoimmune fait l'objet d'un consensus (existence d'Ac circulants dirigés contre les Ag épithéliaux, existence d'infiltrats cellulaires conjonctivaux)
- **Diagnostic** d'élimination après réalisation des examens complémentaires suivants :
  - o NFS, VS, urée+creat plasmatique, bilan hépatique, sérologie hépatite C, TPHA, VDRL, EPP, Ac anti-cytoplasme des neutrophiles, ac anti-nucléaires, FR, exploration du complément, recherche de complexes immuns circulants, examen parasitologique des selles, radio de poumons
- **Critères diagnostic selon Watson** :
  - o Ulcère de cornée périphérique s'étendant jusqu'au limbe cornéo-scléral
  - o Bord central de l'ulcère en promontoire
  - o Infiltration blanchâtre du stroma précédant l'ulcère
  - o Extension centrale et circonférentielle laissant place à une cornée amincie et vascularisée
  - o Pas d'atteinte sclérale
  - o Pas de pathologie générale détectable
- **Traitement médico-chirurgical** : doivent être employés selon une progression thérapeutique basée sur la réponse clinique
  - o Corticoïdes : local et intensifs, par voie générale 1mg/kg/j si la corticothérapie locale n'a pas apporté d'amélioration après 8 jours de traitement.
  - o Résection conjonctivale : double intérêt diagnostic (étude anapath, arguments en faveur de mooren) et thérapeutique, large 4-5 mm, sclère mise à nu et ulcère débridé. Eloigne de l'ulcère les cellules médiatrices de la réaction immune. Doit être associée aux autres moyens thérapeutiques.
  - o Immunosuppresseurs : methotrexate, azathioprine, cyclosporine A, réservés aux formes sévères ou secondaires
  - o Autres traitements chirurgicaux : nécessaires au stade de perforation
    - § Colle cyanoacrylate si petite perforation et une fois maladie stabilisée

prévoir KT ou lamellaire à froid

§ Kératoplasties lamellaires si perforation importante

§ KT mauvais pronostic

b- Ulcères annulaires

- Ulcère circonférentiel assez large atone, situé à l'intérieur de l'anneau limbique, souvent unilatéral, destructif du limbe
- Origine : réaction allergique d'hypersensibilité
- Souvent associé à une maladie générale : PR, PAN, Wegener, lupus

c- Dégénérescence marginale de Terrien

- Atteinte cornéenne périphérique bilatérale et symétrique, indolore, débutant dans le quadrant nasal supérieur puis s'étend circonférentiellement. Il existe une infiltration stromale ponctuée jaune avec néovaisseaux et avec le respect de l'épithélium recouvrant la zone atteinte et absence d'hyperhémie conjonctivale et épisclérale

## VIII- COMPLICATIONS

- Fréquentes et graves
  - o Endophtalmie : cliniquement ulcère à hypopion dont le pronostic est souvent réservé
  - o Descemetocèle : stade préperforatif
  - o Perforation : conduit à une perte de substance qui formera un leucome adhérent ou une fuite large de l'HA avec une hypotonie considérable
  - o Taie de cornée (forme de guérison) peut être cécitante si centrale
  - o HTO par inflammation

## IX- CONCLUSION

L'ulcère de cornée est une pathologie fréquente en pratique quotidienne, ophtalmologique et grave car expose au risque de perte anatomique ou fonctionnelle du globe. Constitue de ce fait une urgence diagnostic et thérapeutique.

# **LES SYNDROMES SECS**

# Plan

- I- Introduction
- II- Rappel anatomique et physiologique
- III- Physiopathologie
- IV- Diagnostic
- V- Classification des syndromes secs
- VI- Etiologies des syndromes secs
- VII- Traitement
- VIII- Conclusion

## LES SYNDROMES SECS

### I- INTRODUCTION

La sécheresse oculaire est une des causes les plus fréquentes de consultation en ophtalmologie. La fréquence est augmentée chez le sujet âgé, la femme ménopausée et si maladie auto-immune. Il s'agit d'un



déséquilibre du film lacrymal dû à un défaut de sécrétion ou un excès d'évaporation entraînant des dommages à la surface oculaire et ainsi des symptômes.

## **II- RAPPEL ANATOMIQUE ET PHYSIOLOGIQUE**

### **III- PHYSIOPATHOLOGIE**

#### **A- Rappel sur le film lacrymal**

Structure traditionnellement décrite en 3 couches

- Couche superficielle lipidique : glande de meibomius, zeiss et moll ; lutte contre l'évaporation des larmes + facilite le glissement de la paupière sur la cornée
- Phase aqueuse intermédiaire : essentiellement la glande lacrymale principale ; accessoirement : Krauss et Wolfring. Contient électrolytes, eau et protéines.
- Phase muqueuse (la plus profonde) : cellules caliciformes + épithéliales de la conjonctive +/- glande lacrymale

En réalité le film lacrymal = phase majoritaire mucinoaqueuse + fine phase lipidique.

#### **B- Composition du film lacrymal**

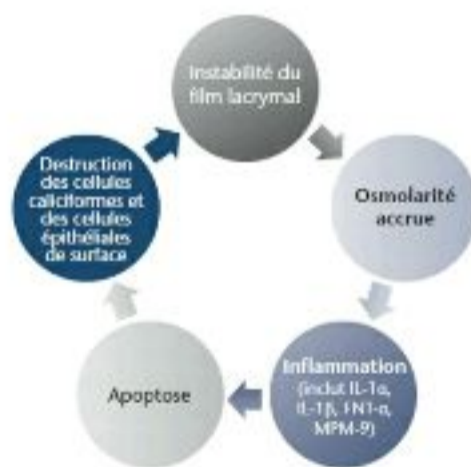
- Mélange de mucines solubles et non solubles
- Eau + électrolytes et protéines (Ig , enzymes antimicrobiennes : lysozyme, lactoferrine), facteurs de croissance
- Phospholipides (lipides hydrophiles au niveau de la phase mucinoaqueuse) et hydrophobes (lipidique)

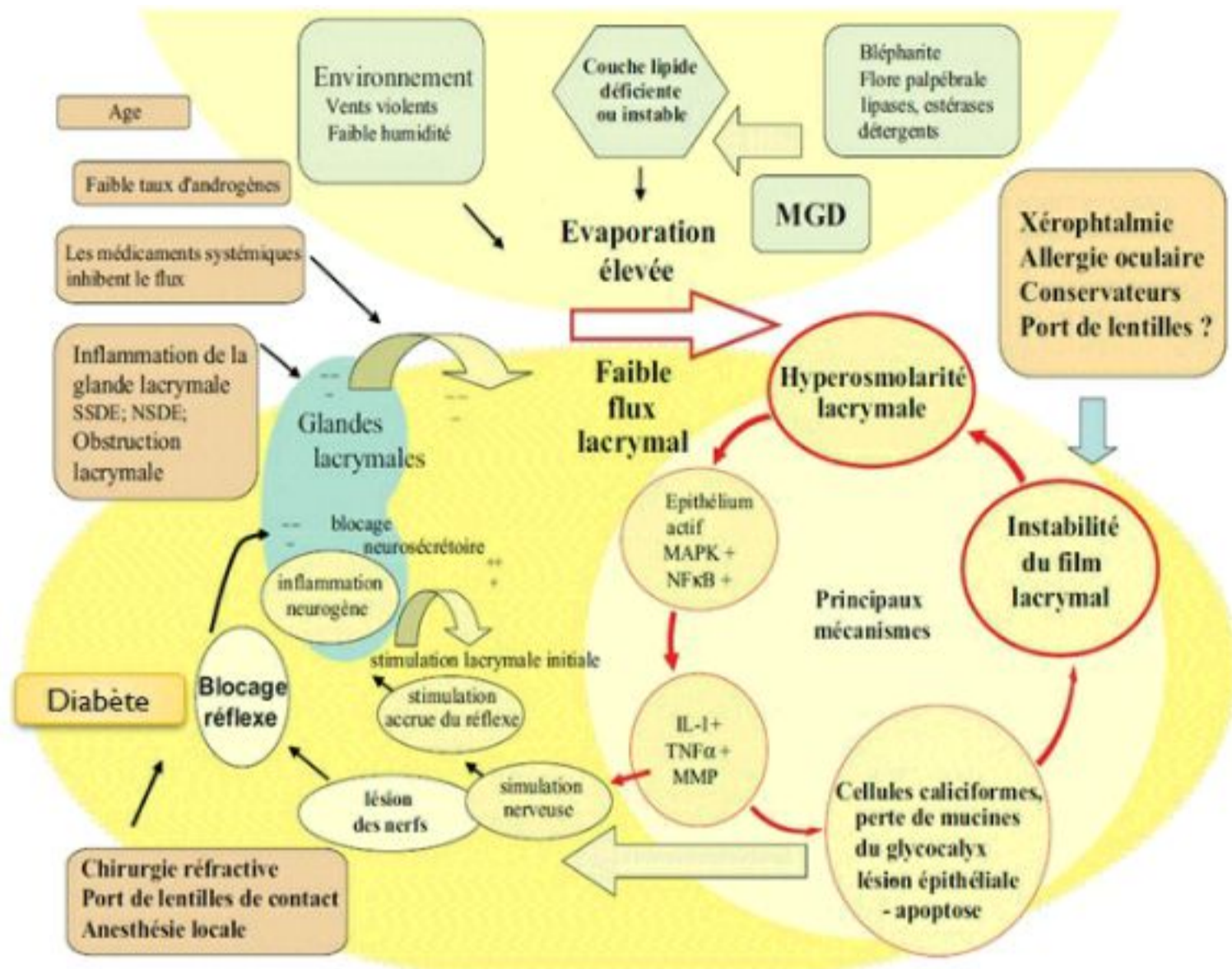
#### **C- Fonction**

- Protection mécanique cornéo-conjonctivale
- Humidification cornéo-conjonctivale
- Apport nutritif métabolique pour la cornée avasculaire
- Rôle lubrifiant paupière/cornée
- Rôle optique + osmotique (hydratation stromale)
- Rôle protection immunitaire + cicatrisation

#### **D- Physiopathogénie du syndrome sec**

- Au départ on pensait que le syndrome sec était dû uniquement à une involution de la glande lacrymale chez le sujet âgé ou en cas d'atteinte dans le cadre de maladie autoimmune.
- Actuellement, il est admis une atteinte plus globale de l'unité fonctionnelle lacrymale (hormonaux, inflammatoires, modification de surface)
- Rôle majeur des androgènes dans la stabilité du film lacrymal
  - o Action immunomodulatrice
  - o Action immunosuppressive
  - o Action antiinflammatoire
- Dysfonctionnement au niveau des interconnexions nerveuses entre la surface oculaire, paupière et glande lacrymale principale  
 ===genèse du syndrome sec





## IV- DIAGNOSTIC

### A- Signes fonctionnels

Aucun signe fonctionnel n'est spécifique

- Interrogatoire : Ancienneté des symptômes, caractère quotidien ou intermittent
- Patients rapportent en général des sensations de CE, de sécheresse, brûlure, fatigue visuelle et parfois prurit, aussi sécrétions, rougeur oculaire et photophobie
- Certains patients permettent d'évoquer une sécheresse oculaire devant :
  - o SF qui augmentent au cours de la journée (notamment si déficit aqueux) ou plus importants au réveil (atteinte meibomienne)

- SF qui augmentent par la climatisation, air sec et chaud, fumée
- SF qui augmentent par une activité visuelle soutenue (travail sur écran, conduite)
- On précisera les ATCD locaux :
  - Conjonctivite, port de LDC
  - ATCD de kératite, chirurgie cornéenne, traitements locaux
- Et les ATCD généraux :
  - Maladie autoimmune
  - Diabète
  - Atteinte neurologique
- Le statut hormonal sera précisé ainsi que les prises médicamenteuses (psychotropes, antihistaminiques..)

## **B- Examen clinique**

- On analyse successivement les paupières, conjonctive et cornée.
- On recherche :
  - Blépharite
  - Malposition palpébrale (ectropion, entropion)
  - Anomalie des cils
- Sévérité d'une sécheresse oculaire === patient rapporte l'absence de larmes (émotion, oignons)
- Rechercher un dysfonctionnement des glandes de Meibomius entraînant des sécrétions épaisses, chalazions, obstruction des orifices des glandes
- L'hyperhémie conjonctivale est fréquente (œil sec, frottement palpébraux par mauvaise lubrification === irritation)
- On peut retrouver une atteinte clinique de la cornée et de la conjonctive, là où elles sont le plus exposées : fente palpébrale === tableau de «kératoconjonctivite sèche »
- Parfois, présence de débris muqueux et épithéliaux : kératite filamenteuse
- Rechercher infections de surface oculaire car risque augmenté par diminution du renouvellement des larmes et dessiccation de surface

- Noter que le syndrome sec au cours du syndrome de Sjogren est un des plus sévères avec risque important de complications graves : kératite microbienne, ulcère cornéen === Perforation

### **C- Méthodes d'exploration**

Le diagnostic du syndrome sec repose sur

- L'examen à la LAF : apprécier le retentissement sur la surface oculaire
- Tests : apprécier quantitativement et qualitativement le déficit lacrymal, parfois évaluation cytologique et immunologique

#### 1- Inspection du ménisque lacrymal

- Normal : mesure environ 0.5mm ; siège entre le bord de la paupière inférieure et la conjonctive bulbaire, diminué chez le sujet présentant un syndrome sec
- L'instillation de fluo permet de mieux préciser ses limites
- La mesure de sa hauteur peut être réalisé avec OCT du SA ou par vidéomeniscométrie
- L'existence de filaments muqueux en suspension dans le film lacrymal est témoin de sa mauvaise qualité
- Présence de piqueté cornéen à la LAF === syndrome sec sévère.

#### 2- Evaluation par colorants

- Fluoresceine :
  - o Colorant vital, non toxique pour l'épithélium
  - o Permet la mise en évidence des zones d'altération épithéliales (KPS, ulcères) car normalement incapable de franchir les jonctions serrées intercellulaire d'un épithélium sain. Si lésion === pénètre les espaces intercellulaires
- Rose bengale :
  - o Assez irritant et douloureux (nécessite une anesthésie locale)
  - o Colore les zones de conjonctive et de cornée non protégées par du mucus === altération de la couche de mucus protecteur.
- Vert de lissamine
  - o A les mêmes indications que le rose bengale mais n'est pas

douloureux

- Il permet d'étudier la sécrétion des glandes de meibomius et d'apprécier la souffrance des cellules épithéliales cornéennes
- Il colore uniquement les cellules mortes et sa coloration n'est pas perturbée par la couche de mucus.

### 3- Evaluation de la stabilité du film lacrymal

#### a- Mesure du temps de rupture du film lacrymal (BUT)

- Instillation d'une goutte de fluoresceine 0.5%
- Patient cligne quelques fois des yeux puis maintient les paupières ouvertes le plus longtemps possible et on examine pendant ce temps le film lacrymal coloré par la fluoréscine à la LAF sous lumière bleue
- On recherche la survenue d'une rupture du film lacrymal apparaissant sous forme d'une zone sombre
- Normal : BUT : > 10 secondes, si inférieur à 10secondes il s'agit d'une instabilité du film lacrymal
- Le BUT évalue la qualité du film lacrymal en appréciant sa tension superficielle, sa viscosité et sa stabilité.

#### b- Tearscope et NIBUT

- Permettent une évaluation du film lacrymal sans contact ni instillation qui peut parfois fausser les résultats

### 4- Mesure de la production des larmes.

#### a- Test de schirmer I:

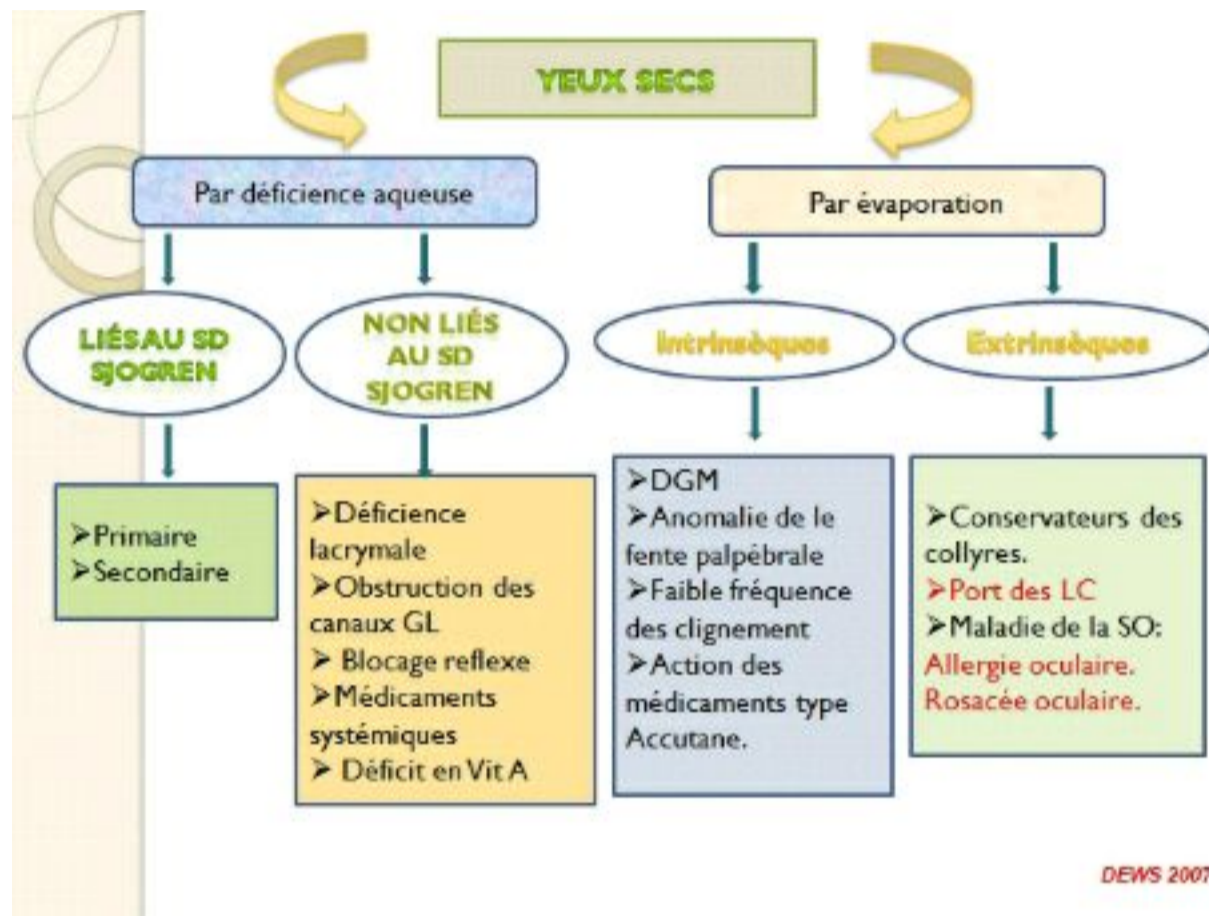
- Test objectif le plus utilisé
- Quantifie un déficit de sécrétion lacrymale
- Evalue la sécrétion lacrymale totale (basale + reflexe)
- Réalisation : mise en place d'une bandelette de papier buvard graduée de 5mm en 5mm, placée dans le fornix inféroexterne pendant 5 minutes
- Test comparatif, bilatéral, sans anesthésie ni instillation dans une pièce où la luminosité est diminuée et avec une fréquence de clignement normale.

- Normal : Au bout de 5 minute, imprégnation 10mm
  - o Si <10mm = hyposécrétion lacrymale
  - o Si schirmer I < 5mm = critère diagnostique du syndrome de GS
- NB : Le teste de schirmer II mesure la sécrétion lacrymale après stimulation de la muqueuse nasale par un coton tige qui induit un larmolement reflexe, normale 15mm
- *b- Test de Jones*
- Ou test de schirmer I après instillation d'anesthésie locale === supprime la sécrétion reflexe et mesure donc la sécrétion de base.
- Normale après 5 minutes : 10mm, si inférieure à 5mm : anomalie.
- 5- Autres tests complémentaires.
  - *a- Test de clairance à la fluo*
  - Evaluation du degré de dilution de la fluo au bout d'un temps
  - Bon reflet du turn over des larmes, de la production de larmes et des capacités de drainage des larmes.
  - *b- Dosage du lysozyme et lactoferrine au niveau lacrymal*
  - Lysozyme et lactoferrine : 2 protéines actives anti-microbienne, produites au niveau des acini des glandes lacrymales
  - Si déficit de la production lacrymale === diminution de concentration.
  - *c- Mesure de l'osmolarité lacrymale : TearLab*
  - Normalement 302mOsmol/l
  - Si syndrome sec elle est augmentée : 330 à 340 mOsmol/l
- 6- Analyse histologique
  - *a- Biopsie conjonctivale*
  - Technique invasive faite sous anesthésie locale
  - Matériel de choix pour l'étude cytologique et immunohistochimique
  - *b- Empreinte conjonctivale*
  - Permet d'étudier la densité et les anomalies cellulaires et certaines affections virales (herpes ; adénovirus)
- 7- Autres



- Microscopie confocale, OCT du SA, meibographie/ meibométrie (quantité du meibum produit), interférométrie (évalue la couche lipidique)

## V- CLASSIFICATION DES SYNDROMES SECS



## VI- ETIOLOGIES DES SYNDROMES SECS

### A- Par déficience aqueuse

#### 1- Insuffisance lacrymale non liée à un Sjogren

- Peut provenir d'une :
  - o Production glandulaire altérée
  - o Stimulation afférente ou efférente altérée
  - o Maladie de surface oculaire locale
- Déficit lacrymal peut être primaire : absence de glande lacrymale congénitale ou hypoplasie
- Syndrome de Riley-Day : innervation parasympathique anormale de la glande lacrymale sans altération structurelle
- Majorité des patients : forme acquise++++ :
  - o Kératoconjonctivite sèche dégénérative : le plus fréquent



des syndromes secs, 10% de la population de plus de 60 ans(importance des facteurs hormonaux)

- Conjonctivite allergique chronique ou kératoconjonctivite virale
- Carence en vitamine A : 2 mécanismes == déficit en mucine ou déficit de production phase aqueuse
- Affections fibrosantes conjonctivales : par atteinte des voies d'excrétion, trachome, pemphigoïde oculaire cicatricielle, syndrome de Stevens Johnson, les brûlures chimiques.
- Infiltration de la glande lacrymale : lymphome, sarcoïdose, hémochromatose, amylose, HIV, HTLV1, EBV, Hépatite C, maladie du greffon contre l'hôte.
- Destruction de la glande lacrymale par irradiation ou chirurgie
- Atteint des boucles nerveuses afférentes et efférentes : médicaments (psychotropes, antiH1, beta bloquants), chirurgie cornéenne (kératoplastie), LASIK, atteinte du ganglion du trijumeau (tumeur, zona, HSV).

## 2- Insuffisance lacrymale liée à un syndrome de de Sjogren

- Syndrome de Gougerot-Sjogren : syndrome sec au niveau oculaire et buccal + manifestation extra glandulaires de mécanisme immunoinflammatoire
- Collagénose la plus fréquente après la PR, sexe F+++ > 45 ans
- Diagnostic : sécheresse oculaire + buccale +manifestations extra glandulaires (articulaires..)
- Histologie : infiltrat lymphoplasmocytaire au niveau des glandes salivaires avec présence d'anticorps anti SSA et SSB
- La sécheresse oculaire de ce syndrome est une des plus sévères

## **B- Par excès d'évaporation**

Aggravée par les conditions environnementales : altitude, air sec, chaleur, clim

### 1- Maladie des glandes de meibomius et blépharites

- Dysfonction des glandes de Meibomius entraine une anomalie de la

phase lipidique des larmes par conséquent une diminution de la protection contre l'évaporation + développement de phénomènes inflammatoires locaux de la surface oculaire et des paupières (ex : acné rosacée) et colonisation bactérienne anormale

## 2- Exposition oculaire

- Tout désordre qui augmente l'exposition oculaire entraîne une sécheresse oculaire par hyper évaporation
  - o Atteinte palpébrale : mécanique, neurologique, altération ou réduction du clignement ou augmentation de la fente palpébrale
  - o Au cours des ophtalmopathies dysthyroïdiennes : exophtalmie + rétraction palpébrale
  - o Patient comateux, psychiatrique

## **VII- TRAITEMENT**

### **A- But**

- Soulager le patient, l'écouter et le rassurer
- Rechercher et traiter la cause
- Rechercher les facteurs accentuant la sensation d'œil sec (clim, travail sur écran, médicaments pourvoyeur de sécheresse, allergie, tabac, fumée..)

### **B- Moyens**

#### 1- Prise en charge psychologique

- Pathologie chronique et invalidante qui nécessite écoute et explications

#### 2- Mesures environnementales

- Eviter les climatiseurs, ventilateurs, polluants (fumée de cigarette)
- Alimentation riche en oméga3

#### 3- Substituts lacrymaux

- Base du traitement de toute sécheresse oculaire
- Compensation du déficit en larmes et dilution des facteurs inflammatoires
- Sérum physiologique (0.9% ou 1.4%) : sécheresses oculaires

minimes sans altération cornéoconjonctivale. L'inconvénient : durée d'action limitée et donc instillations fréquentes

- Les gels : dérivés de cellulose (celluvisc ®), carbomères (Siccafluid ®), dérivés d'acide hyaluronique (Hylocomod ®). Permettent un contact prolongé. Indiqués dans les sécheresses oculaires de gravité moyenne
- NB : Il faut toujours privilégier les substituts sans conservateurs
- Vitamine A : propriété cicatrisante
- Emulsion lipidique (insuffisance meibomienne)

#### 4- Moyens mécaniques

- Occlusion des points lacrymaux (bouchons en silicone ou chirurgie) dans les kératoconjunctivites sèches sévères
- Lunettes à chambre humide : diminue l'évaporation et augmente l'humidité

#### 5- Traitement du dysfonctionnement meibomien

- Massage palpébrale
- Macrolide per os ou oculaire
- Cyclines per os
- Flagyl

#### 6- Traitement anti-inflammatoire

- Corticothérapie courte durée et dégression progressive (effet rebond)
- Ciclosporine (sécheresse rebelle) = Restasis ® ou préparation hospitalière. Action différée 2 semaine à 3 mois

#### 7- Serum autologue

- Formes sévères de sécheresse oculaire
- Contient des facteurs de croissance et de la vitamine A

#### 8- Chirurgie

- Greffe de membrane amniotique (formes préperforatives)

### **C- Indications**

- Stratégie adaptée pour chaque patient
- Dans toutes les situations : psychologique , environnemental, substituts lacrymaux

- Traitement d'une allergie ou une dysfonction meibomienne
- Formes mineures : substituts fluides
- Formes modérées : substituts visqueux
- Formes sévères : polymère d'acide hyaluronique si insuffisant
  - o Traitement anti-inflammatoire corticoïde
  - o Traitement de fond, ciclosporine
  - o Moyens mécaniques
  - o Kératite sévère : sérum autologue
- Traiter les complications

## **VIII- CONCLUSION**

- Véritable maladie de surface d'origine multifactorielle
- Nouveaux moyens d'exploration
- Nouveaux traitements basés sur une meilleure connaissance de la physiopathologie

---

### **NOUVELLES PERSPECTIVES**

- > Inhibition des facteurs inflammatoires responsables de la sécheresse oculaire : essais expérimentaux sur l'animal
  - **Facteurs angiogéniques.** (Goyal et al., 2011)
  - **IL17.** (Chauhan et autres, 2009)
  - **IL1.** (Okano et coll 2013)
  - **Phosphodiesterase 4.** (Govek et autres, 2010)
  - **Da-6034.** (Seo et autres, 2010)
- > **Aquaporine, stimulation de la synthèse de mucus, thérapie génique, Nerve Growth factor.**

# **LES KERATITES VIRALES**

## **(HERPES ; ZONA)**

### **Plan**

- I- Introduction
- II- Rappel anatomique et physiologique
- III- Epidémiologie et virologie
- IV- Physiopathologie des k ratites herp tiques
- V- Classification des k ratites herp tiques
- VI- Aspects cliniques des k ratites herp tiques

VII- Autres causes virales de kératites

VIII- Diagnostic positif

IX- Traitement

# **LES KERATITES VIRALES**

## **(HERPES ; ZONA)**

### **I- INTRODUCTION**

De nombreux virus peuvent être responsables d'une atteinte cornéenne :

- Herpes oculaire, essentiellement dû à l'HSV1 est une des causes les plus fréquentes de kératite
- Des kératites peuvent également survenir au cours ou au décours d'un zona ophtalmique, elles ressemblent aux atteintes herpétiques
- D'autres virus peuvent être à l'origine d'atteinte cornéenne (EBV, Adénovirus, CMV (HIV+))

### **II- RAPPEL ANATOMIQUE ET PHYSIOLOGIQUE**

### **III- EPIDEMIOLOGIE ET VIROLOGIE**

#### **1- Epidémiologie**

- Herpes : est une maladie endémique très fréquente, 1<sup>ère</sup> cause de cécité unilatérale d'origine cornéenne dans les pays industrialisés ; 1<sup>ère</sup> indication infectieuse de greffe de cornée ; 1<sup>ère</sup> cause d'échec de greffe de cornée
- VZV : responsable du zona ophtalmique, qui représente 10 à 25% de tous les cas de zona
- Adénovirus : responsable de formes épidémiques.

## **2- Virologie**

- HSV : l'homme est le seule hôte de l'HSV, environs 2 types HSV1 responsable de l'atteinte oculaire et HSV2 très peu responsable de l'atteinte oculaire comme dans le cas de contamination néonatale au cours de l'accouchement avec des lésions oculaires sévères
- Zona : VZV
  - o La varicelle est la forme primaire d'infection par VZV, ensuite VZV devient latent dans les racines dorsales des ganglions sensitifs rachidiens ou crâniens.
  - o La réactivation du virus donne le zona.
  - o Zona ophtalmique est dû à la réactivation du VZV dans le territoire du V1
  - o En l'absence de traitement on note des complications dans 50 à 70% des cas.

## **IV- PHYSIOPATHOLOGIE DES KERATITES HERPETIQUES**

- L'infection initiale = primo-infection, se définit par l'apparition du virus HSV, d'Ac ou de signes d'immunité cellulaire anti-virale au niveau du site épithélial concerné.
- L'atteinte survient en général dans l'enfance.
- La contamination par l'HSV1 se fait par les sécrétions orales et respiratoires et pour l'HSV2 essentiellement par voie vénérienne (période d'activité génitale).
- La PI est en générale inapparente, parfois au niveau oculaire, peut se manifester par une conjonctivite aigue folliculaire ou une kérato-conjonctivite avec ADP pré-auriculaire ou des vésicules palpébrales. Au niveau cornéen : KPS ou vésicules épithéliales fluo (-) puis ulcération puis microdendrite. L'atteinte reste limitée à l'épithélium au cours de la PI.

- Le virus diffuse ensuite vers les ganglions ciliaire, trigéminé, cervical, où il entre dans une phase de latence (quiescence)
- Certains facteurs favorisants : stress, fièvre, UV, chirurgie oculaire, traumatisme oculaire conduisent à une phase de réactivation (plusieurs années). Le virus quiescent se réactive et diffuse de façon rétrograde vers les tissus spécifiques : cornée, iris, HA, rétine.
  - o === Les kératites herpétiques évoluent ainsi par poussées itératives dont le nombre et le rythme sont variables et imprévisibles.
- Lors de la récurrence herpétique, HSV a plusieurs manifestations cornéennes, provoquées par différents mécanismes pathologiques (TITR)
  - o Réplication virale ®
  - o Phénomène immunitaire (I)
  - o Troubles trophiques (T)
  - o Toxicité des traitements utilisés (T)

## **V- CLASSIFICATION DES KERATITES HERPETIQUES**

Classées en fonction du site principal de l'atteinte :

- Kératites épithéliales
  - o Vésiculeuses
  - o Dendritique
  - o Géographique
  - o Marginale
- Kératites stromales
  - o Nécrosante
  - o Immunitaire

K. épithéliales et stromales === Kératites neurotrophiques
- Endothélites
  - o Disciforme
  - o Diffuse
  - o Linéaire

## **VI- ASPECTS CLINIQUES DES KERATITES HERPETIQUES**

### **A- Kératites épithéliales infectieuses**



Produites par la réplication virale au niveau de l'épithélium

### 1- Kératite dendritique

- Manifestation la plus caractéristique de l'atteinte cornéenne par HSV.
- Dendrites : ulcérations cornéennes linéaires, ramifiées, très variables en nombre et en forme.
- Extrémités renflées et bords décollés car épithélium faiblement adhérent à la membrane basale sous-jacente
- La fluo diffuse rapidement aux bords et fond de l'ulcère === aspect flou === témoin de l'activité virale
- Cliniquement : photophobie, douleur, larmoiement, et si lésion centro-cornéenne BAV
- Il existe une anesthésie cornéenne fréquente fortement en faveur du diagnostic
- Parfois atteinte moins typique : KPS, microdendrite
- Diagnostic différentiel : parfois difficile
  - o Kératite zostérienne donne un aspect similaire mais dendrites plus fines, moins ramifiées, surélevées et avec extrémités plus larges et diffusion fluo moins nette.
  - o Pseudodendrites : tyrosinémie, KS de Thygeson, LDC, traumatismes cornéens récidivants et amibiase cornéenne
- Evolution : majorité des cas : atteinte reste superficielle et guérison sans cicatrice cornéenne mais parfois (25%) évolution vers kératite stromale virale ou immunitaire.

### 2- Kératite géographique

- Secondaire à la confluence des ramifications dendritiques === aspect carte de géographie, peut survenir d'emblée si traitement initial par corticoïdes ou plus tardivement, elle est dans ce cas plus sévère du fait de la fréquente infiltration stromale associée.
- Evolution possible vers les lésions trophiques.

### 3- Kératites neurotrophiques

- Font suite aux kératites infectieuses superficielles ou stromales
- Ne sont pas dues à la réplication virale mais à :
  - o L'altération de l'adhérence de l'épithélium à la membrane basale
  - o L'altération et la diminution de la sensibilité cornéenne (hypo ou

anesthésie)

- Altération du film lacrymal
- Elles sont aggravées par l'instillation de collyres antiviraux toxiques pour l'épithélium
- Clinique : ulcération ovale avec berges soulevées du fait de l'empilement de cellules épithéliales qui n'adhèrent pas au fond de l'ulcère. Le stroma sous jacent est souvent inflammatoire.
- Complications majeures : nécrose stromale avec au stade ultime une perforation cornéenne précipitée par la toxicité des antiviraux

#### B- **Kératites stromales**

- Le plus souvent après plusieurs poussées de K. superficielles, 2% formes initiales et environ 30% des formes récidivantes
- Gravité : altération de la transparence cornéenne
- Le stroma peut être altéré par : réplication virale, phénomène immunitaire, kératite neurotrophique ou une décompensation endothéliale
- Il existe schématiquement deux formes :
  - Nécrosante : multiplication virale active
  - Interstitielle : réaction d'hypersensibilité secondaire

##### 1- **Kératite stromale nécrotique**

- Invasion directe du stroma
- Aspect similaire à l'abcès bactérien avec abcès de lames dû à un infiltrat cellulaire = aspect blanc crayeux.
- Réaction inflammatoire majeure avec néovx cornéens et réaction de CA
- Evolution : longue, risque de descemetocèle avec lacunes stromales et perforation bactérienne.
- Diagnostic différentiel : infection bactérienne et mycotique, rosacée oculaire.

##### 2- **Kératite stromale immunitaire**

###### a- **Kératite disciforme**

- Souvent début brutal avec symptomatologie bruyante : photophobie, douleur, larmoiement, BAV
- Le plus souvent à distance d'une kératite épithéliale
- Il faut rechercher un néphélium cicatriciel ou une néovascularisation cornéenne.
- Clinique : œdème stromal localisé, ovalaire ou circulaire = aspect de disque

(stroma antérieur ou l'ensemble de l'épaisseur) avec plis descemetiques quasi constants en regard de la plage œdémateuse ainsi que des PRC inflammatoires + inflammation oculaire avec CPK et tyndall cellulaire en CA.

- Evolution : souvent longue pouvant se faire vers restitution cornéenne ou laisser des opacités stromales. Au pourtour du disque, anneau immunitaire persiste souvent.
- Diagnostic différentiel : essentiellement des kératites virales (varicelles, oreillons..), réactions systémiques, allergie candidosique, tuberculose.

#### *b- Kératite interstitielle*

- Infiltrats polymorphes de cellules inflammatoires touchant tout ou une partie du stroma
- Evolution : nécrose avec abcès blanc crayeux + néovascularisation tardive
- Diagnostic différentiel : atteinte profonde dans de nombreuses infections bactériennes, mycotiques et amibiennes. Les kératites amibiennes stromales donnent un aspect similaire, associées à un anneau entre la kératite et le limbe.
- Evolution : imprévisible
- Complications : nécrose cornéenne, surinfection, HTO

#### **C- Endothélites**

- Œdème stromal, sans infiltrat cornéen et avec présence constante de réaction inflammatoire de CA et de PRC en regard de la plage d'œdème.

## **VII- AUTRES CAUSES VIRALES DES KERATITES**

### **A- VZV**

- Primitive === varicelle = rare manifestation oculaire
- Récurrente === herpes zoster = fréquente
- Peut toucher toutes les couches de la cornée
- A la phase aigue : KPS diffuse, peu dense, pseudodendrites ou autres lésions épithéliales étoilées. La différence par rapport aux dendrites herpétiques : celles du VZV sont en relief, surélevées au dessus de la surface cornéenne et ont pour caractéristique de bien retenir le rose bengale et peu la fluo, elles sont aussi plus linéaires, plus petites et sans arborisations terminales.
- On peut trouver des infiltrats plus profonds au niveau stromal 10 jours après éruption, de petite taille (K. immunitaire) ou plus grand (K. stromale)

antérieure)

- Egalement : endothélite ou kératouveite (plis descemetiques, œdème stromal, réaction de CA)
- On peut également observer des kératites disciformes : atteinte stromale + endothélite
- Kératite neurotrophique et interstitielle
- Toutes ces atteintes === perforation, surinfection.

#### **B- Adénovirus**

- Surtout kératoconjonctivite
- Aspect d'opacités nummulaires sous épithéliales pouvant régresser et persister.

### **VIII- DIAGNOSTIC POSITIF**

- Pas toujours nécessaire de faire examen bio si tableau évident
- Recherche directe du virus herpétique
- Mise en évidence de synthèse locale d'anticorps
- Recherche d'ADN viral.

### **IX- TRAITEMENT**

#### **A- But**

- Agir sur trois facteurs pathogéniques :
  - o Infection virale
  - o Mécanismes immunitaires
  - o Perte de transparence des milieux

#### **B- Moyens**

##### 1- Antiviraux topiques

- Agissent en bloquant la synthèse d'ADN viral
- Sont +/- toxiques pour l'épithélium cornéen

##### 2- Antiviraux par voie générale

- Avantage : absence de toxicité locale

##### 3- Moyens physiques

- Débridement mécanique ou pelage === grattage de l'épithélium cornéen en périphérie de l'ulcère avec coton tige humidifié au sérum physiologique === traitement adjuvant aux antiviraux.

## C- Indications

### 1- Kératites dendritiques

- Traitement uniquement topique :
  - o Exemple ganciclovir gel (VIRGAN ®) : 1app\*5/j jusqu'à cicatrisation épithéliale (généralement 7j) puis 1app\*3/j pendant une semaine
- Patient revu à 3 jours puis 1 semaine.
- Si persistance de la kératite ou apparition des nodules sous épithéliaux === toxicité ? ===arrêt des traitements locaux antiviraux et instaurer un traitement par agents mouillants + antiviral per os (Zovirax 400mg : 5cp/j)

### 2- Kératites géographiques

- Association ATB+ antiviral
- Corticoïdes locaux responsables : diminuer progressivement jusqu'à arrêt

### 3- Kératite neurotrophique

- Conséquences des troubles trophiques cornéens, toxicité des antiviraux topiques et diminution de la sécrétion lacrymale.
- But du traitement : favoriser la cicatrisation épithéliale
  - o Agents mouillants
  - o Pose de lentille thérapeutique + traitement ATB
  - o Tarsorrhaphie
  - o Serum autologue
  - o Forme sévère : greffe de membrane amniotique, greffe de cornée

### 4- Kératite stromale

- Antiviraux + anti inflammatoires
- Corticoïdes locaux : 5 instillations par jour avec dégression d'une goutte par semaine ou 15 jours
- Formes préperforatives : kératoplastie transfixiante. C'est une urgence

### 5- Endothélite

- Traitement antiviral : valex 3g/j
- Corticoïdes sous couverture antiviral
- Autres : Cycloplégie et hypotonisant si HTO

### 6- Kératites à VZV

- Traitement antiviral : n'a d'intérêt que dans la phase active, démarré dans les 72h

- Immunocompétent : Zovirax 4g/j (en 5 prises) ou valex 3g/j (en 3 prises)
- Immunodéprimé : Hospitalisation + cicloviral 10mg/kg/8h IV

#### 7- Prévention des récurrences herpétiques

- Pour des situations particulières : Dernières recommandations à la SFO 2014
  - o Episodes nombreux de kératite épithéliale supérieurs à 3 épisodes par an ou stromales supérieures à 2 épisodes par an : Zovirax 800mg/j ou valaciclovir (Zelitrex) 500mg/j pendant 1 an au moins, ou exposition à un facteur de risque connu pendant toute la durée de l'exposition.
  - o Si ça ne marche pas doubler les doses (en cours de discussion par l'AFSSAPS).
- Traitement préventif si ATCD d'herpes oculaire en cas de : (Dernières recommandations à la SFO 2014)
  - o Greffe de cornée
  - o Lasik
  - o IP
  - o Chirurgie de la cataracte avec le délai entre le geste et le dernier épisode herpétique au moins de 3 à 6 mois.

#### 8- Kératite à adénovirus

- Symptomatique vise à soulager le patient :
  - o Compresses froides
  - o Lavage oculaire
  - o Larmes artificielles
  - o ATB si surinfection
  - o Antalgiques
  - o Lunettes de soleil
- Corticothérapie des formes graves mais pas avant 15 jours
- Eviction scolaire et professionnelle (3 semaines)
- Mesures d'hygiène : lavage, serviettes..

# LE KERATOCÔNE

## Plan

- I- Introduction
- II- Rappel anatomique et physiologique
- III- Epidémiologie - pathogénie
- IV- Classification
- V- Diagnostic positif
- VI- Diagnostic différentiel
- VII- Evolution - complications

## VIII- Traitement

# LE KERATOCÔNE

## I- INTRODUCTION

- Le kératocône est une dystrophie cornéenne se manifestant par une protrusion non inflammatoire de la cornée dans sa région axiale

## II- RAPPEL ANATOMIQUE ET PHYSIOLOGIQUE

## III- EPIDEMIOLOGIE - PATHOGENIE

### A- Epidémiologie

- Fréquence 1 à 5 pour mille, atteinte bilatérale dans 96%, asymétrique
- Reste encore inconnue mais certaines associations paraissent indiscutables
  - 1- Terrain atopique
- 20 à 30% des cas



- Atopie se manifeste essentiellement par conjonctivite allergique ou eczéma

#### 2- Facteurs traumatiques

- Traumatismes mineurs répétés (frottement des yeux) situation retrouvée dans la conjonctivite atopique et en cas de trisomie 21
- Certains facteurs mécaniques comme au cours du floppy eyelid syndrome : eversion palpébrale chez les patients obèses dormant sur le ventre

#### 3- Associations à des maladies du tissu conjonctif

- Hyperlaxité ligamentaire
- Prolapsus de la valve mitrale
- Syndrome d'Ehler Danlos
- Syndrome de Marfan

#### 4- Associations à des maladies chromosomiques

- Rapport entre kératocône et trisomie 21 indéniable
- Evolution : fréquence des complications, Kc aigu+++, favorisé par les traumatismes cornéens répétés fréquents chez les déficients mentaux
- Coexistence : syndrome de turner

#### 5- Origine génétique

- Kc le plus souvent sporadique, parfois origine familiale
- Caractère héréditaire confirmé par certaines études (mode de transmission autosomique dominant)

### **B- Pathogénie**

- Encore inconnue
- Thèse d'une implication génétique ( plusieurs études en cours) ; Actuellement, tout le monde s'accorde pour retenir une origine multifactorielle associant tout à la fois une cause génétique à laquelle s'associe un certain nombre de cascades biochimiques au sein du stroma cornéen impliquant une production dérégulée d'enzyme de dégradation (métalloprotéinases) et une dérégulation du système oxydatif. Le rôle du frottement mécanique de l'oeil par le patient, souvent par ailleurs allergique paraît également important.
- Histologie : dégradation de la membrane basale de l'épithélium cornéen,

amincissement du stroma cornéen + baisse du nombre des fibrilles de collagène et de l'apoptose des kératocytes

#### **IV- CLASSIFICATION**

##### **A- Classification de Krumeich et al**

- Classer le Kc pour surveiller une éventuelle progression

Stade 1	Stade 2	Stade 3	Stade 4
-Bombement cornéen excentré -S et/ou C < 5D -Km < 48 D -Stries de vogt, pas d'opacités - Pachy > 500µ	-5D < S et/ou C < 8D -48D < Km < 53D -pas d'opacité centrale -pachy : 400-500µ	-8D < S et/ou C < 10D -54D < Km < 55D -pas d'opacité centrale -pachy : 200-400µ	- Réfraction non mesurable -Km > 55D -pachy < 200µ -opacités centrales

S : myopie/ C : astigmatisme/ Km : kérato moyenne

##### **B- Classification d'Amsler**

Kératométrie de Javal + LAF

- Kc 1<sup>er</sup> degré : astigmatisme oblique avec asymétrie perceptible au Javal
- Kc 2<sup>ème</sup> degré : astigmatisme plus marqué avec asymétrie plus manifeste avec amincissement de la cornée
- Kc 3<sup>ème</sup> degré : mesure au Javal impossible + amincissement cornéen marqué
- Kc 4<sup>ème</sup> degré : présence d'opacifications cornéennes

#### **V- DIAGNOSTIC POSITIF**

##### **A- Circonstances de diagnostic positif**

- Lors d'un examen systématique : Kc fruste (par exemple bilan préopératoire pour une chirurgie réfractive)
- Découverte d'un Kc dans l'œil adelphe d'un patient suivi pour KC
- Découverte dans la parenté d'un patient suivi pour Kc
- NB : la fréquence de découverte de Kc fruste a augmenté ces dernières années en raison de l'amélioration et du développement des appareils

d'exploration de la cornée + recherche systématique dans le bilan préopératoire de chirurgie réfractive

### **B- Signes fonctionnels**

- Patient accusant des signes fonctionnels sans spécificité
  - Brouillard visuel progressif
  - Photophobie
  - Eblouissement
  - Irritation oculaire
  - Sensation de déformation des images
- Signes plus spécifiques
  - Vision plus trouble après exercice physique === amincissement cornéen
  - En général : diagnostic fait chez l'adulte jeune ou adolescent

### **C- Examen clinique**

- Alerte !!!!! devant un astigmatisme évolutif d'un sujet jeune
- Une simple inspection === soupçon du diagnostic de kératocône au stade avancé, protrusion excentrique peut être visible de profil
- A un stade avancé : protrusion cornéenne peut entraîner une angulation de la paupière inférieure dans le regard vers le bas === **signe de Munson**
- **Signe de Rizzuti** : test simple d'illumination pour mettre en évidence la protrusion du kératocône. Un faisceau lumineux éclaire le côté temporal de l'œil en avant légèrement du plan irien.
  - Dans l'œil normal : éclaircissement régulier et symétrique du limbe nasal
  - Si kératocône même débutant : ectasie cornéenne === focalisation des rayons qui convergent en pinceau étroit au niveau du limbe nasal.
- Examen à la LAF :
  - Confirme la saillie conique qui déforme la fente lumineuse
  - Plusieurs types de saillies coniques dans le kératocône avancé
    - § Kc rond : le plus habituel, en mamelon en général dans le quadrant nasal

§ Cône ovalaire : souvent plus grand : quadrant inférotemporal

- Permet l'analyse des opacités cornéennes pouvant accompagner l'ectasie

§ Anneau de Fleischer :

- Dépôt de ferritine à l'intérieur de l'épithélium cornéen
- Anneau partiel ou complet brun situé à la base du cône
- Mieux visible en lumière bleue + pupille dilatée
- A mesure que l'ectasie progresse === plus pigmenté

§ Structures fibrillaires :

- La plus souvent sous forme de faisceaux concentriques situés à la partie interne du cône
- Nature exacte inconnue

§ Visibilité anormale des nerfs cornéens

- Serait due à un changement d'indice de réfraction du stroma qui serait dû à des modifications de structure de la substance fondamentale en cas de Kc.

§ Stries de Vogt

- Profondément situées dans le stroma cornéen postérieur juste en avant de la descemet
- Lignes de contraintes verticales, obliques, fines qui disparaissent si pression externe sur le globe
- Alignées sur méridien de plus grande courbure

§ Lignes cicatricielles superficielles

- Stroma antérieur du sommet du cône
- Aspect réticulé = ruptures de la membrane de Bowman cicatrisées

§ Cicatrices profondes : au sommet du cône

## **D- Examens paracliniques**

### 1- Kératométrie au Javal

- Distorsion des mires = signes précoces
- Les 2 images cornéennes : irrégulières et inégales et les 2 axes principaux non perpendiculaires

### 2- Examen au disque placido

- Facile et démonstratif

### 3- Examens topographiques

#### *a- Topographie fondée sur le disque de Placido (spéculaire ou topographie de courbure)*

- Souvent une déformation inféro-temporale
- Une puissance cornéenne centrale  $> 47D$  et une asymétrie de kératométrie centrale  $> 1D$  entre les deux yeux sont des signes en faveur d'un Kc
- PS : l'indice I-S : différence de la puissance dioptrique entre les zones supérieures et inférieures centrales

#### *b- Topographie cornéenne d'élévation (ORBSCAN/PENTACAM)*

- Mesure la forme exacte des faces antérieures et postérieures de la cornée par rapport à une sphère de référence.
- L'étude de la face postérieure est importante car sa déformation apparaît avant celle de la face antérieure
- Une puissance de la sphère de référence postérieure  $> 57D$  serait très suspecte de Kc
- Permet de détecter les formes frustes de Kc

### 4- Pachymétrie

- Montre un amincissement stromal d'autant plus important que l'ectasie est avancée.

### 5- L'analyseur de la viscoélasticité cornéenne ORA (Ocular Response Analyser - Reicherts)

- Permet de mesurer la visco-élasticité de la cornée (hystérésis cornéenne) qui pour le cas des kératocônes est abaissée. Il présente peut-être un intérêt pour le dépistage des formes infra-cliniques. Les résultats sont encore en phase d'évaluation mais l'examen est très simple (un petit jet d'air) et les résultats plutôt prometteurs

- 6- La microscopie confocale HRT
- Image in vivo, histologie
- Visibilité des nerfs cornéens, stries de vogt, kératocytes
- 7- Aberrométrie
- Évalue l'évolutivité de la maladie
- 8- OCT
- Amincissement cornéen, stries de vogt, opacités, hydrops
- Suivi après cross-linking, kératoplastie.

## **VI- DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL**

- Kératoglobe : protrusion globuleuse de la cornée amincie, rare, bilatérale, amincissement plus important au limbe. Risque de perforation+++
- Dégénérescence pellucide marginale : amincissement de la cornée périphérique dans le secteur inférieur souvent entre 4h et 8h. l'amincissement intéresse une bande étroite de 1 à 2mm de large, elle même séparée du limbe par une zone de cornée normale. La cornée centrale est d'épaisseur normale. 3<sup>ème</sup> et 4<sup>ème</sup> décennie, astigmatisme+++
- Kératocône postérieur : augmentation de la courbure de la face postérieure de la cornée avec un amincissement, tandis que la surface antérieure est normale. En général unilatérale et congénitale.
- Ectasie cornéenne post lasik : rare mais grave
- Corneal warpage : syndrome de déformation cornéenne induite par une lentille de contact mal adaptée, le plus souvent rigide.

## **VII- EVOLUTION - COMPLICATIONS**

- Différente selon les patients
- En général, maladie débute à la puberté
- Peut évoluer rapidement ou être stationnaire ou progressive
- **4 stades de gravité croissante allant du kératocône débutant au stade 1 jusqu'au kératocône avec une opacité sur la cornée au stade 4.**

- Dans de rares cas (moins de 3 %), une complication particulière, le kératocône aigu (hydrops), peut survenir.  
L'évolution d'un stade au suivant n'est pas obligatoire et n'est pas linéaire dans le temps. Elle est souvent difficilement prévisible et asymétrique (seulement 13% des cas sont unilatéraux). Certains patients présentent donc des formes sévères et rapidement progressives, d'autres gardent toute leur vie une forme fruste et isolée.
- **Il est important de noter que la vitesse d'aggravation de la maladie est accélérée par le patient lui-même lorsqu'il se frotte les yeux fréquemment.** De même, toutes les chirurgies réfractives cornéennes (comme le laser Excimer pour corriger la myopie) risquent d'aggraver ou de décompenser la maladie. De ce fait, elles sont strictement contre-indiquées pour cette affection.
- Des complications peuvent survenir
  - o Ulcération cornéenne : spontanée ou favorisée par le port de LDC (douleur, photophobie == risque de kératite)
  - o Perforation : rare
  - o Kératocône aigu : rupture aiguë de la descemet avec œdème épithélial stromal brutal == opacité profonde (rougeur, douleur, CPK), en général résolution avec opacités cicatricielles séquellaires. Kc aigu favorisé par trauma + friction de l'œil.

## **VIII- TRAITEMENT**

### **A- But**

- Rétablir une bonne AV
- Ralentir la progression du Kc
- Traitement des complications : opacités

### **B- Moyens**

- Lunettes
- Lentilles de contact
- Le cross linking cornéen,
- Laser excimer (PKR topoquidée)
- La mise en place d'anneaux intra-cornéens

- La kératoplastie : lamellaire antérieure/ transfixiante

### **C- Indications**

- La chronologie habituelle de prise en charge thérapeutique comporte dans un premier temps un équipement en lunettes puis, en cas d'échec, une adaptation en lentilles de contact. Finalement, en cas d'intolérance ou si la vision reste insuffisante, le recours à la chirurgie cornéenne s'impose.

- Cette dernière comporte deux options :

- **les cas les plus favorables : cross linking /anneaux intra-cornéens.**
- **les cas plus sévères impliquent la réalisation d'une greffe de cornée.**

#### 1- Les lentilles de contact

- **Les lentilles sont donc l'arme de choix pour la majorité des patients atteints de kératocônes.**

- L'avantage de la lentille de contact par rapport aux lunettes est lié à l'interface qu'elle crée avec le film lacrymal. Cette dernière permet de gommer une grande partie des irrégularités de la cornée. Les lentilles rigides sont beaucoup plus efficaces mais plus complexes à adapter. Lorsque la lentille n'est pas ou plus tolérée, il est licite de proposer une alternative chirurgicale.

Actuellement Trois nouvelles techniques sont maintenant proposées en pratique courante :

- le cross linking cornéen,
- la mise en place d'anneaux intra-cornéens
- la kératoplastie lamellaire antérieure.

#### 2- Le cross linking

- Le **cross linking cornéen** est un traitement cornéoplastique des kératocônes par modification du collagène cornéen. **Ce traitement permet de stopper l'évolution du kératocône.** Il repose sur une photopolymérisation des fibres collagènes par action d'un rayonnement ultraviolet sur une cornée préalablement imprégnée de riboflavine isotonique à 1% ou vitamine B2 (Ricrolin®). Ce geste chirurgical est proposé sous simple anesthésie topique (anesthésie par gouttes). Il consiste à imprégner la cornée de riboflavine (une goutte par minute



pendant 20 minutes puis d'éclairer l'œil par une lampe calibrée à UVA (370 nm) pendant 30 minutes. Le geste dure 1 heure est totalement indolore. On met en place une lentille en fin d'intervention et le patient peut ensuite repartir chez lui après un contrôle médical.

- Le cross linking à la riboflavine (Ricrolin) permet de stabiliser le kératocône et est proposé chez les patients avec un kératocône :
  - o Evolutif : prouvé par 2 examens à 6 mois d'intervalle ou par une évolution récente importante de la correction.
  - o Avant 40 ans (après le kératocône se stabilise)
  - o Avec une pachymétrie (épaisseur de la cornée)  $> 400\mu$  en tout point de la cornée en topographie, au dessous de  $400\mu$  le ricrolin te peut parfois être proposé

*a- Quand traiter par cross linking ?*

- S'il n'existe aujourd'hui aucun consensus pour définir une progression d'un kératocone, les bornes les plus utilisées sont :
  - o Une augmentation de la kératométrie maximale de plus de 1 dioptrie
  - o Une myopisation par augmentation de la cambrure cornéenne retrouvée sur une augmentation de la correction sphérique de plus de 0.5 dioptrie ou une augmentation du cylindre de plus de 1 dioptrie
  - o La nécessité d'adapter une lentille de contact
  - o Une baisse de l'acuité visuelle (mesurée et rapportée par le patient)

*b- Est-ce qu'un seul traitement par cross linking suffit ?*

- Plus on est avancé en âge, plus il semble probable qu'un seul traitement suffise. Chez les patients jeunes le risque de retraitement est plus important. Ceci semble lié au fait que le cross linking cornéen survenant de façon physiologique (naturelle) entre 30 et 40 ans n'a pas encore commencé.

*c- Les nouveaux Cross Linkings cornéens :*

- Nouveaux traitements : amélioration de la technique du cross linking, afin d'étendre les indications, réduire les effets indésirables et alléger la procédure. La majeure partie des études vise à s'affranchir de la désépithélialisation, responsable des effets indésirables et de la lourdeur de la procédure. En effet, enlever l'épithélium de la cornée entraîne une douleur post opératoire de quelques jours (2-3 jours) diminuée par

l'instillation de collyre et par la mise en place d'une lentille pansement en fin d'intervention. Une autre approche consiste à raccourcir le temps d'exposition.

- *Cross linking trans épithélial* : les premiers résultats semblent montrer une diffusion moins homogène que lors de la technique classique. Ce traitement est actuellement recommandé pour les cornées fines qui ne peuvent bénéficier de la technique classique
- *La iontophorèse dans le kératocône (Ricrolin +)* : La iontophorèse (de iontos = ions et phoresis= se déplacer à travers de ) est une nouvelle technique non invasive séduisante d'application de la riboflavine sans désépithélialisation (sans douleur). Les études expérimentales présentées à la société française d'ophtalmologie montrent que le taux de Riboflavine dans la cornée est équivalente à la technique classique de cross linking
- *Le cross linking Rapide* : Une idée Récente est d'accélérer la procédure de cross linking en augmentant l'intensité de la lumière. Cette technique semble avoir des résultats équivalents même si le recul est faible.

### 3- Laser excimer (PKR topoguidée)

- Dans certains cas, on peut associer le cross linking à la PKR topoguidée. Ce traitement associé permet de lisser une partie du bombement de la cornée (ectasie) à l'aide du laser Excimer (le même laser utilisé dans la chirurgie de la myopie pour raboter la cornée). Ce traitement sera guidé par la topographie et le laser lissera la zone la plus bombée. Ce traitement n'a pas le même but que la chirurgie réfractive, mais a pour but de diminuer un peu le bombement du kératocône. Associé au cross linking, on stoppera l'évolution du kératocône en réduisant en plus son ectasie. Ainsi, on améliorera légèrement la vision du patient, et le fait de réduire son bombement, permettra également de mieux tolérer les lentilles. Pour réaliser cette PKR topoguidée, il faut respecter certaines conditions comme une épaisseur minimale de cornée à avoir et une profondeur de creusement de la cornée au laser maximale. Tous les patients ne peuvent pas bénéficier de ce traitement adjuvant.

### 4- les anneaux intracornéens

- Les anneaux sont discutés pour les patients non améliorés ou ne supportant

pas les lentilles et qui n'ont pas d'opacité cornéenne centrale. Cette technique est utilisée depuis 1997 mais s'est développée de façon récente grâce à la possibilité de réaliser le tunnel au laser Femtoseconde ce qui la rend très sûre. Elle permet de retarder la greffe et permet une amélioration significative à moyen et long terme. Leur place dans la prise en charge thérapeutique se situe entre l'échec de l'adaptation en lentille et le recours à la greffe de cornée. Ils ont pour vocation de renforcer la cornée centrale. Bien positionnés, ils permettent la retendre. L'importance et l'irrégularité de l'astigmatisme cornéen sont ainsi diminuées.

- Deux modèles sont commercialisés :
  - o les INTACS® (Addition Technology, KeraVision, USA)
  - o les anneaux de Ferrara® ou les Keraring (Mediphacos, Brésil).

#### 5- La kératoplastie

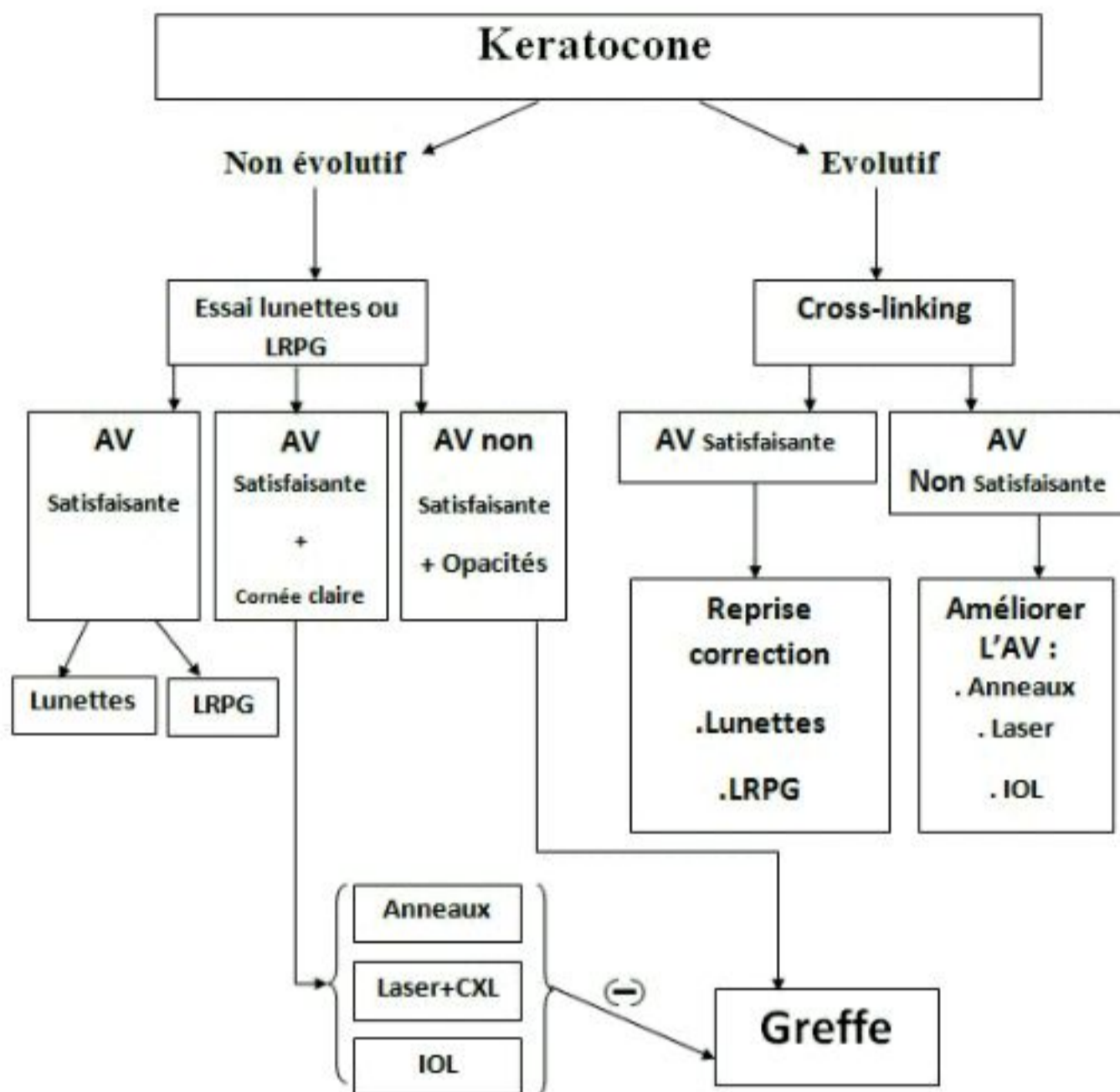
##### a- Lamellaire profonde antérieure

- Consiste à greffer uniquement la partie antérieure de la cornée (le stroma) qui est malade dans le kératocône et laisse en place la partie postérieure qui est saine (l'endothélium). Grâce à cette technique, il existe moins de rejet et la survie de la greffe est plus prolongée. Il s'agit d'une chirurgie beaucoup plus lourde que les anneaux et le cross linking qui nécessite une hospitalisation. Comme toute greffe, il existe un risque de rejet même des années après l'intervention.

##### b- Transfixiante

- hydrpos
- stade IV opacités centrales....

#### **D- Arbre décisionnel SFO 2014**



# MODULE PATHOLOGIE DU CRISTALLIN

## RAPPEL ANATOMO-PHYSIOLOGIQUE DU CRISTALLIN

### A/ EMBRYOLOGIE

#### 1) Période embryonnaire

Lors de la fermeture du neuropore postérieur, la vésicule optique vient au contact direct de l'épiblaste.

Ce contact induit un épaissement épiblastique appelé placode cristallinienne.

La placode s'invagine constituant la vésicule cristallinienne qui s'insère dans la

cupule optique.

Les cellules de la partie postérieure de la vésicule cristallinienne commencent à s'allonger dans le sens antéropostérieur et prennent le nom de fibres cristalliniennes primaires. Ces dernières vont progressivement remplir la cavité de la vésicule cristallinienne et atteignent l'épithélium de la paroi antérieure qui a pris le nom d'épithélium cristallinien : le noyau cristallinien embryonnaire est ainsi formé. Ainsi elles donneront au cristallin son organisation en «bulbe d'oignon ».

Au sein du mésoblaste se forment des vaisseaux hyaloïdiens en arrière du cristallin qui partent du pédicule optique.

Ces vaisseaux vont constituer avec le vaisseau annulaire et les vaisseaux de la membrane pupillaire qui se trouve en avant, la tunique vasculaire du cristallin.

## **2) Période fœtale**

Dès la fin du 1<sup>er</sup> trimestre, les fibres cristalliniennes secondaires qui apparaissent dans la région équatoriale participent à la formation du noyau fœtal. Elles s'allongent vers les pôles antérieur et postérieur du cristallin où leurs extrémités forment les sutures en forme de Y.

Les fibres cristalliniennes continuent d'être formées dans la région équatoriale, refoulant vers le centre les fibres les plus anciennes.

Durant la période fœtale, la tunique vasculaire qui entoure le cristallin atteint son développement maximal. Elle va ensuite connaître une involution progressive pour disparaître à la naissance.

La zonule apparaît au 2<sup>ème</sup> trimestre dans la zone annulaire située entre le corps ciliaire et l'équateur du cristallin.

## **B/ ANATOMIE**

### **1) Anatomie descriptive**

Le cristallin a la forme d'une lentille biconvexe, transparente, avasculaire, entourée d'une capsule dont les faces antérieure et postérieure sont reliées au niveau de l'équateur où s'insèrent les fibres zonulaires qui amarrent le cristallin au corps ciliaire.

Il est accessible à l'examen biomicroscopique après dilatation pupillaire.

Structurellement, il comprend : l'épithélium cristallinien, la fibre cristallinienne, noyau et cortex, la capsule et la zonule de Zinn.

- a) **L'épithélium** : il est situé directement en arrière de la capsule antérieure. C'est une seule couche de cellules épithéliales actives avec mitoses fréquentes. Les cellules néoformées migrent vers l'équateur pour se transformer en fibres.
- b) **La fibre cristallinienne** : les cellules équatoriales subissent une élongation avec perte des organelles cellulaires notamment le noyau et deviennent fibres cristalliniennes.
- c) **Noyau et cortex** : la production des fibres cristalliniennes est continue durant la vie. Les fibres se tassent les unes sur les autres avec un agencement régulier conférant au cristallin sa transparence.
- d) **Capsule** : c'est une membrane basale hypertrophiée, élastique et transparente, composée de collagène. Elle contient la substance cristallinienne, sert de support à l'insertion des fibres zonulaires. La capsule postérieure est plus mince que celle antérieure. Adhérence avec la hyaloïde antérieure / ligament de Wieger qui correspond à la partie la plus antérieure du canal de Cloquet, vestige du vitré primitif très solide chez nourrisson et enfant, plus lâche voire inexistante chez l'adulte.
- e) **La zonule de Zinn** : elle prend origine de la membrane limitante interne de l'épithélium non pigmenté du corps ciliaire et s'insère au niveau de l'équateur du cristallin sur 360°.

## 2) Développement

La croissance du cristallin se continue après la naissance :

- Ø Le diamètre varie entre 6,5 - 7 mm et 10 mm
- Ø L'épaisseur varie entre 3,5 mm et 4 mm
- Ø Le diamètre du sulcus varie entre 10,5 mm et 11,5 mm
- Ø LA : 17mm à la naissance,  $17 + 3,5$  mm la 1<sup>ère</sup> année,  $17 + 3,5 + 0,9$  mm la

2<sup>ème</sup> année, 17 + 3,5 + 0,9 + 0,3 mm la 3<sup>ème</sup> année.

Ø Puissance : 30 D à la naissance, 20 D à l'âge adulte.

## C / PHYSIOLOGIE

L'accommodation et la transparence sont les principales propriétés du cristallin grâce à ses constituants chimiques.

1) **Accommodation** : le cristallin subit une déformation conoïde (rayon de courbure antérieur diminue de 4 mm et celui de courbure postérieur diminue de 0,5 mm) grâce à la contraction des muscles ciliaires qui rapprochent le corps ciliaire du cristallin et diminuent la traction sur la zonule.

2) **Transparence** : deux phénomènes sont responsables de la transparence :

- a) Taux élevé de protéines rangées régulièrement et de façon serrée sans différence de densité.
- b) Déshydratation relative du cristallin grâce à l'épithélium antérieur et la capsule.

3) **Principaux constituants chimiques du cristallin**

- a) **Eau** : libre = 52%, liée aux colloïdes = 13%
- b) **Sels minéraux / 100g** : K<sup>+</sup> = 170mg Na<sup>+</sup> = 90mg Cl<sup>-</sup> = 60mg PO<sub>4</sub><sup>-</sup> = 46mg
- c) **Glucose / 100g** : 10 mg
- d) **Protides** :
  - Ø Azote non protéique : acides aminés, glutathion, créatinine, urée
  - Ø Azote protéique : hétéroprotéines, holoprotéines insolubles (albumine) et solubles (alpha, beta, et gamma cristalline)
- e) **Lipides** : phospholipides et cholestérol
- f) **Vitamines et enzymes** : vitamines A, B1, B2, PP et C.

4) **Nutrition** :



Le cristallin est un tissu avasculaire. Sa nutrition est donc assurée par l'humeur aqueuse grâce à des échanges qui se font à travers la capsule.

Cette capsule est beaucoup plus perméable surtout vis-à-vis des molécules chargées positivement car elle est chargée négativement.

Mais, la pénétration intra cristallinienne est compliquée par l'épithélium qui règle les échanges en fonction des besoins. Cet épithélium est le siège de différentes pompes biologiques.

# **CATARACTES CONGENITALES**

INTRODUCTION

I/ RAPPEL ANATOMO-PHYSIOLOGIQUE

A/ EMBRIOLOGIE

B/ ANATOMIE

C/ PHYSIOLOGIE

D/ DEVELOPPEMENT DE LA FONCTION VISUELLE CHEZ L'ENFANT

II/ PATHOGENIE

III/ ETUDE CLINIQUE

A/ TYPE DE DESCRIPTION

B/ FORMES CLINIQUES

IV/ DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

V/ PRONOSTIC VISUEL

VI/ PRISE EN CHARGE

A/ BUT

B/ MOYENS

C/ INDICATIONS

CONCLUSION

# CATARACTES CONGENITALES

## INTRODUCTION

**Définition** : opacification du cristallin à l'origine d'un trouble de la vue et d'une baisse de la vision contractée dès la naissance. Elle est l'une des principales causes de cécité ou de mal vision de l'enfant.

**Epidémiologie** : fréquence = 1/10000 naissances, 1/3 d'origine génétique.

### **Intérêt (triple) :**

- Ø **Clinique** : cataracte congénitale isolée ou associée à d'autres malformations oculaires ou générales
- Ø **Pronostic** : la gravité de son pronostic fonctionnel va dépendre de 3 facteurs principaux :
  - Û Particularités anatomiques
  - Û Les perturbations du développement physiologique de la vision (amblyopie)
  - Û L'association à d'autres anomalies.
- Ø **Thérapeutique** : l'amélioration des techniques chirurgicales et une meilleure connaissance des processus de maturation des fonctions visuelles ont permis d'améliorer le pronostic qui reste cependant médiocre dans les cas de cataracte totale néonatale ou de cataracte unilatérale : problème d'aphaquie.

## **I/ RAPPEL ANATOMO-PHYSIOLOGIQUE (Cf rappel AP cristallin)**

### **A/ EMBRYOLOGIE**

- 3) Période embryonnaire
- 4) Période fœtale

### **B/ ANATOMIE**

- 3) Anatomie descriptive
  - a. L'épithélium
  - b. La fibre cristallinienne
  - c. Noyau et cortex
  - d. Capsule
  - e. La zonule de Zinn
- 4) Développement

### **C / PHYSIOLOGIE**

- 5) Accommodation
- 6) Transparence
- 7) Principaux constituants chimiques du cristallin
- 8) Nutrition

## **D/ DEVELOPPEMENT DE LA FONCTION VISUELLE CHEZ L'ENFANT**

La fonction visuelle ne se résume pas à l'acuité visuelle. Elle comporte des éléments :

- Ø **Sensoriels** : discrimination spatiale, acuité visuelle, champ visuel, perception des couleurs, sensibilité au contraste, vision binoculaire

Ø **Cognitifs et oculomoteurs** : motricité réflexe, motricité automatico-volontaire et volontaire, coordination entre motricité corporelle et regard.

A la naissance, le cortex visuel est mature. Il n'en va pas de même pour les différents paramètres de la fonction visuelle. Ceux-ci ne se développent pas à la même vitesse. Leur durée de maturation n'est donc pas identique et celle-ci définit pour chacun d'eux une « période sensible ».

Les fonctions visuelles se développent rapidement pendant le 1<sup>er</sup> mois de vie et l'expérience visuelle semble jouer un rôle primordial dans leur développement.

Toute entrave au développement de la fonction visuelle durant cette période va entraîner une amblyopie.

Lorsque le profil adulte est atteint (10 à 12 ans), on peut considérer que la période sensible est terminée.

### **II/ PATHOGENIE**

Ø **Cataractes d'origine génétique** : les formes isolées d'origine génétique représentent près de 30% des cataractes. Les mutations peuvent toucher les gènes codant pour :

- Û -cristallines : cataracte polaire postérieure – cataracte zonulaire + microphthalmie + microcornée.
- Û -cristallines : cataracte coeruleenne ou cataracte zonulaire
- Û -cristallines : cataracte nucléaire ou zonulaire
- Û protéine BSFP2
- Û Connexines
- Û Protéine MIP

Ø **Cataractes héréditaires** : 30% des cataractes, mode autosomique dominant ou récessif à pénétrance complète et expressivité variable.

Ø **Cataractes isolées** : 30% des cataractes

Ø **Cataractes rubéoliques**

Ø **Cataractes syndromiques.**

### **III/ ETUDE CLINIQUE**

#### **A/ TDD : FORMES TOTALES NEONATALES**

##### **1) Circonstances de découverte**

- Ø Le plus souvent ce sont les parents qui amènent le nourrisson pour une leucocorie uni ou bilatérale
- Ø Avis pédiatrique (les signes profonds de malvoyance) :

- Û Troubles du comportement visuel
- Û Non poursuite de la lumière
- Û Signe oculo-digital de Franceschetti
- Û nystagmus
- Ø A l'occasion d'un examen systématique
- Ø A l'occasion de campagnes de masses

**2) Interrogatoire :**

- Ø Atteinte existe depuis la naissance
- Ø Uni ou bilatérale
- Ø Antécédents familiaux
- Ø Consanguinité, déroulement de la grossesse et l'accouchement
- Ø Sérologie rubéole, toxoplasmose maternelle
- Ø Prématurité, poids à la naissance
- Ø Existence d'une tare génétique familiale, examen des membres de la famille, arbre généalogique.
- Ø Existence d'une affection générale.

**3) Examen ophtalmologique :** permet d'opposer 3 aspects différents sur le plan diagnostique et pronostic

**a) Formes totales bilatérales néonatales :** dominées par le problème de développement de la fonction visuelle chez l'enfant.

Ø **Inspection**

- Û Regard inexpressif et indifférent
- Û RPM
- Û Clignement à l'éblouissement
- Û Réflexe de poursuite de la lumière
- Û Signe digito-oculaire de Franceschetti : appui fort sur les 2 globes oculaires
- Û Signe de l'éventail : enfant passe ses doigts écartés devant son champ visuel
- Û Nystagmus et son importance, signe d'amblyopie profonde par dérivation maculaire, 6 premières semaines.
- Û Leucocorie : éliminer un rétinoblastome
- Û Strabisme plus rarement
- Û Microphthalmie.

Ø **Réfraction sous cycloplégique :**

- Û Myopie d'indice
- Û Astigmatisme régulier ou irrégulier sur lenticône.

Ø **Lampe à fente :**

- Û Signes inflammatoires du segment antérieur (synéchies irido-

- crystalliniennes, myosis irréductible)
- Û Diamètre cornéen, PIO, AIC, sous AG
- Û Malformations du segment antérieur (colobome irien ou cristallinien)
- Û Examen du cristallin après dilatation : type de cataracte, anomalie de forme (lenticône), anomalie de taille (microsphéropachie).
- Û Examen du FO quand c'est possible : anomalie du segment postérieur (persistance du vitré primitif, ..)

**b) Formes partielles bilatérales :** le diagnostic se pose plus tardivement chez l'enfant ayant développé :

- Û Un trouble visuel : mauvaise vision de loin ou de près à l'origine d'un retard scolaire
- Û Un strabisme
- Û Lors d'un examen systématique
- Û Il n'existe pas de nystagmus

Le diagnostic et le type de cataracte seront précisés après dilatation pupillaire. Si l'enfant est trop jeune ou peu coopérant, on appréciera l'importance de la cataracte par l'examen ophtalmologique (qualité de la lueur pupillaire, la visibilité du FO).

Son pronostic fonctionnel est bon.

La décision thérapeutique ne présente aucune urgence et il faudra savoir temporiser chez l'enfant de moins de 5 ans afin que soit précisé l'état exact des fonctions visuelles.

**a) Formes bilatérales à prédominance unilatérales :** le diagnostic se pose essentiellement devant :

- Û Strabisme
  - Û Une leucocorie unilatérale
- Problème d'amblyopie unilatérale + +  
Il faut éliminer une cataracte compliquée d'où l'intérêt d'un bilan complémentaire : échographie.

#### **4) Explorations complémentaires**

**a) Les explorations électrophysiologiques (PEV, ERG)**

- Û Seront faits par stimulation au flash parfois sous AG
- Û Ils sont d'interprétation difficile mais peuvent donner les renseignements sur l'existence de réponse aux stimuli témoignant d'une certaine maturation de la fonction sensorielle visuelle et traduisant une amblyopie relative qui peut être récupérable.

**b) Echographie oculaire :** permet de pratiquer la biométrie, d'étudier l'existence de lésions sous-jacentes au niveau du pôle postérieur.

c) **Sérologies / caryotype / consultation pédiatrique / génétique / VPA.**

## **B/ LES FORMES CLINIQUES**

### **1) Les formes morphologiques**

#### **a) Cataractes capsulaires**

Ø **Cataracte polaire antérieure** : dans les formes familiales à hérédité autosomique dominante, la cataracte polaire antérieure est bilatérale et peut se présenter selon 3 aspects :

- Û Associée à des opacités zonulaires
- Û Associée à des reliquats de membranes pupillaires
- Û Exceptionnellement associée à une microphthalmie.

En raison de la petite taille de l'opacité cristallinienne, l'acuité visuelle reste relativement bonne même dans les cas unilatéraux.

Ø **Cataracte capsulaire antérieure** : équivalent topographique de la cataracte polaire antérieure.

Ø **Cataracte polaire postérieure** : le diamètre est plus large que dans la forme antérieure. L'acuité visuelle est moins bonne que dans la forme polaire antérieure.

#### **b) Cataractes nucléaires**

Ø **Cataractes stellaires ou suturales** : non évolutives, altère modérément l'acuité visuelle.

Ø **Cataracte axiale antérieure de Vogt**

Ø **Cataracte ponctuée céruléenne** : très fréquente, n'altère pas la vision, rencontrée chez les trisomiques 21

Ø **Cataracte poussiéreuse centrale**

Ø **Cataracte nucléaire proprement dite ou nucléaire fœtale** : 25%, l'acuité visuelle est très diminuée.

Ø **Cataracte zonulaire** : 40%, la plus fréquente des cataractes infantiles.

Ø **Cataracte coralliforme ou à cristaux**

Ø **Cataracte fusiforme.**

c) **Cataractes totales et régressives** : se sont complétées dans la 1<sup>ère</sup> année de vie :

- Û **Cataracte morganienne**
- Û **Cataracte membraneuse**
- Û **Cataracte en bouée de sauvetage.**

### **2 Les formes étiologiques**

**a) Cataractes congénitales isolées**

- Ø **Les cataractes héréditaires** : 10 à 25% des cataractes congénitales, transmission autosomique dominante ++ avec une expressivité et une pénétrance souvent complète.
- Ø **Les cataractes sporadiques** : 1/3 des cataractes congénitales

**b) Cataracte congénitale associée à une affection locale ou générale**

- Ø **Cataracte associée à une malformation oculaire** : aniridie - colobome irien, reliquat de membrane pupillaire, microphthalmie, micro ou mégalocornée, ectopie du cristallin, kératocône, syndrome de clivage de la chambre antérieure, rétinopathie pigmentaire.

- Ø **Cataracte associée à une maladie d'origine génétique ou dyschromosomique** :

- Û **Maladies rénales** : syndrome oculo-cérébro-rénal de Lowe (transmission récessive liée au sexe), syndrome d'Alpor (transmission autosomique dominant).

- Û **Maladies du système nerveux** : syndrome de Marinesco-Sjogren (transmission autosomique récessive), syndrome de Sjogren (cataracte congénitale + oligophrénie), syndrome de Smith-Lewli-Opitz (microcéphalie + retard mental + cataracte congénitale).

- Û **Maladies du squelette et du cartilage** : syndrome des épiphyses pointues (anomalies squelettiques + cataracte congénitale + hétérochromie + hypoplasie du nerf optique), syndrome de Marfan (ectopie + cataracte congénitale).

- Û **Les syndromes cranio-faciaux** : syndrome de Hallermann-Streiff François (dyscéphalie en tête d'oiseau), syndrome de Pierre Robin (cataracte congénitale + glaucome congénital + myopie maligne +glossoptose + hypoplasie mandibulaire).

- Û **Les maladies cutanées** : incontinentia pigmenti (touche uniquement la femme), syndrome de Rothmond (transmission autosomique récessive).

- Û **Les désordres chromosomiques** : syndrome de Down (trisomie 21), trisomie 13, trisomie 18.



### Ø Cataractes secondaires à une embryopathie ou foetopathie

- Û **Causes infectieuses** carence ou excès en vitamine A : rubéole++ (sérologie + chez la mère et l'enfant), autres virus (varicelle, zona, hépatite, rougeole), syphilis congénitale, toxoplasmose (cataracte souvent secondaire à l'uvéïte).
- Û **Causes toxiques** : radiques, carence ou excès en vitamine A, intoxication alimentaire ou médicamenteuse.
- Û **Perturbation du développement** : prématurité, dysmaturité, troubles neurologiques divers.

## IV/ DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

### A/ ANOMALIES DE FORME

- Ø Lenticone
- Ø Colobome du cristallin
- Ø Ectopie du cristallin
- Ø Microsphéropachie.

### B/ CATARACTES POST-NATALES

- Ø Galactosémie congénitale
- Ø Hypoglycémie néonatale
- Ø Hypocalcémie néonatale.

### C/ AUTRES LEUCOCORIES

- Ø Hyperplasie primitive du vitré antérieur
- Ø Rétinopathie des prématurés
- Ø DDR congénitaux
- Ø Pseudogliomes inflammatoires
- Ø Rétinoblastome.

## V/ PRONOSTIC VISUEL

Il dépend de plusieurs critères déterminés lors de la 1<sup>ère</sup> consultation :

- Ø L'âge de l'enfant au moment du diagnostic
- Ø L'obturation de l'axe visuel
- Ø Atteinte uni ou bilatérale : amblyopie impose une intervention chirurgicale
- Ø Les anomalies oculaires associées
- Ø Délai de l'intervention chirurgicale
- Ø Le choix de la technique opératoire.

## VI/ PRISE EN CHARGE

Doit être la plus précoce possible et s'effectue en 3 phases :

- Ø Le bilan étiologique et le traitement de l'amblyopie
- Ø Le traitement chirurgical
- Ø Le suivi postopératoire et la surveillance au long cours.

**A/ BUT : réduire au maximum le risque d'amblyopie qui est évident et Potentiel dans la cataracte congénitale.**

### B/ MOYENS

**1) Amblyothérapie préopératoire :** rééducation effectuée avant de décider d'une intervention qui peut parfois être reportée ou définitivement écartée lorsque la progression visuelle est satisfaisante.

#### **2) Traitement chirurgical**

**a) Technique chirurgicale :** phacopagie avec double rhexis, luxation de l'optique de l'implant à travers le capsulorhexis postérieur avec vitrectomie antérieure.

#### **b) Implantation**

Ø Mettre un IOL emmetropisant à la naissance induit une myopisation moyenne de 9D responsable d'une amblyopie inéluctable. Il est souhaitable d'hypermétropiser l'enfant et de corriger l'hypermétropie résiduelle par une surcorrection.

Ø Taille de l'implant

    ü 1 - 18 mois : enveloppe = 10,5mm et optique = 5,5mm

    ü 19 - 36 mois : enveloppe = 11mm et optique = 5,75mm

    ü 3 - 8 ans : enveloppe = 12mm et optique = 6,5mm

Ø Avantages

    ü Diminution de l'inflammation chronique et de la cataracte secondaire

    ü Diminution de l'incidence du glaucome

    ü Eviter l'aphaquie : source d'amblyopie

Ø Effets secondaires :

    ü Anomalie de la croissance du globe oculaire

    ü Microinflammation chronique

**c) Traitement postopératoire :**

- Ø Atropine collyre 1gtte x 2 / jour
- Ø Corticoïdes à doses dégressives (locale et générale) / 2 mois
- Ø Ablation de fil dès 10<sup>ème</sup> jour sous AG si suites opératoires simples
- Ø Contrôle à 3 mois : examen sous AG.

**d) Complications :**

- Ø Inflammation
- Ø Glaucome chronique à angle ouvert
- Ø Décentrement de l'IOL
- Ø Prolifération des cellules cristalliniennes en avant de l'IOL
- Ø Cataracte secondaire (sur la hyaloïde antérieure) rare
- Ø DDR rare.

**3) Correction optique postopératoire**

- Ø Verres multifocaux++, correction de la « presbytie » chirurgicale, après apprentissage de la marche.
- Ø Correction de l'aphaquie
  - Û Lunettes : aphaquies bilatérales
  - Û Lentilles : aphaquies unilatérales
    - Lentilles souples hydrophiles (LSH) : plus adaptables et mieux tolérées
    - Lentilles rigides gaz perméables (LRGP) : plus physiologiques donc recommandées pour les ports prolongés
  - Û Chirurgie cornéenne réfractive de l'aphaquie de l'enfant a eu sa période de gloire
  - Û Cristallins artificiels : lorsque toutes les autres possibilités sont étudiées et écartées.

**4) Amblyothérapie postopératoire :** plusieurs protocoles thérapeutiques existent pour lever l'amblyopie, actuellement une semaine par année d'âge d'occlusion.

**C/ INDICATIONS**

**1) Cataractes bilatérales**

- Ø Urgence chirurgicale en raison du risque d'amblyopie par privation de la vision des formes, et d'un nystagmus qui survient vers le 2<sup>ème</sup> mois
- Ø Dans le cas d'une cataracte bilatérale partielle et symétrique, tant que l'enfant a plus de 3/10 d'AV, il est préférable de laisser l'enfant phaque

avec une accommodation plutôt que de l'opérer.

Chez le NRS où l'AV n'est pas encore chiffrable, c'est l'examen du FO qui nous orientera dans l'indication chirurgicale. Si la papille est difficilement visible en ophtalmoscope indirecte, l'AV potentielle estimée  $< 3/10$ , l'indication opératoire s'impose.

- Ø En cas de cataracte bilatérale et asymétrique, l'indication dépend de l'effet de l'amblyopie, du risque de voir s'installer une neutralisation et une perte de la vision binoculaire. L'œil opéré devient souvent l'œil dominant, il est alors nécessaire d'opérer le 2<sup>ème</sup> œil. Ceci nécessite un suivi ophtalmologique rigoureux afin de dépister au plutôt l'apparition d'un strabisme et ou d'un nystagmus patent ou manifeste latent.

## **2) Cataractes unilatérales**

- Ø Les cataractes unilatérales totales doivent être opérées, et il faut opérer avant la 6<sup>ème</sup> semaine de la vie pour obtenir un bon résultat.
- Ø Les cataractes unilatérales partielles doivent l'être si l'AV  $< 3 - 4/10$

## CONCLUSION

# **DEPLACEMENTS CONGENITAUX DU CRISTALLIN**

## **I/ INTRODUCTION**

## **II/ RAPPEL ANATOMOPHYSIOLOGIUE**

## **III/ CLINIQUE**

Interrogatoire

Signes fonctionnels

Examen clinique ophtalmologique

Examen général

Examen de la famille

## **VI/ EXAMENS COMPLEMENTAIRES**

1. Photographies :
2. Camera de Scheimpflug
3. Echographies oculaires
4. Autres :

## **V/ DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL**

Ø Colobome du cristallin

## **VI/ COMPLICATIONS**

- \* **HTO**
- \* **DDR**
- \* **Déplacements se secondaires**

## **VII/ FORMES CLINIQUES**

1. **Syndrome de Marfan**
2. **Homocystinurie**
3. **Syndrome de WEIL - Marchesani**
4. **Ectopie congénitale isolée**
5. **Ectopie essentielle de la pupille et cristallin**
6. **Autres**

## **VIII/ TRAITEMENT**

**A. BUT**

**B. MOYENS :**

**C. INDICATIONS**

**D. TRAITEMENT DES LESIONS ASSOCIEES**

# **DEPLACEMENTS CONGENITAUX DU CRISTALLIN**

## **I/ INTRODUCTION**

Ø Anomalie du ligament suspenseur = la zonule.

Ø Evolutifs : ils passent le plus souvent inaperçus à la naissance, pour devenir évidents et invalidants le plus souvent entre 5 et 10 ans.

Ø Graves : engage le pc visuel par l'amblyopie qu'elle peut entraîner et par ses complications : HTO, DR, subluxation ou luxation)

Ø Fréquemment associés à un syndrome général pour environ la moitié d'entre eux, les syndromes de Marfan, de Weill- Marchesani et l'homocystinurie étant les

plus connus.

Ø Toujours opérés à plus ou moins longue échéance

## **II/ RAPPEL ANATOMOPHYSIOLOGIUE**

### **III/ CLINIQUE**

#### **Interrogatoire**

- Ø Date de constatation des anomalies par les parents
- Ø Circonstances de découverte
- Ø Consanguinité, grossesse, accouchement
- Ø Antécédents personnels de l'enfant : maladie générale, RPM , myopie
- Ø Comportement visuel, état général
- Ø Antécédents familiaux : cas similaires et l'on doit noter toutes les pathologies oculaires et cardiaques éventuellement présentes dans la famille un arbre généalogique pouvant être utile conseil génétique.

#### **Signes fonctionnels :**

- Ø Le plus souvent entre 5 et 10 ans, et, selon son âge
- Ø BAV, vision floue ou parfois double.
- Ø Parfois, ce sont ses parents qui ont remarqué une modification de son comportement visuel.

#### **Examen clinique ophtalmologique:**

Bilatéral et comparatif

- AV avec et sans correction + réfraction : forte myopie ( en rapport avec l'ectopie) et astigmatisme
- LAF :  
Peut montrer :
  - 1- Présence de l'équateur du cristallin très bien visible sur le fond de leur pupillaire
  - 2- Cornée + kératométrie pour connaître les courbures cornéennes et éliminer

un astigmatisme externe.

- 3- Profondeur de la CA et sa régularité : parfois très étroite par luxation antérieure du cristallin ; ou normale ( non profonde), présence de vitré dans la CA
- 4- Iris : iridodonésis, phacodonésis ou non
- 5- Pupille : poussée en arrière par le cristallin ectopique → diplopie monoculaire
- 6- TO qui peut être très élevée par fermeture de l'angle due à la poussée du cristallin vers l'avant.
- 7- Gonioscopie qui évalue l'ouverture, la profondeur et la régularité de l'AIC, anomalie de l'AIC, anomalie d'insertion de l'iris.

#### Après dilatation :

- Ø Skiascopie et une réfraction automatique.
- Ø Type d'ectopie : sup inf, en dehors, en dedans
- Ø Le cristallin peut être immobile ou mobile, cela s'apprécie en faisant bouger les yeux
- Ø Position du cristallin dans le plan frontal et sagittal.
- Ø Lorsque le cristallin est déplacé vers l'avant, on note s'il reste en position centrale, ce qui indique que la zonule est intacte et seulement distendue, ou si le cristallin flotte dans la chambre antérieure, ce qui indique qu'il a rompu complètement ses amarres
- Ø Cataracte nucléaire
- Ø On examine à fort grossissement la zonule restante dans la région où elle est étirée, ce qui permet de se faire une idée sur sa fragilité. Cela peut influencer la décision opératoire.

Une zonule traumatisée est souvent raréfiée et chargée de pigment

- Ø Photo ; sinon schéma.
- Ø Fo : LDPR +++++, stries angioides.

#### **Examen général**

- Ø Rechercher des lésions du squelette
- Ø Examen pédiatrique

Ø Examen cardiovasculaire en milieu spécialisé.

### **Examen de la famille**

- Ø Il faut toujours examiner les parents et les frères et sœurs du patient, à la recherche d'une atteinte de même origine
- Ø Signes directs ou indirects de la maladie, parfois passés inaperçus.
- Ø Cicatrices d'interventions oculaires ou les traces de certaines complications.

## **VI/ EXAMENS COMPLEMENTAIRES**

5. **Photographies** : utile pour suivre l'évolution, et pour servir de document aux fins d'explications aux parents.
6. **Camera de Scheimpflug** (Nidek EAS 1000) : Bilan anatomique et quantitatif du segment antérieur, et apporte des renseignements utiles sur la position du cristallin et la profondeur de la chambre antérieure.
7. **Echographies oculaires** : l'échographie B

Montre alors le déplacement du cristallin, mais surtout, elle permet de faire :

- Ø Echobiométrie précise, dans le but de calculer la puissance du cristallin
- Ø Longueur axiale de l'œil
- Ø Visualiser un cristallin luxé sur la rétine
- Ø La biomicroscopie ultrasonique apporte également des images qui visualisent le déplacement du cristallin avec une excellente précision

### **8. Autres :**

Ø **Échographies** :

\* **Thoracique et abdominale**

\* **échographies cardiaque et aortique** : Lésions dégénératives des valves cardiaques et de la paroi des gros vaisseaux.

L'échographie est ainsi un élément central de la surveillance d'un syndrome de



Marfan.

- Ø **Echodoppler couleur** : chaque fois qu'une anomalie vasculaire est soupçonnée en arrière du plan irien. Il évalue l'activité circulatoire des reliquats vasculaires fœtaux.

## **V/ DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL**

- Ø **Colobome du cristallin** : le diagnostic est théoriquement facile car le colobome a une périphérie cristallinienne concave vers la périphérie, à l'inverse de l'ectopie congénitale.

Il faut cependant être prudent et s'aider d'autres arguments : le colobome n'est pas évolutif, le centre du cristallin est normal et n'entraîne pas de myopie cristallinienne, le siège du colobome est pratiquement toujours inférieur strict, et il est souvent associé à un colobome irien et choroïdien.

## **VI/ COMPLICATIONS**

- \* **HTO** : par fermeture de l'angle si déplacement antérieur
- \* **DDR** : fragilité rétinienne après chirurgie
- \* **Déplacements secondaires de l'IOL.**

## **VII/ FORMES CLINIQUES**

### **7. Syndrome de Marfan**

- 40 % des ectopies congénitales du cristallin.
- Mode autosomique dominant conséquence d'une mutation dans le gène FBN1.
- Forme complète : signes morphologiques + cardiovasculaires et oculaires.
- Sa prévalence est de 4 à 6 pour 100 000 naissances
- Maladie générale affectant les microfibrilles du collagène de l'ensemble de l'organisme, elle affecte ainsi les organes riches en collagène, notamment les yeux, le système cardiovasculaire et le système ligamentaire.
- Grande taille, aspect longiligne, avec des membres grêles (dolichosténomélie) et des mains dont les doigts sont particulièrement longs, une laxité

ligamentaire.

- Des insuffisances des gros vaisseaux ; notamment, des atteintes cardiaques, insuffisance aortique ou mitrale
- Microsphérophachie ectopique, qui est présente dans 80 à 90 % des syndromes de Marfan.
- Les autres atteintes oculaires sont, soit des associations : insertion postérieure de l'iris, colobome, persistance de l'artère hyaloïde, soit des conséquences de l'anomalie : myopie axiale et stries angioides
- Le pronostic dépend de l'atteinte vasculaire,
- Le traitement moderne de cette affection est la surveillance ultrasonique de la région thoracique, qui permet une prise en charge précoce.
- Le déplacement du cristallin est le plus souvent, mais ce n'est pas une règle et tous les autres types anatomiques de subluxation peuvent se voir. Il est la conséquence d'une faiblesse évolutive de la zonule qui s'étire et se raréfie et se raréfie, ce qui impose, à plus ou moins longue échéance, l'ablation du cristallin.
- La rétine de ces yeux est également fragile, surtout lorsqu'une myopie évolutive apparaît, et le décollement de rétine est la principale complication postopératoire.

## 8. Homocystinurie

- Maladie héréditaire autosomale récessive touchant le métabolisme de la méthionine aboutissant de l'excrétion dans les urines d'homocystine.
- Due à un déficit en cystathionine synthétase
- Profil Marfan + pâleur tégumentaire + cheveux fins et blonds+ flush malaire + retard mental.
- Tendances aux thromboses notamment à l'occasion d'une AG
- Déformations osseuses : ostéoporose, fractures multiples, cyphoscoliose
- Ectopie du cristallin quasi constante : 90% des cas, d'apparition plus précoce que dans le Marfan, en bas en dedans.
- Dc doit être précoce pour trt précoce :
  - Réaction de dépistage dans les urines, de Brands → précipité brun caractéristique.

- Chromatographie des AA → Présence d'homocystine dans les urines + excès de méthionine dans le sang
- TRT des complications neuro et thrombose : régime pauvre en méthionine + supplémentation en Vit B6.

## 9. Syndrome de WEIL - Marchesani

- Maladie héréditaire autosomique récessive à expressivité variable (opposé du Marfan)
- Sujet de petite taille, trapu, membres et doigts courts avec raideur du poignet
- Ectopie+ microsphérophtalmie → myopie axiale
- Glaucome secondaire par blocage pupillaire

## 10. Ectopie congénitale isolée

## 11. Ectopie essentielle de la pupille et cristallin ( ectopia lentis et pupillae)

## 12. D'autres formes rares d'ectopie existent ; elles sont souvent associées à des affections variées : **aniridie, syndrome de WAGR, hyperlysiniémie, maladie de Crouzon, syndrome d'Ehlers-Danlos type IV, syndrome de Treacher Collins**

# VIII/ TRAITEMENT

## A. BUT

- Ø Eviter les complications
- Ø Traitement de l'amblyopie :

il consiste donc à enlever le cristallin luxé ou subluxé, à traiter le vitré et les éventuelles autres anomalies, comme une hypertension ou un décollement de rétine, et à corriger l'aphakie par un système optique de substitution, lunettes, lentille de contact ou implant.

## B. MOYENS :

- Ø Correction par lunettes

#### Ø **Extraction du cristallin**

- \* **Aspiration du cristallin par voie antérieure**
- \* **Phacophagie par la pars plana**
- \* **Aspiration du cristallin avec conservation d'une partie du sulcus.**
- \* **Phacoémulsification avec conservation de la capsule postérieure :**  
Déficits limités de la zonule. Il serait donc sage de considérer que la présence de vitré dans la chambre antérieure avec rupture de la hyaloïde constitue une contre-indication à cette technique.
- \* **Extraction intracapsulaire + vitrectomie antérieure** une vitrectomie antérieure

#### Ø **Implantation : selon le mode d'extraction et l'importance des reliquats de zonule restante, plusieurs modes d'implantation sont envisageables.**

- + **Implantation en chambre antérieure :** complication +++
- + **Fixation à la face postérieure de l'iris :** risque de luxation postérieure dans le vitré si un des clips romplait ses amarres (cf.
- + **Implantation ds le sac cristallinien** lorsque la zonule est entière et relativement peu étirée, et à condition que la subluxation soit modérée et n'entraîne pas de phacodonesis
- + **Implantation dans le sulcus suturée à l'iris :** lorsque la subluxation est importante au point de créer un phacodonesis, l'implant ne doit pas.
- + **Implantation le sulcus et suture à la sclère :** après une extraction intracapsulaire,

### **C. INDICATIONS**

Les indications chirurgicales se discutent au cas par cas en fonction de l'importance de la luxation et des lésions associées.

- Ø Si ectopie congénitales sans HTO sans phacodonesis avec une myopie bien corrigée par lunettes ou lentilles : surveillance avec bilan
- Ø Si trouble visuel +++, diplopie monoculaire, cristallin ectopique mobile avec luxation ou HTO.

→ Chirurgie : extraction du cristallin par aspiration contenu ( phakophagie)  
+ extraction douce du sac capsulaire + vitrectomie antérieure + ou -  
IOL

## **D. TRAITEMENT DES LESIONS ASSOCIEES :**

- 1- Aniridie totale** : l'insertion d'un implant à zone périphérique opaque suturé à la sclère.
- 2- HTO** : l'ablation du cristallin luxé peut la traiter en même temps.  
On associe une trabéculéctomie ou une sclérectomie non perforante au traitement de la luxation du cristallin
- 3- LDPR**: laser yag
- 4- TRT de l'amblyopie** : correction de l'aphaquie
- 5- Surveillance régulière** en post op

# **CATARACTE SENILE**

## **I/ INTRODUCTION**

## **II/ RAPELL ANATOMIQUE ET PHYSIOLOGIQUE DU CRISTALLIN**

## **III/ PHYSIOPATHOLOGIE**

## **IV/ DIAGNOSTIC**

## **1. SIGNES FONCTIONNELS**

### **2- EXAMEN CLINIQUE**

**Interrogatoire**

**Mesure de l'acuité visuelle**

**Examen biomicroscopique**

### **3- EXAMENS COMPLEMENTAIRES**

- **Kératométrie**
- **Biométrie**
- **Échographie en mode B**
- **Microscopie spéculaire**
- **Angiographie à la fluorescéine**
- **examen du champ visuel**

## **V -LES PRINCIPALES FORMES ANATOMO-CLINIQUES**

### **V -EVOLUTION**

**1 L'évolution se fait vers l'opacification totale du cristallin,**

**2 Des complications peuvent survenir**

### **VI TRAITEMENT**

# **CATARACTE SENILE**

## **I/ INTRODUCTION**

Les cataractes sont des opacifications partielles ou totales du cristallin, dont la propriété essentielle est la transparence et donc responsables d'une diminution de vision significative.

La cataracte est la première cause de cécité au monde, particulièrement dans les pays en voie de développement. Elle touche plus de 20 % de la population à partir de l'âge de 65 ans, plus de 35 % à partir de l'âge de 75 ans, et plus de 60 % à partir de l'âge de 85 ans.

Une cataracte est dite " sénile " lorsqu'elle apparaît après l'âge de 65 ans et qu'il n'existe pas d'autres étiologies évidentes. Il est cependant plus utile d'utiliser le terme " lié à l'âge " dans la mesure où il s'agit d'une pathologie multifactorielle dont l'âge est le principal facteur de risque.

Il n'existe actuellement aucun traitement préventif de la cataracte. Le traitement est uniquement chirurgical et consiste en l'extraction du cristallin et de son remplacement, au mieux par un implant intraoculaire mis en place dans le sac capsulaire cristallinien. L'indication opératoire est prise en appréciant l'impact de la cataracte sur la qualité de la fonction visuelle et générale du patient, ses besoins en termes de fonction visuelle et en considérant les risques associés à l'intervention.

## **II/RAPPEL ANATOMIQUE ET PHYSIOLOGIQUE DU CRISTALLIN**

### **III/ PHYSIOPATHOLOGIE**

La transparence du cristallin est tributaire de son degré d'hydratation et de l'état physico-chimique des protéines qu'il contient. Toute modification de l'humeur aqueuse (concentration saline, pression osmotique, PH...), toute altération de la capsule cristallinienne peut conduire à rompre cet équilibre physico-chimique.

Deux processus vont être à l'origine de l'opacification :

- Diminution ou accumulation d'eau à l'intérieur des fibres cristalliniennes ou entre celles-ci ;
- Diminution du métabolisme cristallinien responsable d'une altération des protéines cristalliniennes qui perdent leur solubilité, précipitent (le cristallin perdant alors son homogénéité) et forment des opacités (perte de la transparence du cristallin).

C'est une pathologie multifactorielle dont l'âge est le principal facteur de risque. D'autres facteurs génétiques (gènes récessifs), environnementaux, ou biochimiques peuvent agir de façon synergique et expliquer les différences de susceptibilité de chaque individu face à ces agressions. Ainsi, le rôle de la lumière et des ultraviolets B dans le développement de la cataracte est démontré par de nombreuses études épidémiologiques sans que l'on puisse toutefois établir de relation directe de cause à effet. Les états de malnutrition et de déshydratation sévère causés notamment par des diarrhées aiguës augmentent le risque de cataracte tout comme un déficit chronique en certaines vitamines anti-oxydantes (vitamines A, C, E) ou le diabète. Le tabagisme et l'alcoolisme aigu sont également des facteurs de risque reconnus. Certains médicaments parmi lesquels les corticoïdes peuvent induire le développement d'une cataracte.

### **III/ DIAGNOSTIC**

## **1- SIGNES FONCTIONNELS**

La baisse d'acuité visuelle est le signe essentiel. Cette baisse est généralement bilatérale asymétrique, apparaît et s'aggrave progressivement. Elle concerne d'abord la vision de loin puis la vision de près sauf en cas de cataracte de type sous capsulaire postérieure où la vision de près est touchée de façon précoce avant la vision de loin. L'intensité de la baisse d'acuité visuelle est variable : de quelques dixièmes jusqu'à la simple perception lumineuse en fonction du degré d'évolution et du type anatomique de cataracte.

L'apparition ou l'aggravation d'une myopie de plusieurs dioptries est due à l'augmentation de l'indice de réfraction du cristallin (myopie d'indice). Ce phénomène explique pourquoi des patients initialement presbytes aient du mal à lire de loin, mais puissent lire de près sans correction lorsque se développe une cataracte.

La diplopie monoculaire ou la polyopie (perception de multiples images) est habituelle notamment en cas d'opacités corticales en cavaliers.

Toutes les formes de cataractes entraînent un éblouissement du fait de la diffraction des rayons lumineux. Cette gêne se manifeste surtout en condition d'éclairage diurne ou de conduite automobile nocturne avec la perception de halos autour des lumières.

Il existe également un déficit de la vision des couleurs portant surtout sur le bleu, dont les patients ne sont généralement pas conscients mais qui devient évident a posteriori après l'ablation du cristallin. Enfin, le champ visuel peut être affecté selon la morphologie, la densité et la localisation des opacités cristalliniennes.

Une réduction de la sensibilité au contraste est constante.

Parfois, la cataracte n'entraîne aucune gêne fonctionnelle et est alors diagnostiquée dans le cadre d'un examen ophtalmologique systématique.

## **2- EXAMEN CLINIQUE**

### **Interrogatoire :**

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

### **Mesure de l'acuité visuelle**

va permettre de quantifier la gêne ressentie par le patient  
œil par œil puis en binoculaire  
de loin et de près (échelles de Monoyer et Parinaud)  
avec la correction optique adaptée.



### **examen biomicroscopique**

L'examen à la lampe à fente après dilatation pupillaire maximale permet de déterminer le type anatomique de cataracte, la densité du cristallin, et l'état de la zonule cristallinienne.

L'examen débute par une analyse des paupières, des cils et de l'appareil lacrymal. Des sécrétions sur les cils et les paupières sont recherchées, et une éventuelle blépharite sera traitée avant l'intervention.

L'examen du segment antérieur comprend un examen complet de la cornée pour évaluer sa transparence et rechercher des cicatrices stromales susceptibles de diminuer le pronostic visuel final. Il recherche aussi une pathologie endothéliale qui prédisposerait

au risque de décompensation oedémateuse de la cornée en postopératoire. L'analyse de la chambre antérieure précise sa profondeur et recherche une inflammation (effet Tyndall, précipités rétrocornéens). L'existence de synéchies iriennes ou de dépôts blanchâtres sur le bord pupillaire évoquant une PEC doit être recherchée lors de cet examen.

Une mesure de la pression intraoculaire est ensuite réalisée. L'examen du cristallin et du segment postérieur est effectué après dilatation pupillaire. La qualité de la dilatation est évaluée, car une mauvaise dilatation représente un facteur de risque de complication peropératoire majeur.

L'examen du cristallin précise le type de cataracte : sous-capsulaire (antérieure et postérieure, corticale [antérieure, postérieure, équatoriale], nucléaire), sa forme (polaire en cupule, stellaire en cavaliers) ; son importance (blanche totale, ou modérée) et sa position (normale, luxation, ectopie, etc.). L'existence de dépôts blanchâtres sur la cristalloïde antérieure, signe d'une PEC, est également recherchée.

L'examen du pôle postérieur (macula et nerf optique) permet aussi de s'assurer que la cataracte est bien responsable de la baisse d'acuité visuelle. L'examen de la périphérie rétinienne permet de rechercher des lésions prédisposant au décollement de la rétine, qui seront dans certains cas traitées avant la cataracte.

### **3.Examens complémentaires**

Le diagnostic de cataracte est clinique, aucun examen complémentaire n'est nécessaire pour poser le diagnostic de cataracte.

En dehors d'un bilan standard, deux examens complémentaires préopératoires spécifiques sont indispensables avant la chirurgie de la cataracte pour calculer la puissance de l'implant: la biométrie et la kératométrie.

Un bilan diagnostique peut être indiqué si le fond d'oeil n'est pas analysable à la lampe à fente ou si une pathologie oculaire associée à la cataracte est présente ou suspectée.

## **1. Kératométrie**

Elle est réalisée avec un kératomètre automatique (ou un ophtalmomètre de Javal) et permet de mesurer les rayons de courbure de la cornée.

## **2. Biométrie**

Optique (IOL Master, Carl Zeiss Meditec) ou ultrasonique (écho -graphie en mode A), elle détermine la longueur axiale de l'oeil.

## **3. Échographie en mode B**

Elle est indiquée en cas de non-visualisation du fond d'oeil. Cet examen permet également de mesurer la longueur axiale de l'œil et de préciser l'état de la rétine et du vitré. Dans certains cas particuliers, comme la myopie forte, l'échographie en mode B est utilisée pour mesurer plus précisément la longueur axiale de l'oeil.

## **4. Microscopie spéculaire**

Cet examen permet de mesurer la densité des cellules endothéliales cornéennes. Il est indiqué lorsque l'on suspecte une insuffisance endothéliale (cornea guttata) qui risquerait d'être décompensée par le geste chirurgical.

## **5. Angiographie à la fluorescéine et examen du champ visuel**

Dans certains cas où il existe une discordance entre le retentissement visuel et l'importance de la cataracte, d'autres examens peuvent être demandés. Ils ont pour but de dépister des anomalies préopératoires qui pourraient être aggravées par la chirurgie et de prévenir le patient de l'existence de ces anomalies qui pourraient limiter la récupération visuelle postopératoire.

L'examen du champ visuel est préconisé chez les patients glaucomateux ou en cas d'anomalie papillaire (excavation, pâleur).

L'angiographie à la fluorescéine est indiquée chez les patients présentant une anomalie rétinienne ou maculaire (rétinopathie diabétique, dégénérescence maculaire liée à l'âge..).

## **IV -LES PRINCIPALES FORMES ANATOMO-CLINIQUES**

On décrit trois formes anatomiques, parfois intriquées et qui ont chacune un intérêt pratique à connaître.

la cataracte dite corticale est la plus fréquente .Il s'agit de l'opacification du cortex de la périphérie du cristallin, le noyau restant clair et le sujet ne ressentant pas (ou peu)

de baisse d'acuité visuelle. Par contre, il peut présenter des éblouissements sur les opacités, ou encore polyopie monoculaire. Si ces symptômes ne sont pas gênants, elle n'est généralement pas à opérer.

la cataracte dite nucléaire est particulière car, elle peut provoquer une myopie d'indice du sujet âgé. C'est aussi une des formes les plus fréquentes des cataractes liées à l'âge. La vision nette de près, s'accompagne d'une vision floue de loin en raison de la myopisation. C'est aussi la seule cataracte qui peut être partiellement et temporairement améliorée par le port de lunettes correctrice de myope pour la vision de loin.

la cataractes dite sous capsulaire postérieure est plus rares .Elles gênent considérablement la vision, de loin comme de près car opacifie toute la partie postérieure du cristallin, juste en avant de la capsule postérieure. Il faut, devant cette forme clinique, penser à rechercher une étiologie, surtout si elle survient chez un sujet jeune (50 - 60 ans), telle un diabète sucré ou une prise de cortisone au long cours (par voie générale ou même en collyre), plus rarement un traumatisme oculaire.

## V. EVOLUTION

**1 L'évolution se fait vers l'opacification totale du cristallin**, assez rapide pour les cataractes en capsule postérieure, plutôt lente pour les cataractes corticales, très lente pour les cataractes nucléaires.

A ce stade, la vision est effondrée, limitée à la perception de la lumière. La cataracte est visible à l'œil nu, le réflexe photomoteur est conservé. L'examen du FO n'est plus possible.

S'il y a doute sur l'état rétinien ou des voies optiques, il est utile de recourir à une échographie oculaire qui pourra visualiser un décollement de rétine et à un bilan électro-physiologique qui renseignera sur l'état fonctionnel de l'ensemble des voies optiques (PEV = potentiels évoqués visuels) et plus spécifiquement de la rétine (ERG = électrorétinogramme).

**2 Des complications peuvent survenir** si un traitement chirurgical n'est pas pratiqué à ce stade :

- Augmentation de volume du cristallin (intumescence), donnant un tableau de glaucome aigu
- Exsudation des protéines cristalliniennes à travers la capsule altérée à l'origine de 2 types de complications :

- **mécaniques** : le glaucome phacolytique par obstruction du trabéculum par les protéines, responsable d'une hypertonie subaiguë
- **inflammatoires** : l'uvéite phacoantigénique due à la réaction des cellules immunologiquement compétentes vis à vis des protéines cristalliniennes, très antigéniques, qui sont normalement enfermées à l'intérieur du sac capsulaire et donc inconnues de ces cellules.

Ces complications guérissent à l'ablation du cristallin.

## V- TRAITEMENT

Il n'y a jusqu'à maintenant aucun traitement médical préventif ou curatif ayant démontré son efficacité. Le traitement est donc chirurgical et repose sur l'extraction du cristallin.

Il est actuellement réalisé le plus souvent sous anesthésie loco-régionale ou même sous simple anesthésie topique

### Traitement chirurgical

#### 1. Indication

Elle est basée sur la gêne fonctionnelle ressentie par le patient, par la baisse subjective de son acuité visuelle et par ses besoins en termes d'acuité visuelle.

Elle est en général proposée, pour une cataracte sénile, lorsque l'acuité visuelle est inférieure ou égale à 5/10e et que cette baisse de vision est liée à l'opacification du cristallin. L'intervention peut être aussi justifiée en cas de glaucome grave induit par la cataracte ou encore s'il est nécessaire de visualiser avec précision la rétine d'un oeil (diabète avec rétinopathie).

#### 2. Information du patient

Une information appropriée doit être fournie au patient sur l'acte chirurgical qu'il va subir, sur les risques potentiels de l'intervention et sur les bénéfices attendus. On insiste sur les différentes techniques opératoires, le mode d'anesthésie et les modalités d'hospitalisation (ambulatoire, hospitalisation complète).

#### 3. Anesthésie et préparation

L'intervention de la cataracte peut être pratiquée selon trois principaux modes d'anesthésie. L'anesthésie générale est réservée à des cas exceptionnels pour lesquels le contexte général empêche la réalisation d'une anesthésie locale (patient agité, démence,

sujet psychiatrique, enfant...). L'anesthésie locorégionale de type péribulbaire ou sous-ténonienne est encore pratiquée de manière fréquente. La technique la plus récente est celle de l'anesthésie topique par instillation de tétracaïne ou gel de Xylocaïne. Le choix

entre l'anesthésie topique ou locorégionale dépend des difficultés prévisibles de la chirurgie, des préférences du chirurgien et des souhaits du patient.

Un autre élément important de la préparation du patient est la dilatation pupillaire. En

effet, pour accéder au cristallin, la pupille du patient doit être dilatée au maximum. Ceci est obtenu grâce à l'instillation de Mydriaticum et de Néosynéphrine 10% pendant

les 2 heures qui précèdent l'acte opératoire. Un système d'insert mydriatique mis en place dans le cul-de-sac conjonctival (Mydriaset) permet de simplifier cette préparation préopératoire.

#### 4. Principes du traitement chirurgical

Le principe de l'intervention chirurgicale de la cataracte est d'enlever le cristallin opacifié et de remplacer cette lentille anatomique par un système optique adapté.

la méthode

de référence est celle de la phacoémulsification avec implant intraoculaire dans le sac capsulaire cristallinien.

La phacoémulsification avec implant de chambre postérieure consiste tout d'abord à réaliser une incision cornéenne tunnalisée de 1,5 à 3,2 mm. On injecte ensuite un produit visco-élastique pour maintenir la chambre antérieure. On pratique une ouverture

circulaire de la capsule antérieure du cristallin ou capsulorhexis puis le cristallin est individualisé de sa capsule par hydrodissection.

La phacoémulsification du noyau qui associe une aspiration et des ultrasons est ensuite pratiquée selon des variantes techniques propres au chirurgien, à la machine qu'il utilise

ou encore au type de cataracte. Après la phacoémulsification du noyau, on aspire les masses (épicortex) résiduelles. Un produit visqueux est à nouveau introduit dans le sac capsulaire et en chambre antérieure afin de maintenir la chambre antérieure pour l'injection d'un implant intraoculaire dans le sac capsulaire de manière à corriger l'aphakie. Il existe actuellement de très nombreux implants différents en taille, forme, en fonction du matériau (acrylique, silicone), et aux propriétés optiques variées (monofocal, asphérique, torique, multifocal...). Pour terminer, la chambre antérieure est lavée et l'étanchéité de l'incision vérifiée.

Les autres techniques d'extraction du cristallin sont l'extraction extracapsulaire manuelle et la technique intracapsulaire. Le principe de l'extraction extracapsulaire manuelle est très similaire, mais nécessite une incision plus large (8 à 10 mm) de manière à pouvoir sortir le noyau cristallinien entier. Un implant est ensuite

placé dans le sac capsulaire. Cette technique est encore largement utilisée dans les pays en voie de développement et reste préconisée en cas de cataracte très dense, pouvant résister aux ultrasons. La technique d'extraction intracapsulaire consiste à extraire le cristallin avec sa capsule. Un implant est donc placé devant l'iris dans le

meilleur des cas (implant de chambre antérieure). Ses indications sont très limitées.

La correction de l'aphakie : le cristallin a un pouvoir réfractif convergent de 20 dioptries environ. Il existe 3 principales méthodes pour corriger l'aphakie.

La technique de choix est d'injecter un implant souple dans le sac capsulaire (

. En cas d'impossibilité d'implanter dans le sac capsulaire (rupture capsulaire), certains implants intraoculaires peuvent être également mis en place dans le sulcus (entre l'iris et la partie antérieure du sac capsulaire).

En cas de chirurgie intracapsulaire ou si le plan capsulaire ne permet pas d'implantation

de chambre postérieure, l'implant pourra être mis en place en chambre antérieure ou clippé à l'iris.

Enfin, si la mise en place d'un implant est impossible, l'aphakie peut être corrigée par les

lentilles de contact ou des verres correcteurs.

. Traitement postopératoire

Il associe un collyre anti-inflammatoire stéroïdien et/ou un collyre anti-inflammatoire non stéroïdien, avec un antibiotique local, pour une durée moyenne de 1 mois.

Surveillance postopératoire

Elle permet de s'assurer dans les premiers jours et semaines après l'intervention de l'absence de complication. On contrôle l'étanchéité de la cicatrice (absence de signe de Seidel), le bon positionnement de l'implant et la présence éventuelle d'une inflammation du segment antérieur ou d'un oedème cornéen. En général, la prescription d'une correction optique permettant la vision de près et de loin est réalisée 1 mois après la chirurgie.

Complications du traitement chirurgical de la cataracte

1. Complications peropératoires

Elles sont dominées par la rupture capsulaire postérieure qui survient dans 0,46 à 4 % des cas. Cette complication, qui impose l'implantation dans le sulcus ou en chambre antérieure, augmente le risque de décollement de la rétine et d'oedème maculaire cystoïde.

Dans certains cas, cette rupture capsulaire s'accompagne de la luxation de fragments cristalliniens dans le vitré qui peut nécessiter rapidement une chirurgie vitréo-rétinienne. L'hémorragie expulsive est une complication grave de la chirurgie de la cataracte mais heureusement rare depuis l'avènement de la phacoémulsification. Elle peut se produire soit durant l'intervention soit dans les heures qui suivent.

2. Complications postopératoires

L'endophtalmie aiguë est la complication la plus redoutée de l'intervention de la cataracte. Heureusement rare (1 à 3 cas sur 1 000), elle correspond à une infection endoculaire. Elle survient le plus souvent lors des 7 premiers jours postopératoires et doit

être suspectée devant l'apparition de douleurs oculaires et/ou d'une rougeur oculaire et/ou d'une baisse brutale de la vision.

L'examen clinique révèle une inflammation de chambre antérieure (Tyndall, membrane cyclitique, fibrine) avec éventuellement un hypopion (collection purulente en chambre antérieure). La visualisation du fond d'oeil est en général impossible. La prise en charge

repose sur l'administration urgente d'antibiotiques par voies locale (intravitréenne) et générale, après avoir réalisé un prélèvement bactériologique endoculaire (ponction de chambre antérieure).

Dans un deuxième temps, un traitement anti-inflammatoire par corticoïdes sera également associé. En l'absence de traitement urgent, le risque de perte fonctionnelle de l'oeil est majeur.

L'œdème maculaire cystoïde, ou syndrome d'Irvine-Gass est lié à la présence d'une inflammation oculaire prolongée. Il est favorisé par une rupture capsulaire postérieure. Suspecté sur l'existence d'une baisse d'acuité visuelle prédominant en vision de près dans les mois qui suivent la chirurgie, le diagnostic sera confirmé par une angiographie à la fluorescéine et/ou un OCT (tomographie en cohérence optique). Le traitement repose sur les anti-inflammatoires non stéroïdiens topiques et l'acétazolamide oral (Diamox).

Le décollement de la rétine est une autre des complications majeures de la chirurgie de la cataracte. Il est favorisé par le terrain (myope fort, antécédent de décollement de la rétine ou de traumatisme oculaire) et par l'existence d'une ouverture capsulaire peropératoire ou postopératoire au laser après opacification de la capsule.

La cataracte secondaire ou opacification capsulaire est la complication la plus fréquente de la chirurgie de la cataracte présente dans 0,67 à 38,5 % des cas après phacoémulsification. Elle survient dans les années qui suivent l'intervention chirurgicale et se manifeste par une baisse d'acuité visuelle de loin et de près. Le traitement consiste à ouvrir cette capsule postérieure à l'aide d'un laser YAG.

D'autres complications peuvent également se rencontrer en postopératoire : un œdème de cornée, une hypotonie ou une hypertonie. Ces complications ont été réduites depuis la pratique quasi systématique de la technique de phacoémulsification.

# APHAKIE-PSEUDOPHAKIE

## **I. Introduction :**

- \* Définitions
- \* Complications nombreuses
- \* Terrains particuliers

## **II. Rappels anatomiques et physiologiques :**

- **Rappels Anatomiques :**
- **Rappels physiologiques :**

- Ø Réfraction et accommodation
- Ø Fonction de l'endothélium cornéen
- Ø Décollement postérieur du vitré

## **III. Etiologies :**

- Ø Chirurgie de cataracte
- Ø Extraction de cristallin clair
- Ø Aphakie congénitale

## **IV. Correction de l'aphakie**

### **∨ Lunettes :**

- \* **Indications**



- \* **CI :**
  - \* **Inconvénients :**
  - \* **évolution**
  - \* **Règle de prescription\_**
  - ✓ **Lentilles de contact :**
    - \* **Indications**
    - \* **CI**
    - \* **Avantages**
    - \* **Inconvénients**
    - \* **Type de lentilles**
  - ✓ **L'implantation par l'IOL :**
    - Ø **Avantages :**
    - Ø **Sites d'implantation :**
      - § **CA**
      - § **CP : 1/Dans le Sac 2/Dans le Sulcus :**
    - Ø **Règles de calcul d'IOL :**
      - § Pour un sujet isométrope :
      - § Pour un sujet anisométrope :
- V. conclusion**

## **APHAKIE-PSEUDOPHAKIE**

### **I. Introduction :**

- \* Définitions :

§ Un œil aphaque est un œil dépourvu de cristallin, généralement des suites d'une chirurgie réglée, très rarement après un traumatisme oculaire

§ Un œil pseudophaque est un œil porteur d'un cristallin artificiel à la place du cristallin naturel.

\*Situations fréquentes+++ : chirurgie de cataracte plus précoce et espérance de vie allongée.

- \*Complications nombreuses :

- Ø Complications réfractives, binocularité...

- Ø Cataracte secondaire
- Ø Glaucome secondaire
- Ø Décollement de rétine
- Ø Œdème de cornée

\* Terrains particuliers :

- Û Enfant
- Û Diabète
- Û Myopie forte
- Û microphthalmie

\*Prévention des complications et surveillance !!!

## **II. Rappels anatomiques et physiologiques :**

### **Rappels Anatomiques :..**

### **Rappels physiologiques :**

- Ø Réfraction et accommodation
- Ø Fonction de l'endothélium cornéen
- Ø Décollement postérieur du vitré

## **III. Etiologies :**

Ø Chirurgie de cataracte :

- \*Cataracte congénitale
- \*Cataracte traumatique
- \*Cataracte du fort myope
- \*Cataracte du diabétique
- \*Autres : cataracte secondaire à une chirurgie oculaire (trabeculectomie, vitrectomie), cataracte uvéitique, cortisonique...

Ø Extraction de cristallin clair :

- \* Déplacements (éctopies, désinsertions..)
- \* Myopie forte : à but réfractif
- \* Expulsion traumatique : Lors d'un traumatisme perforant

ou d'une rupture traumatique du globe oculaire...

Ø Aphakie congénitale

#### **IV. Correction de l'aphakie**

Pls moyens sont disponibles pour corriger l'aphakie, l'IOL reste le meilleur.

##### ✓ **Lunettes** :

###### \* **Indications :**

§ Aphakie bilat avec impossibilité d'implanter chez l'adulte.

§ Aphakie bilat de la cat congénital, avec implantation II  
aire vers 5 ans pour éviter les erreurs réfractives.

\* **CI** : aphakie unilat avec aniseiconie impt non tolérée par le patient

###### \* **Inconvénients :**

§ Macroscopie : agrandissement de l'image rétinienne  
d'environ 30% Œmauvaise coordination des mvmts  
+sensation d'objets anormalement proche

§ Déplacement apparent des objets

§ Retrecissement du champ visuel :scotome annulaire

§ Abberations optiques en periph du verre et dégradation  
de la vision laterale : vision parabolique

§ Epaisseur et poids du verre : inconfort et inesthétique

###### \* **évolution**

§ Prob résolu par verres asphériques et matériaux légers

§ Utilisation des verres teintés : filtre pour UV

###### \* **Règle de prescription :**

§ Puissance du verre correcteur adaptée à la distance Œil-  
verre.

✓ **Lentilles de contact :**

\* **Indications :**

ù Aphakie unilat ou bilat avec impossibilité de corriger par  
implant.

ù **Attendre une bonne cicatrisation cornéenne**

\* **CI :** mauvaise surface sur terrain de secheresse

\* **Avantages :** alternative intéressante au VC

§ **Restitution des fonctions visuelles avec :**

ù Réduction de prob d agrandissement 10 %

ù Disparition des aberrations periph

ù Correction de la totalité du défaut : sphère et  
cylindre

§ **Avantage esthétique**

\* **Inconvénients :**

§ Les complications liées à la Manipulation : ulcère, traumatisme,  
abcès.

§ Incidents propres à l'aphaque :

- Luxations nocturnes.
- Irritations limbiques dues au gd diamètre.
- Fréquence des dépôts gênant le port permanent.

Ø **Type de lentilles :**

§ **LRPO (lentilles rigides perméables à l'oxygène) :**

- Ne couvrant pas la totalité de la cornée et favorise passage des  
larmes

- Laisse passer l'oxygène et respecte mieux physiologie cornéenne
- Lors de mauvaise cicatrisation conjonctivale

### § **Lentille souple hydrophile de gd diamètre :**

- Œil traumatisé avec déformation, travail de poussière.

### ✓ **L'implantation par l'IOL :**

Méthode de choix : la plus utilisée

Ø **Avantages :** restitution des fonctions visuelles proches des conditions physiologiques : pas d'agrandissement ni altération du CV

Ø **Sites d'implantation :**

§ **CA :** - clipé à l'iris (Artisan..)

-à fixation angulaire

ù **Indication :** absence de support capsulaire

ù **Complications :** cornéenne, HTO (trauma AIC)

§ **CP :**

ù Indications : Chaque fois que c'est possible.

ù Complications rares : dispersion pigm, décentrement d IOL, luxation en SP

Ø **Dans le Sac :** pliable, rigide

-Monofocaux, Multifocaux : - accommodatifs - Réfractifs

-Piggy back : pseudophaque

Ø **Dans le Sulcus :**

- avec support capsulaire

- Sans support capsulaire : suturé à la sclère, clipés

à l'iris

Ø **Règles de calcul d'IOL :**

§ le calcul de la puissance de l'IOL est automatisé grâce à des formules en fonction de : la puissance de la cornée, la longueur axiale, la situation de l'IOL et son type.

§ Pour un sujet isométrope :

    ù Cat unilat (cat traumatique) : implant iso-corrigeant

    ù Cat bilat (cat sénile) : avec gestes rapprochés  
    ODG : implant emmétropisant surtout en absence de forte amétropie.

§ Pour un sujet anisométrope :

    ù Implant qui restitue l amétropie de départ ou qui donne la même taille de l'image rétinienne ou trouver un compromis entre les deux, suivant les cas.

§ NB : il ne faut pas méconnaître une myopie d indice qui risque de fausser le calcul.

## **V. conclusion**

# **SYNDROME PSEUDO EXFOLIATIF**

## **I / INTRODUCTION=DEFINITION**

## **II/ EPIDEMIOLOGIE**

## **III/ PHYSIOPATHOLOGIE**

## **IV/ CLINIQUE**

### **A/ Facteurs de risque du SXF**

### **B/ Sur le plan clinico-microscopique**

✓ **Stades : 4**

✓ **Examen :**

- \* **au niv cristallin**
- \* **au niv cornée**
- \* **au niv iris**
- \* **Au niv Zonule + CC**
- \* **Au niv AIC**

## **V/ DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL**

## ✓ PEC

1. **Exfoliation**
2. **Dépôts fibreux**
3. **Dépôts amyloïde**
4. **Syndromes avec dispersion pigmentaire**

## ✓ GLAUCOME EXF

- \* **G Pigmentaire**

## **VI/ TRAITEMENT**

### § **GXF : GPAO**

### § **PEC et cataracte**

# **SYNDROME PSEUDO EXFOLIATIF**

## **I/ INTRODUCTION**

### **DEFINITION :**

- Le sd pseudo- exfoliatif (SXF) ou pseudoexfoliation capsulaire (PEC) : est une pathologie systémique dégénérative de la matrice extracellulaire liée à l'âge mais ne faisant pas partie du processus normal de vieillissement.
- Il est caractérisé par des petits dépôts fibrillaires grisâtres au niveau du segment antérieur et représente un facteur de risque pour certaines pathologies (glaucome) ou chirurgie oculaire (cataracte)
- Le SXF ne se limite pas qu'à l'œil et peut toucher d'autres organes (foie, cœur, VB, reins, peau et méninges).

## **II/ EPIDEMIOLOGIE**

- Distribution mondiale mais avec variations régionales.



- Sa prévalence croît avec l'âge et il représente un facteur de risque important de GCAO secondaire.

### **III/ PHYSIOPATHOLOGIE**

- Son étiopathogénie et sa composition sont partiellement élucidé
- Actuellement la PEC est considérée comme une fibrilopathie dégénérative généralisée liée à l'âge avec un matériel pseudo exfoliatif Ø produit complexe de la synthèse d'une matrice aberrante
- Au niveau de l'œil : la production résulte de l'épithélium cristallinien mais aussi de l'épithélium pigmentaire de l'iris et corps ciliaire.
- En ME : fibrilles de PEC anarchiques non ramifiées, droites ou angulées, deux types (A : longues, B : courtes)
- Sa composition chimique exacte reste inconnue.

### **IV/ CLINIQUE :**

#### **A/ Facteurs de risque du SXF :**

- Age avancé (10% à 60 ans, 30 % à 80)
- Génétique ; études en cour
- Environnementaux : UV
- Le SXF est une pathologie asymptomatique évoluant lentement de diagnostic difficile au stade de début sur surtt si le Dg n'est pas recherché
- L'atteinte est bilatérale, asymétrique
- Le Dg de la PEC est surtout clinique et s'effectue à la LAF :
- En plus des flocons grisâtres ou niveau du SA, il existe des signes indirects, pigmentaires qui s'associent précocement à la PEC :
  - Dispersion de pigments à partir de l'épithélium irien lors des mvts

- Dépôts de pigments sur les structures du S A
- Atrophie au niv du stroma irien et au niv du rebord pupillaire
- Pigmentation du trabéculum irrégulière surtt en inf
- Présence de lignes pigmentées au niv de l'anneau de schwalbe

## **B/ SUR LE PLAN CLINICO MICROSCOPIQUE :**

### **✓ STADES : 4**

1. **Infraclinique** : indétectable à la LAF, seul le ME montre une fine couche de microfilaments dispersés au niv de la cristalloïde ant (CA), la structure de l'iris est normale à ce stade
2. **suspicion de PEC** : couche de microfilaments diffuse, épaisse, peut être visible à la LAF (aspect dépoli du cristallin).
3. **Stade de mini PEC** : apparition d'un défaut focal au niv de la capsule / frottement irien.  
Tous les signes pigmentaires sont présents
4. **Stade de PEC classique** = dépôts de mat blanchâtre sur CA

### **✓ EXAMEN :**

Ø au niv cristallin : On individualise 3 zones au niv capsule antérieure :

- \* zone centrale ; matériel PE, Rebord peuvent s'enrouler de façon centripète
- \* zone intermédiaire : indemne,
- \* Zone periph : granulaire : rebords peuvent s'enrouler de façon centrifuge

Ø au niv cornée :

- Raréfaction des c endothéliales :kératopathie Œdécompensation
- Dépôts de matériel pseudo exfoliatif (peut faire penser à PRC inflammatoires).

Ø au niv iris :

Dépôts de matériel pseudo exfoliatif au niv du rebord pupillaire associés aux anomalies iriennes ; progressive avec dépigmentation, hypo perfusion vx, mydriase paresseuse, rupture de la BHA

Ø Au niv zonule + CC :

- Altération zonulaire par dépôts de matériel PE, ainsi que sur les insertions au niv CC et cristallin au et

⇒ ↑ risque de rupture dans la chir de cat ⇒ peut se traduire par phacodonésis voire luxation.

Ø Au niv AIC: gonioscopie

-pigmentation inf irrégulière précoce du trab en mottes.

## **V/ DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL :**

### **✓ PEC**

1. Exfoliation (délamination lamellaire)

→ Idioptique

→ Secondaire IR , toxiques ( CEIO), traumatisme

2. Dépôts fibreux

3. Dépôts amyloïde

4. Syndromes avec dispersion pigmentaire.

→ Uvéite

→ Fuchs

### **✓ GLAUCOME EXF**

\* **G Pigmentaire** : En commun : dispersion pigmentaire avec surcharge

→ Sujet + jeune = 30 %, myope fort

→ Prédominance masculine, caucasien

→ Pigmentation trabeculaire dense et homogène

→ Faisceau de Krukunberg au niv endothélial

## **VI/ TRAITEMENT :**

### **GXF : GPAO**

⇒ Mais GXF svt :

- asymétrique avec HTO ++
- Altération précoce de la papille et CV
- plus résistant au ttt médical
- Pc pégoratif avec sujets agés
- Peut se compliquer de Glaucome aigue (obturation trab,blocage pup)

⇒ En général. Prostaglandines et IAC

⇒ Efficacité de la trabeculoplastie à l argon (ALT) ou SLT.

### **PEC et cataracte :**

⇒ Pec semble favoriser la survenue de la cat nucléaire, **mais** difficile de faire la part des choses car les 2 pathologies existent en même temps.

⇒ Complications chirurgicales :

- PEC = facteur de risque de complications per opératoires dues :

§ Mydriase médiocre

§ Fragilité zonulaire

issu vitré

§ Synéchies postérieures

} **risque** : rupture zonulaire+

- En post op :

§ Aug risque de HTO

§ Réaction inflammatoire impt

§ Cataracte II aire

§ Décompensation endothéliale

§ Décentrement tardif de l IOL

⇒ Type de chirurgie :

- **EEC** est de règle si phacodonésis léger
- **Phaco** peut être tentée avec prudence et chirurgien expérimenté
- **EIC** si subluxation ou phacodonésis impt
- **Implantation** : chaque fois que c possible.

# Module glaucome

# **ANATOMIE DE L'ANGLE IRIDO-CORNEEN**

## **Plan :**

### **I.INTRODUCTION :**

### **II-ANATOMIE DESCRIPTIVE :**

#### **1- Constitution :**

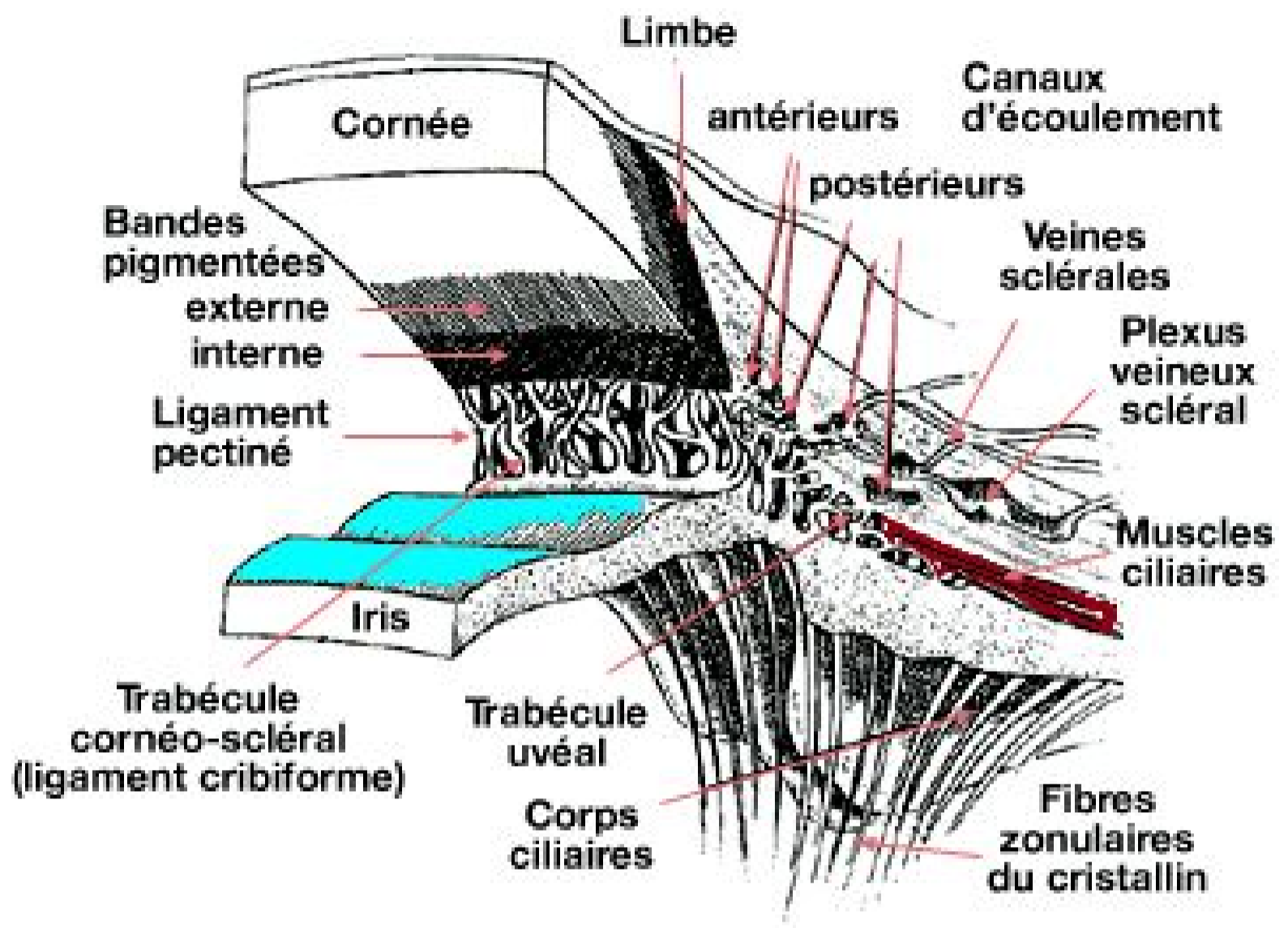
- a) Sommet de l'angle**
- b) Paroi postéro-interne**
- c) Paroi antéro-externe**

### **III-ANATOMIE MACROSCOPIQUE:**

- 1. Limbe cornéoscléral**
- 2. Canal de Schlemm (CS):**
- 3. Trabéculum :**
  - Ø Trabéculum cribiforme (juxtacanaliculaire):
  - Ø Trabéculum cornéoscléral
  - Ø Trabéculum uvéal

Ø Procès iriens ou trabécules iriens

### **III-Vascularisation de l'AIC: Voire anatomie de l'iris**



## ANATOMIE DE L'ANGLE IRIDO-CORNEEN

### I.INTRODUCTION :

- L'AIC est l'un des composants majeurs de l'œil. Formé par la réunion de 3 tissus d'origine embryologique différente: la cornée, la sclère et l'iris.
- Il constitue la principale voie de résorption de l'HA par le biais du trabéculum.

### II-ANATOMIE DESCRIPTIVE :

L'AIC est issu de la réunion de 4 structures oculaires: la cornée et la sclère en



avt, l'iris et le corps ciliaire en arr.

### **1- Constitution :**

- L'AIC est constitué de 2 parois : la paroi antéro-externe (= jonction cornéo-sclérale, d'1 mm d'épaisseur), la paroi postéro-interne (= racine de l'iris), le sommet de l'angle (=muscle ciliaire).

**d) Sommet de l'angle :** correspond en grande partie au **muscle ciliaire**.

- en coupe, il s'appuie sur la face post de la sclère en arr de l'éperon scléral auquel il est fermement lié.
- Forme en avt la bande ciliaire en rejoignant la racine de l'iris qui le sépare de la CA.
- Il est principalement constitué de 3 chefs musculaires, entourées d'un stroma conjonctif, qui se mêle intimement aux éléments trabéculaires :

**NC: Le muscle ciliaire constitue une voie accessoire d'élimination de l'HA, fondamentale en thérapeutique.**

### **e) Paroi postéro-interne :**

- C'est l'insertion de la racine de l'iris sur le corps ciliaire. La base de la racine de l'iris qui est la partie la + fine, la + pigmentée, et la + fragile.
- Immédiatement en avt de la racine irienne se trouve la bande ciliaire, partie gonioscopiquement visible du m ciliaire.
- La racine de l'iris est généralement convexe en avt, et comporte plusieurs replis concentriques.
- Le pli le plus périphérique constitue l'ourlet marginal de Fuchs ou ligne de crête de Busacca et correspond à la limite de la paroi post de l'angle.

**f) Paroi antéroexterne :** C'est le versant int de la jonction cornéosclérale.

On distingue, d'avt en arr :

#### Versant cornéen :

- Correspond en majeure partie à l'anneau de Schwalbe qui forme la limite la plus ant de l'angle.
- Recouvert par l'endothélium cornéen en avt et trabéculaire en arr,

#### Versant scléral :

- Composé de 2 lignes annulaires en relief, le septum scléral en avt et l'éperon scléral en arr, séparés par une dépression, **la gouttière sclérale**.

### III-ANATOMIE MACROSCOPIQUE:

#### 4. Limbe cornéoscléral :

- C'est la jonction située entre la cornée et la sclère.
- En éclairage à la LAF, il forme un anneau intercalé entre sclère et cornée +large sur le méridien vertical (1,5mm) que le méridien horizontal (1 mm).

#### *Limbe chirurgical :*

- Il s'agit d'une zone gris bleuté, située environ 0,5 mm en arr de la limite ant du limbe anatomique.
- Elle se projette légèrement en avt du canal de Schlemm.

**NC : Aisément clivable, elle représente une des voies d'abord principales pour la chirurgie de l'angle.**

#### 5. Canal de Schlemm (CS):

- Le canal de Schlemm, se situe dans la gouttière sclérale, limité en avt par le septum scléral, en arr par le trabéculum scléral, en périphérie par l'éperon scléral. Il est rempli physiologiquement d'HA.

- Son Ø variable selon la PIO et le degré de remplissage, il est de 0,25 mm en moyenne.

- Le versant ext du canal voit s'implanter les canaux collecteurs externes efférents, et le versant interne ou mur interne est en contact étroit avec le trabéculum.

**NC : la trabeculotomie permet de mettre un cathéter au niveau du mur int du canal de Schlemm vers la CA.**

#### 6. Trabéculum :

- Il s'agit d'une bande , à sommet ant, prolongeant l'endothélio-Descemet cornéen, parallèle au limbe sclérocornéen, qui tapisse l'AIC sur la totalité de sa circonférence.

- On décrit macroscopiquement 3 faces :

- Ø La face antéro-ext : entre l'anneau de Schwalbe et l'éperon scléral, en contact intime avec le mur int du CS.

- Ø La face postéro-ext : depuis l'éperon scléral jusqu'à la racine de l'iris, elle tapisse le sommet de l'angle et la paroi postéro-interne ;

- Ø La face interne : de l'anneau de Schwalbe jusqu'à la racine de l'iris, directement au contact de l'HA dans la CA

L'analyse histologique décrit 4 constituants du trabéculum :

Ø Trabéculum cribiforme (juxtacanaliculaire):

- La partie la + ext du trabéculum, dernier obstacle trabéculaire à l'écoulement de l'HA, situé entre le mur int du CS et le trabéculum cornéoscléral.

Ø Trabéculum cornéoscléral

- Il est formé de feuillets conjonctifs superposés et perforés, orientés parallèlement au limbe et à disposition circulaire ; le nombre de feuillets augmente progressivement d'avant en arrière..

Ø Trabéculum uvéal

- Histologiquement semblable au trabéculum cornéoscléral

Ø Procès iriens ou trabécules iriens

- Ce sont des ponts de tissu mésodermique tendus depuis l'iris et le corps ciliaire jusqu'à l'éperon scléral.

## **PHYSIOLOGIE DE L'HUMEUR AQUEUSE ET DE LA TENSION OCULAIRE**

### **INTRODUCTION**

### **I-HUMEUR AQUEUSE**

#### **A-Formation de l'HA**

##### **1-Structures impliquées ds la formation de l'humeur aqueuse**

##### **2-Mécanismes de la formation de l'HA**

+Les capillaires ciliaires sont fenêtrés

+Au niv de l'épithélium ciliaire

Ø Diffusion simple

Ø Diffusion facilitée :

Ø Ultrafiltration

Ø Sécrétion active

### **3-Débit d'HA**

### **4-Régulation de la formation de l'HA:**

### **B-Excrétion de l'HA**

#### **1-Voie trabéculocanaliculaire**

#### **2-Voie uvéosclérale**

### **3-Régulation de l'excrétion de l'humeur aqueuse**

✓ Influences hormonales et nerveuses

✓ Influence du muscle ciliaire

- Prostaglandines et élimination uvéosclérale

## **II-PRESSION INTRAOCULAIRE**

### **A-Structures anatomiques impliquées dans la PIO**

#### **1-Contenu oculaire :**

#### **2-Contenant oculaire :**

#### **3-Résistance à l'écoulement de l'HA**

# **PHYSIOLOGIE DE L'HUMEUR AQUEUSE ET DE LA TENSION OCULAIRE**

## **INTRODUCTION :**

✓ L'HA est un liquide limpide, qui se trouve ds les CA et CP de l'œil, elle est **formée** au niv des procès ciliaires, à partir du plasma.

✓ Elle est **éliminée** au niv de l'AIC par la voie principale trabéculo-canaliculaire, et par la voie accessoire uvéo-sclérale.

✓ L'HA est le déterminant majeur de la PIO.

## **I-HUMEUR AQUEUSE :**

### **A-Formation de l'HA :**

L'HA provient du sang, mais sa composition en est différente, les 2 liquides étant séparés par la barrière hématoaqueuse.

### **1-Structures impliquées ds la formation de l'humour aqueux :**

- La formation de l'HA a lieu principalement au niv des procès ciliaires.

### **2-Mécanismes de la formation de l'HA:**

+**Les capillaires ciliaires sont fenêtrés:** de l'eau et les substances plasmatiques sortent des capillaires ciliaires, vers le stroma.

- Leur filtration dépend des forces, s'exerçant de part et d'autre de la paroi capillaire, selon la loi de Starling.

+**Au niv de l'épithélium ciliaire**, plusieurs mécanismes vont permettre aux éléments sanguins, présents ds le stroma, de franchir la BHA pour produire l'HA ds la CP. Certains sont passifs, d'autres sont actifs :

Ø **Diffusion simple** : Concerne les petites molécules liposolubles, qui traversent la partie lipidique de la membrane cellulaire. + qlq subst hydrosolubles de faible PM au travers des pores

Ø **Diffusion facilitée** :

- Concerne certaines substances (le glucose, les AA, l'acide ascorbique).

- met en jeu un transporteur membranaire protéique, qui se lie transitoirement à la substance lors de son passage transmembranaire.

Ø **Ultrafiltration** : à l'origine de 15 % du flux d'HA

- elle permet la séparation de molécules, en fonction de leur taille moléculaire, à travers des mbr **sélectives** (MB de l'E ciliaire)

- L'ultrafiltration explique la pauvreté de l'HA en Pn de gros PM, ds les conditions N

et, au contraire, l'augmentation de la [ ] protéique en cas de rupture de la BHA (effet Tyndall)

- Ø **Sécrétion active** : mécanisme le plus important de la formation d'HA.
- Cela concerne principalement le transport actif du Na<sup>+</sup>, par une pompe, contenue dans la paroi des  $\phi$  claires de l'Ep ciliaire.

Ces  $\phi$  sont considérées comme le site principal de la sécrétion d'HA.

**NC : Les inhibiteurs de l'AC (acétazolamide), qui diminuent la sécrétion d'HA, sont en faveur d'un tel mécanisme..**

### **3-Débit d'HA :**

- mesuré par **uorophotométrie** = étudie la clairance de la uorescéine intracaméculaire.
- Le débit = 2,50  $\mu$ L/min en période diurne. Le renouvellement complet de l'HA se fait en ~de 2 h.
- La sécrétion d'HA dépend d'un rythme circadien avec une  $\phi$  de sécrétion la nuit

### **4-Régulation de la formation de l'HA:**

- Les facteurs influençant la sécrétion de l'HA sont nombreux notamment le SNA.

✓ Système nerveux autonome

Ø *Innervation sympathique :*

Ø Innervation para :

- Les F para contiennent à la fois de l'**acétylcholine** et un **neuropeptide vasoactif intestinal peptide (VIP)** +++

### **B-Excrétion de l'HA :**

- L'HA sort de la CA au niv de l'AIC. Cette évacuation s'effectue pour 90 % par la voie principale trabéculocanaliculaire, et pour 10 % par les voies accessoires uvéosclérales.

**1-Voie trabéculocanaliculaire : Trabéculum : 90%**

## **2-Voie uvéosclérale : 10% de l'élimination de l'HA**

- L'absence de barrière épith, au niv de l'AIC, entre la CA et le CC, permet à l'HA d'entrer ds le CC, à travers la racine de l'iris.
- La force responsable du flux uvéoscléral serait liée à la différence pressionnelle, entre la CA et l'espace suprachoroïdien.
- L'élimination de l'HA par cette voie, dépend l'état du m ciliaire : lors de la relaxation et lors de la contraction.

## **3-Régulation de l'excrétion de l'humeur aqueuse :**

### **∨ Influences hormonales et nerveuses :**

- Le trabéculum reçoit une innervation para et , en plus de l'innervation sensitive.
- Les agonistes -adrénergiques la facilité d'élimination par l'activation des récepteurs.

### **∨ Influence du muscle ciliaire :**

- Qd le m ciliaire se contracte, le trabéculum est étiré, favorisant l'élimination trabéculaire de l'HA. Simultanément, les fx m s'épaississant à l'origine d'une gêne à l'élimination uvéosclérale de l'HA.
- Ainsi, en fonction du degré de contraction du m ciliaire, la voie d'élimination trabéculaire ou la voie uvéosclérale est privilégiée.

### **∨ Prostaglandines et élimination uvéosclérale :**

- L'effet hypotensif oculaire des Pg est dû à leur possibilité d'œ l'élimination uvéosclérale.

## **II-PRESSION INTRAOCULAIRE :**

- La PIO résulte de l'équilibre s'établissant entre le contenu du globe, et son contenant (coque cornéosclérale), le rôle essentiel étant joué par l'HA.

### **A-Structures anatomiques impliquées dans la PIO :**

#### **1-Contenu oculaire :**

✓ Le cristallin, Le vitré L'uvée est l'élément de transmission direct des variations de P intravasculaire sur la PIO,l'HA.

## **2-Contenant oculaire :**

- La coque cornéosclérale est composée de F de collagène et de F élastiques. Une du volume IO se trouve limitée, par la résistance pariétale sclérale.

## **3-Résistance à l'écoulement de l'HA :**

- La PIO résulte de l'équilibre entre sécrétion et élimination de l'HA.

- Au niv de la voie trabéculo-canaliculaire : essentiellement le T cribriforme, la paroi int du CS et les vx efférents qui sont à l'origine de la résistance à l'écoulement de l'HA ds les conditions physiologiques.

- La  $\phi$  endothéliale est l'élément fondamental des 2 1eres structures. Elle intervient directement ds l'écoulement de l'HA, d'une part grâce à son pouvoir phagocytaire, d'autre part, grâce à ses possibilités de transport du liquide par vacuolisation intra $\phi$ aire.

- Au niv de la voie uvéosclérale, la résistance à l'élimination de l'HA dépend essentiellement de l'état du m ciliaire.

# **GLAUCOME PRIMITIF A ANGLE OUVERT (GPAO)**

## **I. Introduction :**

## **II .RAPPEL ANATOMIQUE ET PHYSIOLOGIQUE**

## **III.EPIDEMIOLOGIE :**

## **IV.PHYSIOPATHOGENIE :**

### **1. Pathogénie de l'hyperpression**

### **2. Pathogénie de l'altération des cellules ganglionnaires :**



-Théorie ischémique

-Autres théories

## **V. CLINIQUE :**

### **1. Les circonstances de découverte :**

### **2. Le diagnostic positif :**

2.1. Interrogatoire

2.2. L'examen clinique

-AV

-Evaluation du RPM

-Prise du TO

-La gonioscopie

-FO

## **VI. PARACLINIQUE :**

### **1. Le champ visuel :**

### **2. Imagerie de la papille et des fibres optiques :**

-Le HRT

-Le GDx

-L'OCT

## **VII. LES FORMES CLINIQUES :**

## **VII. LES FORMES CLINIQUES :**

### **1. Glaucome à pression normale :**

### **2. Glaucome exfoliatif :**

### **3. Glaucome pigmentaire :**

### **4. Glaucome du myope fort :**

## **VIII. TRAITEMENT :**

### **A. Objectifs**

Contrôle des FDR

### **1. Notion de PIO cible :**

### **B. Les moyens :**

### **C. les indications :**

1. traitement médical

2. traitement physique

3. traitement chirurgical

### **D. stratégie thérapeutique :**

## **IX. LA SURVEILLANCE**

# **Glaucome primitif à angle ouvert**

## **Les objectifs:**

- La définition du GPAO

- L'épidémiologie, les facteurs de risque et la génétique du GPAO

- La physiopathogénie de l'HTO et de la neuropathie optique glaucomateuse
- Les circonstances de découverte et l'intérêt du dépistage systématique du GPAO
- Les modifications de la papille optique dans le GPAO
- Le champ visuel dans le GPAO
- Les autres examens paracliniques dans le GPAO
- Les formes cliniques du GPAO
- La notion de pression cible dans le traitement du GPAO
- Les différents traitements utilisés dans le GPAO
- La fréquence et les moyens de surveillance d'un GPAO

## **I. Introduction :**

Le GPAO est une neuropathie optique antérieure, d'évolution chronique et progressive, caractérisée par des altérations périmétriques et une excavation pathologique du disque optique.

Est généralement accompagné d'une élévation de la PIO.

L'HTO est statistiquement plus fréquente que l'HTO accompagnant une détérioration optique

Il existe d'incontestables GPAO sans HTO.

## **II .RAPPEL ANATOMIQUE ET PHYSIOLOGIQUE**

### **III.EPIDEMIOLOGIE :**

GPAO représente 50 à 70% de l'ensemble des glaucomes.

GPAO représente l'une des 3 premières causes de cécité (après la RD et la DMLA)

La prévalence varie entre 0,5 et 1% dans une population d'adultes.

30% des glaucomes sont à caractère héréditaire (intérêt du dépistage)

Fréquence augmente de 5% > 65 ans et chez les mélanodermes.

### **IV.PHYSIOPATHOGENIE :**

#### **1. Pathogénie de l'hyperpression**

Liée à une augmentation des résistances à l'écoulement de l'HA par :

-collapsus des espaces intertrabéculaires.

-Baisse des capacités phagocytaires et du nombre

-Sclérose de la substance fondamentale trabéculaire

-Augmentation des résistances de la paroi interne du canal de schlemm

-Augmentation de la résistance dans le canal de schlemm.

## **2. Pathogenie de l'alteration des cellules ganglionnaires :**

**Plusieurs hypothèses tentent d'élucider les causes de destruction optique dans le glaucome**

**-Théorie ischémique :** Par réduction de la perfusion de la tête du nerf optique, cependant il faudrait une  $PIO > 50\text{mmhg}$  pour obtenir une diminution significative de cette perfusion.

-Théorie mécanique : par bombement en arrière de la lame criblée avec écrasement des fibres optiques.

-Théorie de l'altération du flux axoplasmique : indispensable au métabolisme des cellules nerveuses et leur fonctionnement, se trouve altéré par l'ischémie la compression et par des agents toxiques.

### **-Autres théories :**

Altération papillaire et HTO deux processus indépendants s'associant simplement avec une grande fréquence.

Altération papillaire et HTO conséquences indépendantes d'une maladie touchant deux tissus de structure voisine (trabeculum et lame criblée)

Apoptose des cellules ganglionnaires

Mécanisme d'exito-toxicité : le glutamate présent dans le vitré responsable d'un effet de toxicité sur les fibres optiques

Impact de l'HTO semble être important dans toutes les hypothèses proposées.

## **V. CLINIQUE :**

### **1. Les circonstances de découverte :**

-Le GPAO est une maladie insidieuse, sans traduction clinique décelable, du moins au début.

-La découverte est fortuite lors d'un examen systématique (HTO et/ou excavation papillaire)

-Lors d'un dépistage : dans une famille de glaucomateux/de masse.

-Parfois l'interrogatoire peut retrouver quelques symptômes qui ont pu passer inaperçus :

.Céphalées

.Rougeur oculaire

.Larmolement

.Brouillard visuel intermittent

.Rarement une BAV ou importante amputation du CV (Stade terminal : l'aveugle qui voit 10/10 en vision tubulaire avec une altération du CV)

### **2. Le diagnostic positif :**

#### **2.1. Interrogatoire :**

-Précise l'age

-Les ATCDs familiaux de glaucome ou d'HTO.

-Notion de port de CO (forte myopie : difficultés diagnostiques car HTO difficile à mettre en évidence)

-Notion de prise médicamenteuse (corticothérapie per os ou topique)

-facteurs de risque cardiovasculaires (HTA, hypotension),diabète , Sd de Raynaud.

#### **2.2. L'examen clinique : bilatéral et comparatif**

**-AV :**

Conservée pendant longtemps, altération du CV en confrontation à l'AV conservée

trouvera une vague amputation du CV nasal.

**-Evaluation du RPM :**

**-Prise du TO :**

Recherche une HTO > 20mmgh, faite au tonomètre à aplanation ou par des tonomètres à air (pas au doigt) doit être répétée car la PIO varie selon le nycthémère. Au besoin diagnostique on propose au sujet une courbe de PIO sur les 24h (1 mesure toutes les 2 à 4 h). Il convient de répéter les mesures sur plusieurs jours en cas de doute diagnostique.

Chez le myope fort le tonus est sous estimé, d'où l'intérêt de la pachymétrie (1mmgh pour 10µm).

**-La gonioscopie :**

Trouve un AIC ouvert

Évalue le degré d'ouverture de l'AIC, l'insertion de l'iris, la pigmentation du trabeculum, recherche des néovx, du matériel exfoliatif, ou des synechies.

**-FO :**

Permet d'étudier la papille optique (couleur, taille, excavation, vx)

-Stade de début : on peut noter un accroissement de la pente de l'excavation physiologique. Les bords deviennent abrupts, en particulier sur son bord temporal. Augmentation du rapport cup/disc. Des photographies doivent être réalisées pour déceler toute évolution.

-Stade évolué : L'excavation est nette, ses bords sont abrupts sur toute la circonférence. Les vaisseaux centraux sont rejetés en nasal, le fond de la papille est pâle. Le rapport cup/disc de la papille est augmenté par rapport au début de l'affection.

-Autres éléments : encoche sur l'ANR, pâleur papillaire, hémorragie papillaire, asymétrie de l'excavation entre les deux yeux, atteinte de la couche des fibres visuelles péripapillaires.

**VI.PARACLINIQUE :**

## **1. Le champ visuel :**

2 types d'enregistrement du champ visuel par périmétrie :

-Périmétrie cinétique dite de Goldmann

-Périmétrie statique dite de Friedmann par périmètres automatiques.

L'altération du CV est marquée par l'apparition de scotomes dont la topographie et la forme sont parfois évocatrices :

-**Contraction des isoptères** (périmètre de Goldmann), traduisant une baisse globale de la sensibilité rétinienne.

-**Scotome arciforme de Bjerrum** : partant de la tache aveugle et contournant le point de fixation central.

- **Ressaut nasal** : à la limite du CV nasal, au niveau du méridien horizontal.

-Déficits scotomateux paracentraux isolés, relatifs ou absolus.

## **2. Imagerie de la papille et des fibres optiques :**

Permet d'étudier, d'évaluer, et de mesurer la tête du nerf optique et les fibres optiques rétiniennes.

Elle est d'un grand apport dans le diagnostic du glaucome, à son stade préperimétrique, ainsi que dans le suivi au stade de glaucome confirmé.

3 types d'analyseurs :

### **-Le HRT :**

Tomographe à balayage laser confocal. Il fournit les valeurs de surface et de volume de la papille (disque, excavation, ANR). L'épaisseur de la couche des fibres optiques est également indiquée, extrapolée à partir d'un plan de référence.

### **-Le GDx :**

Travaillant sur le système de la biréfringence, scanne la rétine à 0,5mm de la papille et permet de mesurer en profondeur l'épaisseur de la couche des fibres optiques rétiniennes. Il ne fournit aucune indication sur la papille elle-même.

## **-L'OCT :**

Permet une analyse très fine de la papille et en profondeur des fibres optiques. Grand apport au stade préperimétrique.

## **VII. LES FORMES CLINIQUES :**

### **1. Glaucome à pression normale :**

-Définition : les cas avec excavation papillaire, altération du CV et  $PIO < 20\text{mmhg}$  .

-terrain : vasculaire, phénomènes vasospastiques (hypotension, apnée de sommeil, Raynaud, migraineux).

-Clinique : déficit périmétrique près du point de fixation, évolution rapide de l'excavation.

-TTT : diminuer la PIO, parfois associé aux inhibiteurs calciques (terrain vasospastique).

### **2. Glaucome exfoliatif :**

-Définition : Dépôt du matériel pseudoexfoliatif au niveau des différents tissus et notamment au niveau de l'AIC.

-Clinique : HTO et dégradation du CV, recherche d'une cataracte sous jacente avec PEC.

-TTT : médical, lavage de l'AIC après chirurgie de cataracte, chirurgie filtrante.

### **3. Glaucome pigmentaire :**

-Définition : dispersion pigmentaire au sein du trabeculum à l'origine d'une augmentation de la résistance à l'écoulement HA.

-Clinique : .Fuseau de Krukenburg

.Atrophie irienne

.HTO bilat svt asymétrique

.pigmentation trabeculaire prononcée.

-TTT : idem GPAO

#### **4. Glaucome du myope fort :**

Diagnostic et surveillance de la progression sont souvent difficiles.

TO toujours corrélé à la pachy svt sous estimé

FO : C/D difficile à analyser : conus myopique, dysversion papillaire.

Excavation rarement trouvée même au stades évolués

CV perturbé : chorioretinopathie myopique.

### **VIII. TRAITEMENT :**

#### **A. Objectifs :**

##### **Contrôle des FDR :**

- Diminuer la PIO (PIO cible)
- Arrêt tabac, alcool
- Control des FDR cardio-vasculaires : HTA, diabète, cholestérolémie.

#### **1. Notion de PIO cible :**

C'est la PIO maximale pour laquelle la neuropathie optique ne progresse pas. Une valeur individuelle patient dépendante

Dépend de plusieurs paramètres :

-Age, le stade du GPAO, FDRs, PIO antérieure au TTT, l'espérance de vie, et le taux de progression.

#### **B. Les moyens :**

Traitement médical

Traitement physique

Traitement chirurgical



## **C. les indications :**

### **1. traitement médical :**

De 1<sup>ère</sup> intention

A vie, ne doit pas être interrompu inopinément

Choix de la molécule selon les principes de prescription : contre-indications, effets indésirables..

### **2. traitement physique :**

Trabeculoplastie : Photocoagulation sélective de l'AIC, en complément à un traitement médical insuffisant

Refus de la chirurgie

Chirurgie à risque

### **3. traitement chirurgical :**

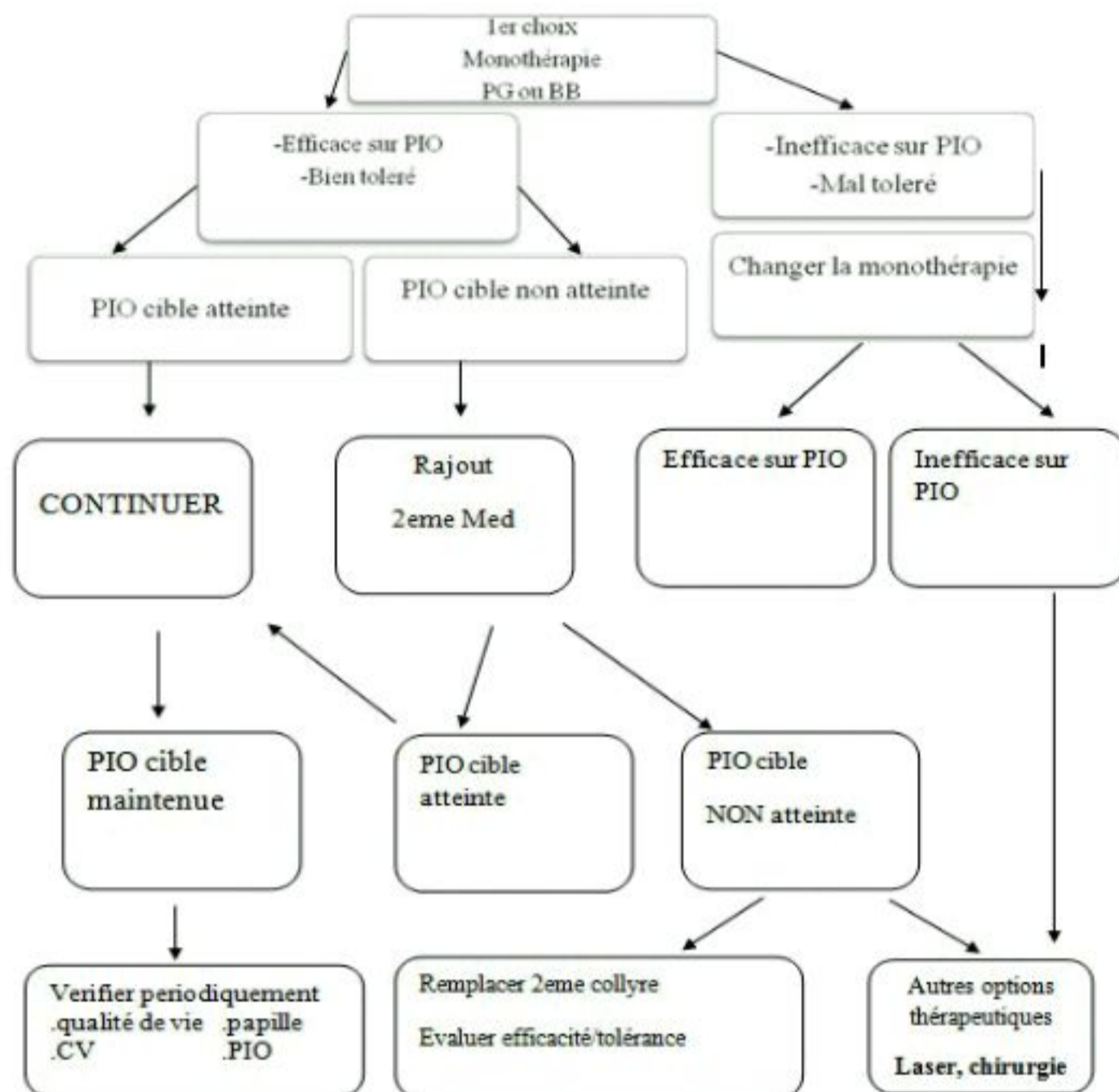
Echec du traitement médical et/ou physique

Intolérance/ inobservance

Traitement couteux

Chirurgie perforante ou non.

## **D. stratégie thérapeutique :**



## IX. LA SURVEILLANCE :

Evaluer :

-L'efficacité du traitement de façon annuelle et à vie :

-Mesure la PIO doit être  $< 20\text{mmHg}$  en l'adaptant à la PIO cible de chaque patient

-CV : même appareil même programme pour pouvoir comparer les résultats et voir si les scotomes ne s'aggravent pas

La comparaison des tracés doit analyser le seuil fovéal, les indices de fiabilité, le déficit moyen, la cartographie et indices de déviation corrigés, et la courbe de bébé.

En cas de glaucome très évolué, un programme centré sur les 10 degrés centraux peut être proposé.

-Etat des papilles : excavation, pâleur

-La mesure de l'AV n'est pas un paramètre primordial de la surveillance car elle reste normale jusqu'à l'extrême limite.

-Innocuité du TTT : en vérifiant les contre-indications et effets secondaires des TTT, surtout les bêtabloquants (bronchospasme ou ralentissement exagéré du pouls)

-Observance thérapeutique : rappeler au patient le rythme d'instillation, tous jours à vie, le motiver d'autant plus que le traitement stabilisera mais ne n'améliorera jamais la neuropathie optique.

-Proposer un dépistage familial (fratrie, parents, enfants (vers 30 ans) par mesure de la PIO au tonomètre à aplanation.

-Le rythme de surveillance clinique est fonction de la stabilité du glaucome sa durée est à vie.

-Rythme des CV : 3CV la 1ere année puis 2 fois/an la fréquence peut augmenter si la PIO cible n'est pas atteinte.

## **LE GLAUCOME PRIMITIF PAR FERMETURE DE L'ANGLE (GPFA)**

**Plan du cours :**

## **I. Introduction :**

## **II. Rappel anatomo-physiologique.**

## **III. Epidémiologie :**

## **IV. Physiopathogénie :**

### **1. Prédisposition anatomique :**

### **2. Les facteurs déclenchants:**

### **3. Les mécanismes de fermeture de l'AIC :**

3.1. Mécanisme de bloc pupillaire :

3.2. Mécanisme d'iris plateau :

3.3. Mécanisme cristallinien :

3.4. Autres :

### **4. Les conséquences anatomiques de la crise du GFA :**

-Cornée

-Iris

-Cristallin

-NO

## **V. Les formes cliniques :**

### **1. Le glaucome primitif aigu par fermeture de l'angle**

### **2. Le glaucome primitif intermittent par fermeture de l'angle :**

2.1. Les signes fonctionnels

2.2. Examen ophtalmologique

### **3. Le glaucome primitif chronique par fermeture de l'angle : (tableau de GCAO avec AIC fermé)**

## **VI. La gonioscopie : +++**

### **1. Statique :**

-Le degré d'ouverture : classification de SHAFFER :

-Site d'insertion de l'iris périphérique :

## **VII. Diagnostic différentiel :**

**1. Avec bloc pupillaire :**

**2. Sans bloc pupillaire :**

## **VIII. Traitement :**

**1. Buts :**

**2. Méthodes de traitement :**

**2.1. Traitement médical :**

2.1.1. Déshydratation du vitrée par perfusion de soluté osmotique :

2.1.2. Diminution de la production de l'humeur aqueuse :

2.1.3. Provoquer un myosis :

**2.2. Traitement Laser :**

-Iridotomie

-Pupilloplastie

-Iridoplastie

**2.3. Traitement chirurgical :**

-Iridectomie chirurgicale

-Chirurgie filtrante : trabeculectomie +iridectomie périphérique (voir TTT chir)

**2.4. Traitement prophylactique**

# **Le glaucome primitif par fermeture de l'angle (GPFA)**

**Les Objectifs :**

-Définir le GPFA

- Connaître la physiopathogénie du GPFA : prédisposition anatomique, facteurs déclenchants et physiopathologie du blocage pupillaire et ses conséquences
- Connaître les formes cliniques du GPFA : la crise aiguë, les crises subaiguës et les formes chroniques
- Connaître l'intérêt de la gonioscopie
- Connaître les diagnostics différentiels des différentes formes cliniques du GPFA
- Connaître le traitement des différentes formes du GPFA
- Connaître le traitement préventif du blocage pupillaire et ses indications

## **I. Introduction :**

Le GPFA est une neuropathie optique survenant sur un œil présentant une prédisposition biométrique à la fermeture de l'AIC à l'origine d'une HTO

- Une pathologie se caractérisant par une fermeture de l'AIC entraînant une HTO.
- Une urgence ophtalmologique dans sa forme aiguë, peut également survenir de façon insidieuse lorsqu'il survient dans sa forme chronique.

## **II. Rappel anatomo-physiologique.**

### **III. Epidémiologie :**

- GPFA est très fréquent en Asie
- survient avec prédilection chez les sujets >40ans un pic entre 55 et 70 ans
- Forme aiguë plus réponde chez les caucasiens
- Forme chronique chez les asiatiques et africains.

### **IV. Physiopathogénie :**

#### **1. Prédisposition anatomique :**

- Prédisposition chez les sujets hypermétropes.
- Prédisposition biométrique au GPFA :
  - . Le rapport volume du cristallin/volume de l'œil est augmenté.

- . Les rayons de courbure antérieur et postérieur de la cornée sont plus petits.
- . Le cristallin est plus bombé (sa courbe postérieure est plus marquée)
- . Le cristallin est en position plus antérieure propulsant ainsi l'iris vers l'avant.

Ainsi la profondeur de la chambre antérieure se trouve diminuée.

## **2. Les facteurs déclenchants:**

- Le stress émotionnel
- Les traumatismes
- L'intense concentration
- La dilatation pupillaire pharmacologique
- Parasympatholytiques ou sympathomimétiques alpha
- Les antispasmodiques et anticholinergiques (produit à usage urologique ou utilisés en gastroentérologie)
- Les neuroleptiques, les antidépresseurs tricycliques et les dérivés de l'imipramine, antiparkinsoniens.
- Certains hypnotiques
- Certains antihistaminiques.
- Anesthésie générale.

## **3. Les mécanismes de fermeture de l'AIC :**

### **3.1. Mécanisme de bloc pupillaire :**

- Le plus fréquent dans les GFA intermittents et chroniques
- Accolement de la face postérieure de l'iris à la face antérieure du cristallin, diminue le flux de l'HA passant de la CP à la CA à travers la pupille, entraînant une augmentation de la pression dans la CP qui devient plus grande que la CA. Ainsi la périphérie de l'iris, va se déplacer en avant et venir en contact avec le trabeculum et l'anneau de Schwalbe.

### **3.2. Mécanisme d'iris plateau :**

Ce mécanisme survient seulement lorsqu'il ya une ou plusieurs des situations suivantes :

- Périphérie de l'iris épaisse
- Base de l'iris inserée de façon antérieure
- Rotation antérieure des procès ciliaires dans la CP, poussant la base de l'iris dans l'AIC.

### **3.3. Mécanisme cristallinien :**

Le cristallin peut être un facteur majorant le bloc pupillaire. Il peut également entraîner des glaucomes secondaires par fermeture de l'AIC

### **3.4. Autres :**

- Fermeture de l'angle rampante : creeping glaucoma par synechies antérieures périphériques.
- Anomalie directionnelle de l'HA : glaucome malin.

## **4. Les conséquences anatomiques de la crise du GFA :**

- Cornée** : œdème, diminution du capital endothélial
- Iris** : Ischémie du sphincter irien, atrophie du stroma irien.
- Cristallin** : Apparition d'opacités sous capsulaires.
- NO** : Hypoxie voire une ischémie de la tete du NO

Augmentation du rapport C/D dans les formes chroniques ou intermittentes ;

Atteinte généralisée du CV ou des déficits fasciculaires.

## **V. Les formes cliniques :**

### **1. Le glaucome primitif aigu par fermeture de l'angle**

**\*Interrogatoire :**



-ATCDs de crises subaigues

-Facteurs déclenchants

-SF : Douleur intense, irradiant dans le territoire du trijumeau, ou en arrière dans la région orbitaire

.Parfois nausées, vomissements, bradycardie et sueurs profuses

.BAV.

### **\*Examen ophtalmologique :**

-Cercle périkératique

-Œdème cornéen

-La racine de l'iris est généralement visible au contact de la face postérieure du limbe.

-Semi-mydriase aréflexique

-Un syndrome inflammatoire discret de la CA

-La pression intraoculaire est svt très élevée, de 40 à 60 mmhg.

-La gonioscopie quand elle est possible confirme la fermeture de l'angle.

-Le FO lorsqu'il est visible montre un disc optique normal ou congestionné.

## **2. Le glaucome primitif intermittent par fermeture de l'angle :**

-Réalise un glaucome subaigu, qui est le plus svt de diagnostic rétrospectif posé à l'interrogatoire, au décours de l'examen d'un AIC, d'une crise aigue ou d'une suspicion de glaucome chronique par fermeture de l'angle.

### **2.1. Les signes fonctionnels :**

-Des douleurs oculaires et périoculaires, svt unilatérales, et parfois interprétées comme des céphalées.

-Un brouillard visuel, perceptions de halos

Le plus svt ces signes fonctionnels se sont améliorés spontanément, plus ou moins

rapidement, et sont parfois récidivants, indiquant une fermeture provisoire et intermittente de l'angle.

## **2.2. Examen ophtalmologique :**

Bilatéral et comparatif :

-œil blanc, indolore et calme, en dehors des crises

-**Une PIO normale**

-Une CA étroite

-Plages d'atrophie irienne (retro illumination)

-Papille normale ou excavée

-Gonioscopie avec indentation montre : .Une racine de l'iris convexe

.Un angle fermé avec un iris masquant le trabeculum, après indentation, on apprécie l'étendue des SAP (synechies antérieures périphériques).

## **3. Le glaucome primitif chronique par fermeture de l'angle : (tableau de GCAO avec AIC fermé)**

Se définit par la présence de SAP permanentes confirmées en gonioscopie dynamique, quel que soit leur importance.

**SF :**

Peuvent être totalement absents, ou évoquer des crises subaigües de fermeture de l'angle : sensation de discomfort oculaire, migraine frontale de degré variable, halos autour des lumières.

**SP :**

La PIO est élevée et dépend de l'importance des SAP.

Papille excavée.

**VI. La gonioscopie : +++**

Technique d'examen fondamentale pour le diagnostic. Permet d'apprécier :

-Le degré d'ouverture de l'angle et son occludabilité

-Le site d'insertion de l'iris (convexe, concave)

-La zone d'apposition irido-trabéculaire

-La présence de SAP

-L'intensité de la pigmentation du trabéculum

### **1. Statique :**

**-Le degré d'ouverture : classification de SHAFFER :**

**Grade 4 :** toutes les structures sont visibles jusqu'à la bande ciliaire, fermeture impossible

**Grade 3 :** éperon scléral visible, fermeture impossible

**Grade 2 :** éperon scléral non visible, iris recouvre le trabéculum en partie, fermeture possible

**Grade 1 :** Anneau de Schwalbe visible, fermeture probable

**Grade 0 :** aucune structure visible, AIC fermé

**-Site d'insertion de l'iris périphérique :**

A. avant le Schwalbe

B. derrière le Schwalbe

C. sur l'éperon scléral

D. derrière l'éperon scléral

E. Sur la bande ciliaire

### **2. Dynamique :**

Indispensable s repères de l'AIC non visibles par bombement de l'iris

Verre utilisé appliqué sur le centre de la cornée pour chasser l'HA vers l'AIC : **manœuvre de Forbes.**

-S'ouvre si apposition irido-trabéculaire

-reste fermé si SAP.

**Intérêt : différencier la fermeture appositionnelle de l'AIC de la synéchiante.**

## **VII. Diagnostic différentiel :**

Sont les glaucomes secondaires par fermeture de l'angle.

### **1. Avec bloc pupillaire :**

-Glaucome uveitique : SIC, seclusion

-cause cristallinienne : cataracte intumescence, luxation cristallinienne, trauma, PEC,

-Glaucome aphake et pseudophake : vitrée, silicone

### **2. Sans bloc pupillaire :**

-GNV

-syndrome ICE : Chandler, Cogan Reese, atrophie essentielle de l'iris.

-Tumeur intraoculaire, kystes uveaux antérieurs

-Hémorragie suprachoroidienne.

## **VIII. Traitement :**

### **1. Buts :**

-Réduction de l'HTO qui règne dans la CP.

-Supprimer le tonus dilatateur de l'iris

-lever le blocage prétrabéculaire pour rouvrir l'AIC par un myotique.

-Diminution de la sécrétion de l'HA

-Déshydratation du vitrée pour faire reculer le cristallin.

-Eviter les récurrences en pratiquant rapidement une iridotomie périphérique (IP).

-Eviter une GFA controlatérale en traitant simultanément l'œil adelphe.

## **2. Méthodes de traitement :**

### **2.1. Traitement médical :**

#### **2.1.1. Déshydratation du vitrée par perfusion de soluté osmotique :**

-Création d'un gradient osmotique entre le vitrée et le secteur sanguin, afin de déplacer le diaphragme irido-cristallin vers l'arrière, baisser la PIO et limiter l'ischémie du sphincter irien.

-Mannitol 20% : 100 à 200 ml à injecter en 15minutes, soit une dose de 1 à 2 g/KG de poids, action effective en 30min et dure 6h.

CI : insuffisance cardiaque, rénale, déshydratation, allergie.

#### **2.1.2. Diminution de la production de l'humeur aqueuse :**

-Inhibiteurs de l'anhydrase carbonique (IAC) : acétazolamide, Diamox :

Une ampoule à 500mg à injecter en intraveineuse lente avec un relais per os à un cp de 250mg/8H , en associant une supplémentation potassique.

Ce traitement est contre-indiqué en cas d'insuffisance rénale grave, allergie aux sulfamides, acidose métabolique hyperchlorémique, hypokaliémie, diabète décompensé.

-Collyres B.Bloquants en l'absence de CI

-Collyres adrénergiques agonistes ( Brimonidine et apraclonidine)

#### **2.1.3. Provoquer un myosis :**

**-Pilocarpine 1 ou 2% :** une goutte /15mn jusqu'à obtention d'un myosis, puis une goutte/6h jusqu'à réalisation de l'iridotomie.

-L'utilisation de la pilo commence dès que la PIO baisse, car risque d'aggraver le déplacement antérieur du cristallin au moment de la crise, qd la PIO est élevé le sphincter et ischémique et aucune réponse n'est obtenue.

## 2.2. Traitement Laser :

Peut être utilisé dans les trois formes cliniques de GFA : aiguë, subaiguë, chronique.

### **-Iridotomie :**

-A visée curative ou préventive.

-but faire disparaître le bloc pupillaire, en le court-circuitant chaque fois que ce mécanisme est impliqué.

-Pratiqué dès que la cornée est éclaircie et CA reformée : idéalement sur œil sans inflammation et/ou PIO contrôlée

-Laser YAG précédé de l'ARGON pour diminuer le risque hémorragique mais augmente le risque inflammatoire

-préparation préalable par Pilo, prévention de spic d'HTO par hypotonisants, et de l'inflammation par les AINS (3gouttes/15mn)

-Site de perforation irienne entre 10 et 14h.

**-Pupilloplastie :** Si cornée pas claire, tentative de pupilloplastie de 1 à 2h pour lever le blocage pupillaire

**-Iridoplastie :** indiquée pour iris plateau : réalisation de 24 à 36 impacts de 500µm (0,5s/200 à 750mW) à la périphérie irienne par le laser ARGON, contraction de l'iris sans brûlure.

Complications :iritis, inflammation en CA, brûlures cornéennes, exceptionnellement décompensation.

## 2.3. Traitement chirurgical :

Si TTT médical et laser ne baisse pas la PIO.

Indiqué dans les formes subaiguë et chronique ne répondant pas au max du TT médical.

**-Iridectomie chirurgicale :**incision transcornéenne inverse, peu d'inflammation.

**-Chirurgie filtrante :** trabeculectomie +iridectomie périphérique (voir TTT chir)

## **2.4. Traitement prophylactique :**

-Œil adelphe : .Iridotomie prophylactique

# **LES GLAUCOMES CONGENITAUX**

## **Le plan**

**I. Introduction**

**II. Rappel anatomique et physiologique**

**II. Rappel embryologique (ne figure pas dans les objectifs)**

**III. Epidémiologie :**

**IV. Génétique :**

**V. La physiopathogénie :**

La dysgénésie trabeculaire point essentiel du GCP

**VI. Diagnostic clinique :**

**1. les circonstances de découverte :**

**2. examen clinique :**

**-Enfant éveillé**

**-Examen sous AG**

+la cornée

+Réfraction

+Prise du TO

+Gonioscopie : Temps essentiel

+Examen du FO

+On doit profiter de l'examen sous AG pour réaliser certains examens complémentaires

-Echo « B »

-Echodoppler , angiographie + /-

**VII. Les formes cliniques :**

**VIII. Traitement :**

**1. Médical :**

**2. chirurgical**

**TTT de choix du GC**

2.2. Trabeculotomie :

2.3. Trabeculectomie : (utilisée au Maroc)

2.4. Sclérectomie profonde non perforante :

2.5. Tubes de drainage : valves pour les glaucomes réfractaires.

2.6. Cyclodestruction : suppression sélective d'une partie du corps ciliaire

**3. suivi post-opératoire :**

**-TTT post-op**

**-TTT des complications**

# **LES GLAUCOMES CONGENITAUX**

**Les objectifs :**

-L'épidémiologie et la génétique des glaucomes congénitaux (intérêt du conseil génétique)

- La physiopathogénie de l'HTO dans le glaucome congénital et ses conséquences sur le globe oculaire

- Le caractère urgent de la prise en charge du glaucome congénital

- Le diagnostic clinique : circonstances de diagnostic, conditions et résultats de l'examen d'un enfant suspect de glaucome congénital



- Les formes cliniques du glaucome congénital
- Le traitement : moyens et indications
- Le suivi post-opératoire (cornée, longueur axiale, réfraction, amblyopie, PIO, Papille optique..)
- Le pronostic

## **I. Introduction :**

Les GC sont des glaucomes survenant dès la naissance ou dans les premières étapes de la croissance. Ils peuvent être Iaire ou IIaire, à angle ouvert ou fermé.

-GC secondaires : classés comme chez l'adulte en fonction de leur étiologie (traumatique, tumorale, inflammatoire, infectieuse, liée au cristallin..)

-GC primaires : la forme la plus fréquente, conséquence d'anomalies de développement de structures angulaires de l'œil. Peuvent être isolés ou associés à d'autres anomalies d'ordre général.

-Pathologie grave car potentiellement cécitante. Elle affecte profondément le développement de la fonction visuelle avec risque d'amblyopie profonde (opacités cornéennes, trouble réfractif et neuropathie glaucomateuse).

## **II. Rappel anatomique et physiologique**

### **II. Rappel embryologique ( ne figure pas dans les objectifs)**

- **la 3em sem embryo** : invagination du feuillet ectoderme pr former la gouttiere optique : vesicule optique

-**Fin 4em sem** : invagination du neuroectoderme : cupule optique

-**Fin 5em sem** : formation vésicule cristallinienne, le SA est issu des cellules du feuillet ectodermique structuré à 3 niveaux : couche endoth et descemet, couche stroma, et couche de mb pupillaire et stroma irien.

-**Au 5<sup>ème</sup> mois** : formation de la CA.

-**A la naissance** : Insertion de l'iris et du corps ciliaire au niveau de l'éperon scléral.

## **III. Epidémiologie :**

-Affection rare, touche 1 naissance /10000.

-Le GC primitif est le plus fréquent, 55% des glaucomes de la petite enfance.

-Il est bilatéral dans 70% des cas et atteint plus le garçon dans 65% des cas.

#### **IV. Génétique :**

-La plupart des GC primitifs sont sporadiques.

-10 à 40% des cas= transmission familiale (facteurs génétiques liés à la consanguinité)

- Transmission **autosomique récessive** dans la majeure partie des cas.

-GC primitif : transmission autosomique récessive à pénétrance complète le gène le plus fréquent CYP1B

-GC secondaires : type aniridie, sd de Rieger : transmission autosomique dominante à pénétrance incomplète

-Devant tt GC enquête familiale et arbre généalogique.

-Les études sont en cours pour mieux comprendre et élucider les différents mécanismes au niveau génétiques responsables (mutations, genes..)

#### **V. La physiopathogénie :**

-Dans le GC primitif : anomalie au niveau du trabeculum due à un arrêt de son développement ou à un manque de maturation des tissus du réseau trabéculaire.

#### **La dysgénésie trabéculaire point essentiel du GCP**

-Les différents anomalies observées :

.insertion antérieure de l'iris, du corps ciliaire, fibres trabéculaires épaisses, moins poreuses, anomalie au niveau du Schlemm = une limitation de l'écoulement de l'HA= HTO

En conséquence on note une perte de la transparence cornéenne, un astigmatisme, une

amblyopie avec une perte irréversible des fibres optiques qui n'est pas immédiate car globe extensible (buphtalmie).

-C'est **une urgence thérapeutique** : car l'œil du nourrisson est fragile et déformable jusqu'à 2 ans ce qui donne une buphtalmie, des vergetures descemetiques et une opacification cornéenne responsables d'une altération des fibres optiques = **AMBLYOPIE**.

## **VI. Diagnostic clinique :**

### **1. les circonstances de découverte :**

-**SF** :

-Photophobie

-larmoiement clair (épiphora)

- Frottement des yeux ou œil rouge ou irritabilité

-**SP** :

-opacification cornéenne

-augmentation du diamètre cornéen mégalocornée voire **buphtalmie (pathognomonique)**.

-strabisme ou nystagmus

### **2. examen clinique :**

-**Enfant éveillé** : Lors de l'interrogatoire rechercher notion de consanguinité, d'infection (rubéole/toxo) de cas similaires dans la famille et dresser un arbre généalogique

Examen succinct recherchera :

Signes de malvoyance

Poursuite lumineuse, reflexes (éblouissement, menace)

Evaluation du segment antérieur et postérieur si possible

**-Examen sous AG : évalue :**

**+la cornée : mesure** du diamètre cornéen du limbe au limbe

Un diam > 12mm la 1ere année est très suspect

Le diam moyen à la naissance = 10,5mm

-évaluation de la transparence cornéenne : dans le GC elle diminue avec apparition de vergetures (oedème de cornée)

**N.B : Les stries de Haab** : lignes curvilignes saillantes à la face postérieure de la cornée correspondant à l'opacification **des ruptures de la membrane de Descemet**

**+Réfraction :**

-si la cornée le permet : myopie si buphtalmie et/ou astigmatisme important (conséquence de la rupture de la mb de descemet)

**+Prise du TO :**

-par tonomètre à aplanation : Perkins ++ ou Tonopen.

-les chiffres obtenus doivent être majorés de 30 à 40% en raison de leur prise ss AG

-la valeur normale à la naissance = 10mmgh puis augmente à 12mmgh à 1 an puis 14mmgh à 4ans.

**+Gonioscopie : Temps essentiel**

-Peut être difficile si transparence cornéenne anormale

-Apprécie le degré d'ouverture de l'angle et le type d'insertion irienne et l'existence de dysgénésie ou autres anomalies.

**-Aspect normal chez le nv-né** : iris hypolasique et plat s'insère comme le corps ciliaire au niveau de l'éperon scléral, le trabeculum est translucide.

**-Dans le GC primitif** : insertion très antérieure de l'iris en avant de l'éperon scléral de façon variable sur le trabeculum anormal.

**+Examen du FO :**

-Evalue le diamètre de l'anneau papillaire et sa coloration.

-Importance de l'excavation

-Peut-etre normal ou à l'extrême pale atrophique

-un dessin voire des photos pour le suivi.

**+On doit profiter de l'examen sous AG pour réaliser certains examens complémentaires :**

**-Echo « B » :-** Longueur axiale du globe

-Evaluation papille : normalement saillante, si plate déjà excavée et si excavée stade très évolué.

**-Echodoppler , angiographie + /-**

Au terme de cette démarche on aura :

-établit le diagnostic

-évalué le stade évolutif

-évalué le retentissement fonctionnel

-déterminé la CAT et la technique chirurgicale la mieux adaptée.

## **VII. Les formes cliniques :**

<b>Glaucome congénital</b>		
<b>Primitif isolé</b>	<b>Primitif associé</b>	<b>secondaire</b>
Uniquement les anomalies au niveau du dvpt de l'AIC : <b>Trabeculodysgénésie</b>	<b>Anomalies oculaires :</b> -Cornéo-trabéculo-dysgénésie -irido-trab-dysgénésie -irido-cornéo-trab dysgénésie	<b>-Traumatique :</b> Atteinte AIC <b>-Tumorale :</b> rétino, granulomatose <b>Iatrogène :</b> corticothérapie

	(Peters, Axenfeld..)  Et/ou  <b>Anomalies extra-oculaires :</b>  -massif facial  -retard mental  -angiomatose (Sturge-Weber)	<b>-Inflammatoire</b> : uveite,séquelles de chirurgie  <b>Infectieux</b> : embryofoetopathie (rubéole/toxo)  <b>-Cristallinien</b> : blocage pupillaire (μsphérophakie) PHVP
--	--	--

## VIII. Traitement :

### 1. Médical :

-1<sup>er</sup> moyen pour baisser la PIO **en attendant la chirurgie qui est urgente.**

-Choix de médicaments restreint :

+B.Bloquants : utilisable en gardant à l'esprit les effets cardiaques et respiratoires

+IAC : acetazolamide per os (10-15mg/kg) avec contrôle de NFS et fonction rénale si > 1mois, la voie locale a moins d'effet, mais baisse la PIO de 25%

+PG : à éviter

### 2. chirurgical :

#### TTT de choix du GC

##### 2.1. Goniotomie :

Technique ancienne

-Que chez les patients à cornée claire, car nécessité d'un control visuel

-But : Libérer à l'aide d'un goniotome (aiguille spéciale) sous control visuel de l'AIC les fibres trabéculaires recouvertes par tissu mésochymateux pour améliorer l'évacuation de l'HA.

-Complication : hyphéma qui pourrait aggraver la PIO

## **2.2. Trabeculotomie :**

Qd la cornée ne permet pas la visualisation AIC .

-alternative à la goniotomie srt après 3 ans.

-Perforation du trabeculum après réalisation du volet scléral puis conjonctival = libération du trabeculum de ses attaches = ouverture des structures angulaires.

## **2.3. Trabeculectomie : (utilisée au Maroc)**

-Technique de choix en cas de troubles cornéens ou d'autres malformations de la CA.

-similaire à la technique chez l'adulte lors du GPAO.

-Excision du trabeculum avec IRP périphérique, après création d'un volet scléral/protégé par volet conjonctival.

-Application d'antimétabolites (mitomycine, 5 Fluorouracil) appliqués sur la sclère au niveau du volet avant excision du trabeculum pour éviter les réactions de cicatrisation et de fibrose qui pourraient faire échouer la procédure.

## **2.4. Sclérectomie profonde non perforante :**

-Avantage œil fermé pas de changement de la PIO

-techniquement plus délicate (voire TTT chir du glaucome)

## **2.5. Tubes de drainage : valves pour les glaucomes réfractaires.**

## **2.6. Cyclodestruction : suppression sélective d'une partie du corps ciliaire**

## **3. suivi post-opératoire :**

### **-TTT post-op :**

.ATB+ CORTICOIDES en collyres pdt 15j

.Réexamen de l'enfant sous AG à 1mois : TO/réfraction/FO

-si TO normal : recontrole en éveil à 1mois

-si TO tjrs élevé ou réaugmentation : recontrôler l'enfant sous AG.

.Au cours de la 1ere année : contrôle/ 2mois puis / 6mois.

Contrôle annuel ss AG puis en etat d'éveil : surveillance à vie.

**-TTT des complications : sur œil dont tonus s'est normalisé**

**.opacification cornéenne** : kératoplastie : résultat spectaculaire, entre dans le cadre du traitement de l'amblyopie.

**.Cataracte** : chirurgie délicate srt si œil buphtalme.

**.DDR**

**.Amblyopie** :.Une des principales et plus grave complication du GC.

-rééducation démarrée des que TO est normal et transparence des milieux retrouvée.

# **Glaucomes néovasculaires**

**1) INTRODUCTION :**

**2) RAPELL ANATOMIQUE ET PHYSIOLOGIQUE DE L AIC.**

**3) PHYSIOPATHOLOGIE :**

**4) CLINIQUE :**

a. la rubéose irienne :

b. Le Glaucome Néovasculaire :



## **5) EXAMENS COMPLEMENTAIRES :**

- a.** Angiographie de l'iris
- b.** OCT
- c.** UBM

## **6) CLASSIFICATIONS :**

## **7) ETIOLOGIES :**

### **A. Affections rétinienne ischémiques :**

- a.** La RDP
- b.** OVR
- c.** OACR
- d.** Syndrome d'ischémie oculaire
- e.** Autres Vasculopathies ischémiques rares : Drépanocytose

### **B. autres étiologies :**

- a.** Affections rétinienne
- b.** Rétinopathie radique
- c.** Tumeurs intraoculaires
- d.** Uvéites

## **8) TRAITEMENT :**

- Le But**
- Les Moyens**
- Les Indications**

## **9) CONCLUSION**

# **GLAUCOMES NEOVASCULAIRES**

## **I-INTRODUCTION :**

- Le glaucome néo vasculaire (GNV) est l'exemple type du glaucome secondaire par mécanisme de type obstructif, lié à une prolifération fibrovasculaire (de néo vaisseaux ) parcourant l'iris, l'angle irido-cornéen et se ramifiant au niveau du trabéculum en réponse à une ischémie rétinienne étendue.
- Affection grave dont l'évolution spontanée se fait vers la cécité douloureuse.
- Le traitement est essentiellement préventif : apport de la photocoagulation

panrétinienne.

### **Intérêt**

- Pronostique : mauvais à cécité
- Etiologique : OVCR, la rétinopathie diabétique et le syndrome d'ischémie oculaire.
- Thérapeutique : essentiellement préventif

## **II-RAPELL ANATOMIQUE ET PHYSIOLOGIQUE DE L AIC.**

### **III-PHYSIOPATHOLOGIE :**

- Mécanisme : les néo Vx iriens ainsi que de l'AIC sont dans la majorité des cas secondaires à l'Ischémie rétinienne étendue, et ceci par le biais de libération de facteurs vaso-formateurs

- L'étendue des territoires ischémiques détermine la sévérité de la néo vascularisation oculaire : Il faut une ischémie d'au moins  $\frac{1}{4}$  de la surface rétinienne pour entraîner un **néo vasc pré rétinienne**, et d'au moins la  $\frac{1}{2}$  pour induire une **néo vascularisation irienne NVI**.

- Conséquence : Les NVI prennent origine des artérioles du cercle de l'iris ou du corps ciliaire et s'étendent sur la surface irienne, avec une direction radiaire du bord pupillaire vers l'AIC et un trajet irrégulier et tortueux

- microscopiquement ces néo vx sont composés de cellules endothéliales sans adventice et sans couche musculaire à hyper perméabilité vasculaire

- La membrane fibreuse qui accompagne les néo vx iriens est composée de **myo fibroblastes** dont la nature contractile est responsable des **synéchies antérieures** périphériques, de **la fermeture de l'angle** et de **l'ectropion pupillaire**.

### **IV-CLINIQUE :**

il est classique de décrire dans le GNV des stades cliniques évolutifs bien que les

tableaux cliniques se chevauchent souvent :

**a. la rubéose irienne :**

- découverte fortuite à intérêt de la surveillance (rétinopathie diabétique ; OVCR ..)
- **Examen:** méthodique, rigoureux et bilatéral.
  - . Cornée / CA normales ;
  - . Iris : **Rubéose irienne** ++ : Les NVI apparaissent initialement sur le rebord pupillaire et dans l'AIC Ils sont de petite taille, avec un trajet tortueux et une disposition anarchique. (à distinguer des vx normaux qui sont radiaires et réguliers visible sur les iris clairs). Ils s'étendent ensuite progressivement à la surface de l'iris, devenant bien visibles
  - **TO** : normal.
  - **Gonioscopie:** AIC ouvert
  - **FO:** oriente vers le diagnostic étiologique.
- **évolution** : à ce stade les néo vx peuvent regresser sous TRT

**b. Le Glaucome Néovasculaire :**

- Le Délai de survenue entre RI et l'HTO varie selon les étiologies :
  - Court dans OVCR : de 6 semaines à 3 mois.
  - Long dans RD : plusieurs mois
  - Certaines RI ne se compliquent jamais d'hypertonie oculaire.
- **SF:** le début peut être brutal ou progressif
  - Douleurs violentes et permanentes oculaires et périorbitaires
  - Baisse importante de l'AV.
- **examen clinique :**
  - **LAF:**
    - oeil rouge + CPK + dilatation des vx épi scléaux.
    - oedème de cornée.

-CA : profonde + /-hyphéma, Tyndall du à la rupture de la BHR des néovx

-Iris : terne, oedémateux, recouvert de néo vx dilatés et plages de capillaires néoformés.

-Pupille : semi-mydriase, irrégulière avec ectropion du feuillet postérieur de l'iris.

- **TO:** très élevé > 50 mm Hg

- **Gonioscopie :** Larges Gonio synéchies fermant l'AIC sur une portion étendue de sa circonférence, ainsi qu'un voile néo vasculaire

- **FO:** permet un dgc étiologique

- **Examen de l'OEil Adelphe +++**

- **évolution :**

- à ce stade, la baisse durable du TO est difficile à obtenir.

- L'évolution spontanée se fait vers la perte fonctionnelle de l'oeil.

- Au bout de quelques semaines à quelques mois, si le globe oculaire a pu être préservé, les douleurs se calment, la TO reste élevée,

- Un hyphéma peut survenir.

- la pupille est irrégulière et aréflexique, le cristallin s'opacifie

## **V-EXAMENS COMPLEMENTAIRES**

### **a. Angiographie de l'iris :**

- **au début :**

- on observe sur les temps précoces une diffusion du colorant à partir de petits réseaux capillaires péripupillaires.

-Lors des temps tardifs, la diffusion de colorant dans la CA est rapide et se produit vers le haut.

- **au cours de l'évolution :**

des foyers de diffusion à partir des vx radiaires de l'iris et de néo vx siégeant dans le stroma irien s'ajoutent à la diffusion péri pupillaire

- Les diffusions de colorant à partir de l'iris observées en angiographie ne sont pas pathognomoniques de la néo vasculature irienne et peuvent s'observer en cas : **d'uvéite ant, syndrome d'Irvine-Gass, syndrome de Fuchs...**

### **b. OCT :**

Récemment a été développé un OCT permettant d'obtenir des images en coupe antéropost des tissus du SA sur 360 degrés È l'OCT Visante®.

### **c. UBM :**

échographie de haute fréquence, possédant une résolution voisine de celle de l'OCT

## **VI-CLASSIFICATIONS :**

La classification retenue actuellement est celle de Hamard et Baudoin en 4 stades

### **stade I :**

- hyperhémie vasculaire irienne isolée diagnostiquée sur l'angio, commençant au niveau de la bordure pupillaire,
- sans néovx visibles en biomicroscopie

### **stade II :**

- néovx développés à partir des capillaires et des veinules du pourtour de la pupille, et

qui

cheminent selon un trajet sinueux à la surface de l'iris en direction de l'AIC.

### **stade III : GNV à angle ouvert**

- arborisation des néovx au niveau du trabéculum,
- angle ouvert
- PIO secondaire à une de la résistance à l'écoulement de l'HA liée au recouvrement du trabéculum par une membrane formée du manchon fibreux entourant les néo vx

### **stade IV : GNV à angle fermé.**

- fermeture de l'angle et constitution de gonio synéchies irréversibles secondaires à la contraction de la membrane fibrovasculaire recouvrant l'iris et le trabéculum,
- majeure de la PIO,
- semi-mydriase et ectropion de l'uvéa inconstant

## **VII-ETIOLOGIES :**

### **a. Affections rétiniennes ischémiques :**

occlusions veineuses rétiniennes  
rétinopathie diabétique  
occlusions de l'artère centrale de la rétine  
syndrome d'ischémie oculaire.

#### **1) La RDP : (40 à 70 %)**

- Le GNV est précédé d'une phase de RI souvent prolongée et bilatérale
- la PPR pan rétinienne a permis de diminuer sa fréquence
- La survenue d'un GNV est tjrs à redouté après chirurgie de cataracte surtout si rupture de la capsule post, et après vitrectomie

#### **2) OVR : (20 %)**

- **OVCR :**

- seules les OVCR ischémiques sont à risque de GNV È 45% des cas.
- Délai d'apparition : **6 semaines à 3 mois.**
- Intérêt de l'angiographie de l'iris

- **OVHR** : forme ischémique avec un risque plus faible
- **OBVR** : ne se complique habituellement pas de GNV

### 3) OACR :

- **Le GNV** est rare (2%).
- cependant le délai de survenu de GNV est relativement plus court
- Le GNV ne surviendrait que dans les quelques cas où l'artère centrale de la rétine reste obstruée, induisant alors une ischémie chronique.
- intérêt de l'angio de control (15j) à si absence de reperméabilisation à PPR

### 4) Syndrome d'ischémie oculaire :

fait suite à la rétinopathie de stase veineuse lorsqu'une hypo perfusion persistante du GO

- **étiopathogénie :**

-Souvent secondaire à une **sténose ou occlusion carotidienne** à ischémie chronique du GO ( **athérosclérose carotidienne** chez le sujet âgé, et la maladie de **Takayashu** chez la femme jeune d'origine asiatique).

-Occasionnellement, il peut être associé à une **sténose de l'arc aortique**, de **l'artère ophtalmique** ou des **artères ciliaires**, ce qui justifie la réalisation d'une angiographie par résonance magnétique lorsque l'échodoppler cervical ne montre pas de sténose carotidienne significative chez un patient suspect d'ischémie oculaire.

- on peut observer une **hypotonie** malgré la néo vascularisation irienne à ischémie des procès ciliaires.

- **l'angiographie** : retard de remplissage choroïdien et un allongement du temps artério veineux mais sans

territoire de non-perfusion capillaire, suggérant que le facteur contribuant à la néo

vascularisation dans le

syndrome d'ischémie oculaire est l'ischémie uvéale et non l'ischémie rétinienne.

- **Le pronostic** : mauvais sur le plan visuel, même sur le plan général

## **5) Autres Vasculopathies ischémiques rares : Drépanocytose**

b. autres étiologies :

### **1/ Affections rétiniennes :**

maladie de Coats ; maladie de Eales , angéite givrée , astrocytome rétinien de la sclérotubéreuse de Bourneville , DR persistant , rétinoblastome lié à l'X , rétinopathie associée à la drépanocytose

### **2/ Rétinopathie radique**

**3/ Tumeurs intraoculaires** (rétinoblastome, mélanome du corps ciliaire, irien ou choroidien.)

### **4/ Uvéites :**

Le mécanisme en est mal connu : soit secondaire aux médiateurs pro-inflammatoires, soit lié à la maladie systémique sous-jacente , soit encore la conséquence de l'ischémie rétinienne en cas de vascularite occlusive.

## **VIII- TRAITEMENT :**

Une fois le GNV installé, les chances de récupérations visuelles sont souvent faibles malgré la mise en œuvre de traitements lourds

### **Les Buts :**

Aucun traitement médical ne parvient à faire baisser le TO de façon durable.

- Le traitement est essentiellement **préventif**.
- Aux stades avancés, le traitement est **palliatif antalgique**



## **Les Moyens :**

### **- Traitement symptomatique :**

**Collyres mydriatiques : l'atropine** systématiquement prescrite pour obtenir une dilatation pupillaire

maximale et une cycloplégie antalgique

**Collyres anti inflammatoires :** réaction inflammatoire en CA

**Anti oedémateux cornéens :** collyres à la **glycérine** qui réduit l'opacification cornéenne et améliore ainsi les conditions de réalisation de la photo coagulation pan rétinienne.

Ce type de collyre doit être instillé 2 à 3 heures avant la séance de laser afin d'être efficace.

### **- Traitement hypotonisant : topique ou systémique**

#### **Topique :**

- **inhibiteurs de l'anhydrase carbonique,**
- **les alpha2-adrénergiques**
- **Les collyres bêtabloquants :** seraient déconseillés dans les GNV secondaires à un syndrome d'ischémie oculaire
- **Les agonistes des prostaglandines :** sont à éviter dans le cas du GNV car ils peuvent accroître la réaction inflammatoire locale.

#### **Systémique :**

**L'acétazolamide** par voie IV en urgence puis per os (avec surveillance de la kaliémie et la créatininémie et de pratiquer une supplémentation potassique adaptée).

**mannitol à 20 %** en perfusion IV (à manier avec précaution, chez l'insuffisant cardiaque et

l'insuffisant rénal).

**- Traitement direct de la néo vasc irienne :** photo coagulation du SA ; photothérapie dynamique est en courd'évaluation

#### **Traitement de l'ischémie rétinienne :**

- considérée comme un traitement à la fois préventif et curatif du GNV

## LA PPR

- La PPR doit comporter un nombre d'impacts suffisant > à 3 000-4 000 impacts.  
avec impacts contigus non confluent de **500 µm** de Ø, une durée d'exposition entre **0,1 et 0,2 seconde** et leur puissance doit entraîner **un blanchiment rétinien franc**.

La PPR peut également être pratiquée au cours d'une vitrectomie postérieure dans certains cas de GNV avec HIV.

- Il est recommandé de pratiquer une PPR la plus périphérique possible au besoin avec dépression sclérale et sonde d'endolaser courbe.

### **cryo application trans sclérale :**

- ü Lorsque la PPR ne peut être réalisée du fait d'un trouble des milieux
- ü On utilise une cryode de 2,5 mm de diamètre, dont la température descend à -70°
- ü Une vingtaine d'impacts répartis entre l'ora serrata et l'équateur sont appliqués dans chaque quadrant après désinsertion conjonctivale.

**photo coagulation trans sclérale au laser diode : peu utilisée**

### **- Cyclo destruction :**

#### **cryo application ciliaire :**

- Le but de ce geste est la destruction des corps ciliaires permettant la réduction de production d'HA

- On réalise à l'aide d'une cryode de 2,5 à 4 mm de diamètre descendant à -80° **5 impacts** placés à **3 mm** du limbe et répartis sur **deux quadrants**.

- On obtient en général une baisse de 50 % de la TO avec cependant un risque de phtyose oculaire et un risque élevé de perte complète de la vision avec perte des PL

- Elle a été progressivement remplacée par la cyclophotocoagulation transsclérale.

#### **cyclo photo coagulation trans sclérale :**

Elle consiste en la destruction des corps ciliaires à l'aide de lasers YAG ou diode

**- Injection intraoculaire d'agents pharmacologiques** : anti-VEGF,  
triamcinolone en cour d'évaluation

**- Chirurgie hypo tonisante :**

**trabéculectomie :**

à proposer en première intention en cas de néo vascularisation stade 3 ne répondant pas au traitement médical et de néo vascularisation stade 4.

Les chances de succès de cette technique restent faibles même en cas d'utilisation de produits antimitotiques

**implants (ou valves) de drainage**

**- Traitements palliatifs :**

**neurolyse chimique :**

Si l'oeil est totalement aveugle et douloureux

Injections rétrobulbaires de Xylocaïne® 2 % et d'alcool à 60% peuvent permettre de rendre l'oeil indolore

sans recourir à une éviscération

**éviscération :** oeil douloureux sans perception lumineuse

**Les Indications :**

Traitement Préventif:

Prévenir l'apparition de la RI par photo coagulation des zones d'ischémie rétinienne en cas de (OVCR, RDP)

Traitement étiologique

Traitement Curatif:

**RI sans HTO:** Traitement en urgence des zones d'ischémies rétiniennes par photo coagulation ou cryoapplication avant fermeture de l'AIC.

**HTO précoce**

traitement médical hypotonisant

Réaliser une PPR et ou une pan cryo application  
Régession de la RI en quelques semaines

tenter une intervention filtrante si persistance de l'hypertonie oculaire.

**GNV :** Différents moyens pour éviter l'éviscération :

- cyclodestruction

- Injection rétrobulbaire de l'alcool (60%) + xylocaine : avant chirurgie mutilante

**Œil Aveugle non Douloureux :** abstention thérapeutique

## **IX-CONCLUSION :**

- Affection grave ; Pc visuel réservé.
- Evolution spontanée vers la Cécité douloureuse.
- Traitement: Prévention - PPR

# **TRAITEMENT**

# DU

# GLAUCOME

## **LE TRAITEMENT MEDICAL DES GLAUCOMES**

### **Les objectifs :**

- Les différentes classes de médicaments anti-glaucomeux, leur mécanisme d'action , leur mode d'administration, leurs indications et contre indications et leurs effets secondaires.
- Comment débiter un traitement glaucomeux, les principes généraux des combinaisons thérapeutiques, évaluation de l'efficacité du traitement, évaluation de la qualité de vie des patients et la surveillance des patients glaucomeux.

### **I. Introduction :**

-Proposé en 1ere intention pour baisser la PIO et ralentir la progression du glaucome, c'est un traitement à vie.

-Plusieurs molécules peuvent être proposées en monothérapie ou en association.

-Une médication idéale devrait faire abaisser la PIO sans fluctuation durant la journée.

-La prescription des médicaments anti-glaucomeux doit obéir à certains principes.

## **I. Principes de prescription:**

Le choix de la molécule doit tenir compte du :

-% d'abaissement de la PIO désiré (PIO cible)

-CI locales et générales des molécules

-Qualité de vie du patient : nbre de collyres, nbre de gouttes, Effaires locaux et généraux

-cout du traitement (TTT à vie)

## **III. Traitements :**

-Les collyres :

Principe actif+conservateur + adjuvant

une goutte correspond à 50µl

-3formes de TTT local : suspension, gel ou pommade

Classe thérapeutique	Mécanisme d'action	Effets Indésirables	Indication/ CI
<b>Bétabloquants</b>	Diminue 35 à 45% de la sécrétion de l'HA, par les cellules claires de l'épithélium ciliaire. BB non sélectifs (Timolol, cartéolol, Levobunolol) ↘ 25-30% la PIO BB sélectifs (betaxolol) ↘ 15-25% (22-25% selon dernières études)	<b>-Locaux minimes :</b> .rougeur .sécheresse oculaire .KPS .blepharocjonctivite Allergique .pseudopemphigoïde <b>-Généraux :</b> .SNC : fatigue, hallucination auditives/visuelles, perte de mémoire, insomnie, vertige, céphalées, confusion, anxiété, dépression, baisse de libido .CVX : baisse de FC, hypoTA, baisse de contractilité du cœur, vasoconstriction périph. <b>.Respiratoire</b> Bronchoconstriction .Lipides : augment TG, LDL, baisse HDL <b>.tb digestifs</b> <b>.Alopecie.</b>	<b>+Indication :</b> tt type de glaucome <b>+CI :</b> -Asthme -Bradycardie -Bloc A-V (2° et 3°) -Ice cardiaque -Raynaud -Myasthénie
<b>Prostaglandines</b> Latanoprost 0,005% (Xalatan) Bimatoprost 0,03% (Lumigan) Travoprost 0,004% (Travatan)	Ouverture de la voie uveo-sclérale qui dépend de la perméabilité du muscle ciliaire composé de fibres musculaires entourés de fibres de collagène : PG ↗ la perméabilité des fibres collagènes -Efficacité : Latanoprost : ↘ 29-33% Travoprost : ↘ 28-32% Bimatoprost ↘ 31-35%	<b>-Locaux :</b> -Rougeur oculaire transitoire -Sensation de CE -Prurit -KPS -Kératite dendritique -Cils : plus longs épaix. <b>-Généraux :</b> -Crises d'asthme -Douleurs musculaires -Etats pseudogrippaux -Infection VAS -Hallucination céphalées.	<b>+Indication :</b> 1ere intention dans le TTT du glaucome <b>+CI :</b> -Asthme -Inflammation oculaire -ATCDs Uveite, d'herpes et d'oedeme maculaire
<b>Adrenergiques</b> <b>Alpha2-agonistes :</b> Apraclonidine (Iopidine 0,5%) Brimonidine (Alphagan)	-diminue la sécrétion de l'HA -Efficacité : Apraclonidine ↘ PIO de 25% la 12em Heure Brimonidine : Diminue la sécrétion HA augmente l'évacuation uvéo-sclérale -Efficacité : ↘ PIO 22-28%	<b>-Locaux :</b> -Allergie -sécheresse oculaire -Troubles visuels -Parfois mydriase secondaire -sécheresse buccale <b>Généraux :</b> -Fatigue, somnolence, -vertiges, céphalées -Sécheresse buccale et nasale -hypoTA	<b>+Indication :</b> -GFA -Glaucome chronique -Iopidine 0,5% : Glaucome -Iopidine 1% : post laser <b>+CI</b> -Ice cardiaque -Ice respiratoire sévère -HypoTA -Enfants -TTT par IMAO



<b>Inhibiteurs locaux d'anhydrase carbonique (IAC)</b> Dorzolamide (Trusopt) Brinzolamide (Azopt) Dorzolamide+timolol (cosopt)	Diminue la synthèse de l'HA -Efficacité : Baisse la PIO de 15-20% 20-24% pic d'efficacité Cosopt et azarga baisse additionnelle de 1,5mmgh	<b>-Locaux :</b> -sensation de brûlure -conjonctivite allergique -blépharoconjonctivite allergique -flou visuel -myopie transitoire	<b>+Indication :</b> -Glaucome chronique -En cas d'échec ou CI de BB ou PG <b>+CI :</b> -Affection cornéenne ou endothéliale -Allergie aux sulfamides.
<b>Parasympathicomimétique</b> Pilocarpine	Augmente l'évacuation trabeculo-sclérale.	<b>Locaux :</b> -Dlrs oculaires, céphalées transitoires -BAV -Spasme d'accommodation -Kystes iriens, cataracte, stenose des points lacrymaux <b>Généraux :</b> Fatigue, hypersalivation, bronchospasme, oedème pulmonaire, hypoTA, baisse FC	<b>+Indication :</b> Crise GFA Après baisse PIO <b>+CI :</b> Inflammation GNV Glaucome malin
<b>IAC par voie générale</b> Cp : Diamox 250-500mg Amp : Diamox 500mg	Diminue la synthèse de l'HA Efficacité : Baisse la PIO : 20-40% 40-60% selon le rapport SFO	-paresthésies péribuccales ou des extrémités -gout amer de la bouche -chute du poids -dyspepsie -céphalées, confusion -bourdonnements d'oreille -chute de libido -calculs urinaires -anémie, neutropénie, agranulocytose	<b>+Indication :</b> TTT adjuvant aux collyres <b>+CI :</b> -Allergie aux sulfamides -ATCDs calculs rénaux -Ice rénale ou hépatique -Tb hydroelectr
<b>Agents hyperosmotiques</b> Mannitol à 20% VIV 250ml/45mn	Création d'un gradient osmotique sang-vitré, par diminution du volume vitréen	-Céphalées -Dlrs dorsales -Nausées, vomissements -confusion -rétention urinaire	<b>+Indication :</b> - crise GFA -en préop si PIO élevée <b>+CI :</b> -Ice cardiaque et rénale -Déshydratation -allergie

#### IV. comment gérer un traitement anti-glaucomeux :

-TTT su GAO : repose en 1ere intention sur les PG et eventuellement BB en respectant les CI.

-Les IAC et les alpha 2 agonistes sont utilisés en combinaisons variables selon la tolérance et les CI, lors d'échec ou d'insuffisance d'efficacité des molécules précédentes.



En pratique :

-Le choix de la molécule dépend du % d'abaissement de PIO désiré, des CI locales et générales, du cout du médicament et de l'expérience personnelle du médecin

-Le TTT doit respecter la qualité de vie du patient et avoir le moins d'effets secondaires.

-Les combinaisons médicamenteuses offrent des bénéfices en terme de facilité du TTT, de compliance, de prix et de l'efficacité.

-Si la PIO cible n'est pas atteinte, on peut :

.Ajouter un autre collyre : si l'efficacité du 1<sup>er</sup> est celle qu'on lui connaît

.Le changer si peu ou pas d'efficacité.

-Le TTT médical doit rester raisonnable avec un max de 2 à 3 flacons (dont l'un est une association de deux molécules).

# LE TRAITEMENT PHYSIQUE DES GLAUCOMES

## Les objectifs :

Les différents traitements au laser, leurs indications, leur technique de réalisation, leurs résultats et leurs complications

## I.Introduction :

## II.Les moyens :

### A.Iridotomie :

#### 1. Indications :

-TTT de choix pour lever le bloc pupillaire ou le prévenir

-**Crise de GFA** : apres diminution de l'oedeme cornéen

-**Glaucome chronique/fermeture de l'AIC** :

Pour lever le blocage pupillaire et dicter la conduite après gonioscopie :

+iridoplastie

+extraction du cristallin

+trabeculectomie

+chirurgie filtrante

-**Glaucome pigmentaire** : lorsque l'iris est concave en arrière

-**Glaucome malin** : pour lever le blocage pupillaire associé

-**Nanophtalmie**

-**Iris plateau**

-**Bloc pupillaire** : uveite, aphake, pseudophake.

Technique adjuvante au Yag pour l'iris brun foncé épais 200 $\mu$ , 0,2 s, 200mw

#### 2. les complications :

-Malaise vagal

-HTO : iris pigmenté, PEC, = ttt hypotonisant en prévention

-inflammation : =corticothérapie

-atteinte cornéenne, opacification du cristallin, atteinte rétinienne

-hyphéma

-glaucome malin

-issue de vitrée

## **B. Iridoplastie périphérique :**

### **1. indications :**

-Permet d'ouvrir l'AIC fermé de façon appositionnelle dans les situations où l'iridotomie ne peut être réalisée ou ne peut lever l'apposition.

-Sd d'iris plateau.

-Crise de GFA : Lorsque l'IP ne peut être réalisée (œdème, CA étroite, inflammation).

-Autres : goniosynéchiolyse dans le glaucome chronique avec SAP, nanophthalmie.

## **C. trabeculoplastie :**

### **1. Indications :**

-TTT médical contraignant : trop de collyres, cout, oubli.

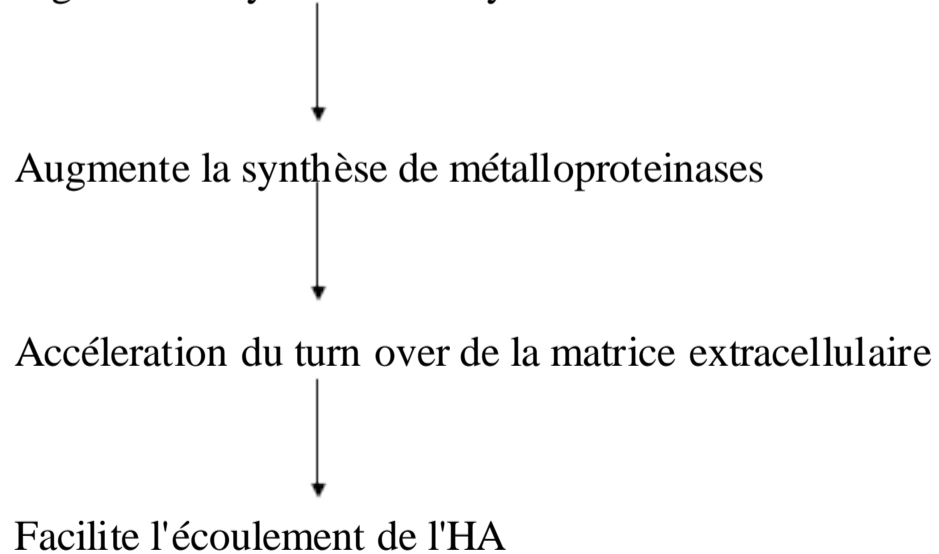
-refus de la chirurgie

-Chirurgie à risque

Peut même être proposé en 1ere intention (avt TTT médical)

### **2. Mécanisme d'action :**

-La trabeculoplastie : augmente la synthèse de 2 cytokines



### **3. technique :**

1h avant : AINS, Dexaméthazone, 1cp de Diamox

-Anesthésie locale

-verre de contact

-Impacts sur la surface endocamerulaire du trabeculum :

Entre 300 a 1500 mw

Durée 0,1 sec

Spot 50µm

50 sur 180°

Plusieurs plages de blanchiment ou petites bulles.

-Application sur 180° en une séance puis 180° à 4 sem d'intervalle

-Q- switched Nd : pas d'élévation thermique

Trabeculoplastie selective : seules les cellules pigmentées sont détruites

Possibilité de retraitement des mêmes zones de façon efficace contrairement à l'argon.

### **4. complications :**

-Hémorragie

-poussée d'HTO

-Réaction inflammatoire

-goniosynechies

-Absence ou insuffisance d'efficacité

### **D. Cyclophotocoagulation :**

#### **1. indications :**

-Yeux douloureux et non ou malvoyants.

-Glaucome réfractaire multiopéré

-ouverture risquée du globe (expulsive de l'œil controlatéral)

-GNV

-Glaucome avec k eratoplastie

## **2. mode d'action :**

Complexe :

-Destruction de l' pith lium ciliaire

-Lib ration de cytokine qui entraine une diminution de la production de l'HA

-augmentation des PG et activation de la voie uveoscl rale.

## **3. technique :**

### **3.1. Cyclophotocoagulation transscl rale :**

**.Nd :YAG**

**+sans contact :**

-impact de 1   4 mm en arri re du limbe

-30   40 impacts sur les 4 quadrants entre 3h et 9h

-Energie : 4   8 MJ /impact

-tps 20ms

**+Laser Diode :**

-sonde   usage unique

-en 1,5   2 w

-tps : 2,5 s

-10   30 impacts sur 360  en 2 rang es.

### **3.2.Endocyclophotocoagulation :**

-Chirurgie   globe ouvert

-Chirurgien entra n , mat riel sophistiqu 

-Abord corn o-scl ral, pars plana.

## **E.Goniopuncture :**

### **1. indications :**

-suspicion d'insuffisance de filtration   travers la membrane trabeculo-descmetique.

## **2. principe :**

-perforation de la membrane trabeculo-descemetique par le laser YAG.

## **3. complications :**

-Inflammation

-Hyphéma

-Détachement choroidien

-Prolapsus irien

-synechies

-inefficacité de la goniopuncture.

# LE TRAITEMENT CHIRURGICAL DES GLAUCOMES

## Les objectifs :

- Les différentes interventions chirurgicales utilisées chez le glaucomateux (techniques chirurgicales, indications, soins post-opératoires, résultats à court moyen et long terme, et les complications per et post-opératoires)
- Les différents anti-métabolites utilisés, leur but, leurs indications, leur technique d'utilisation, et leurs complications.

## I. Introduction :

Le but du ttt chirurgical du glaucome est d'obtenir une normalisation tensionnelle et d'empêcher l'apparition de déficits campimétriques ainsi que d'arrêter la progression d'un déficit déjà présent.

Le succès d'une chirurgie du glaucome est lié à la bonne gestion du processus de cicatrisation post-opératoire nécessitant parfois l'utilisation d'anti-mitotiques locaux.

Il existe actuellement 3 types de chirurgie du glaucome pratiqués au Maroc :

- la chirurgie filtrante perforante dite trabeculectomie
- La chirurgie filtrante non perforante dite : sclérectomie profonde non perforante.
- Les implants de drainage.

# LA TRABECULECTOMIE

## I. Définition :

Chirurgie anti-glaucomeuse qui consiste à réséquer sous un volet scléral, une portion profonde du limbe scléro-cornéen contenant le trabeculum et le canal de Schlemm, réalisant une nouvelle voie de drainage permettant d'évacuer l'HA par :

-Filtration par voie transconjonctivale ou intraconjonctivale

-Par l'intermédiaire des vx néoformés (veines aqueuses) comme cela a été démontré par fluorographie intracaméculaire.

La trab constitue la technique de référence dans la chirurgie du glaucome.

## II. Technique chirurgicale :

### A. Anesthésie :

#### 1. AG :

Elle permet une bonne hypotonie du globe

-Enfant

-pathologie psychiatrique sévère

-Les yeux buphtalmes ou yeux fragilisés (sclère amincie, myope fort)

#### 2. Anesthésie loco-régionale :

-rétro ou péribulbaire

-éviter toute compression du globe, risque de créer une hypertonie préjudiciable.

#### 3. Anesthésie topique avec sédation :

-Lidocaïne gel ou oxybupracaine collyre.

-Sédation : diprivan, hypnovel, fentanyl.

PS : Les phases douloureuses de la chirurgie sont l'ouverture et la suture de la conjonctive et l'iridectomie.

### B. Technique chirurgicale :

Le choix du site se fait après examen clinique de la conjonctive et gonioscopie.

Jamais en dessous du méridien horizontal vu le risque infectieux.

#### 1. Exposition du globe :



Pose d'un fil de traction cornéen soie (7/0) en périphérie prenant la 1/2 du stroma cornéen, tendu vers le bas afin de mieux exposer le limbe supérieur site de chirurgie filtrante.

## **2. incision conjonctivale :**

-Au niveau du limbe ou au niveau du fornix : conjonctive ouverte à 8mm du limbe et la dissection se poursuit jusqu'au limbe.

## **3. volet scléral :**

-Taille 3/4mm

-Forme triangulaire, carré, rectangulaire parfois arrondie

-Volet disséqué de proche en proche jusqu'à visualisation de la zone translucide qui marque la périphérie de la CA.

-Épaisseur 2/3 de l'épaisseur sclérale.

## **4. Paracenthèse :**

-Lame 15° ou aiguille 20G

-Intérêt :

+Décompression lente du globe

+Injection de SVE pour hémostase

+Tester la filtration d volet scléral (après suture du volet) pour ajuster le nombre de suture.

+Tester l'étanchéité de la suture conjonctivale en fin d'intervention, et visualisation de la BDF

## **5. trabeculectomie :**

-Incision dans la zone translucide réalisée à la lame perpendiculairement à la paroi.

-trab ensuite réalisée au Vannas courbe

## **6. Iridectomie périphérique :**

-Sa réalisation systématique permet d'éviter un accolement de la racine de l'iris dans le trabeculum

-Doit être transfixiante.

## **7. suture du volet scléral :**

Suturé de façon étanche au nylon 10/0

Nombre de sutures ajustés en testant la filtration du volet.

### **8. Suture conjonctivale :**

Fermeture de la conjonctive au limbe, en surjet par Vicryl 10/0.

PS : en fin d'intervention, injection de BSS pour former la BDF et tester l'étanchéité du surjet conjonctival

Instillation d'Atropine 1% pour prévenir le glaucome malin et les situations à risque.

### **III. Indications principales :**

- Echec des autres ttt (médical et laser)
- Autres ttt impossibles ( EIIaires, mauvaise compliance)
- PIO cible non atteinte par laser et/ou ttt médical max toléré
- PIO élevée au départ et les autres HTO seront probablement insuffisantes.

### **IV. Les soins post-opératoires :**

- Sont capitaux peuvent modifier le pronostic et le taux de succès
- Contrôler la BDF et la cicatrisation pour pouvoir moduler le TTT
- Corticothérapie : 6-12 semaines
- Collyres AB à large spectre.
- collyres mydriatiques, cycloplegiques (atropine) les 1ers jours.

### **V. Résultats :**

- Taux de succès pressionnel est variable.
- PIO < 21mmgh dans 90% des cas à 5ans

### **VI. Complications :**

#### **A. peropératoires :**

##### **1. Complications conjonctivales :**

Des trous peuvent se former lors de la dissection entraînant une fuite d'HA, srt si conjonctive fine et fibrosée

##### **2. Complications liées au volet scléral :**

-Perforation du volet scléral : volet fin

-Perforation sclérale : volet trop épais jusqu'à voir le corps ciliaire.

### **3. Hémorragies peropératoires :**

-Conjonctivales : chez patients sous anticoagulants, antiagrégants plaquettaires, HTA, hyperhémie conjonctivale.

-Sclérales : au niveau du volet scléral ou lors d'IRP.

### **4. Effusion uvéale et hémorragie :**

-L'effusion uvéale peropératoire se manifeste par une athalamie et une HTO

-Prévention : Décompression lente du globe (paracenthèse) ou Mannitol si HTO importante en perop.

### **5. complications post-opératoires :**

#### **5.1. Précoces :**

**-Hémorragies :** conjonctivale, sous conjonctivale, intracaméculaire (hyphéma)

**-Effusion uvéale :**

FDR : aphakie, Sd de Sturge-Weber, nanophthalmie, forte HTO.

Effusion peut être séreuse, hémorragique ou mixte avec possibilité d'hématome choroïdien qui peut entraîner des décollements du corps ciliaire, une diminution de la sécrétion de l'HA, une hypotonie.

Cycloplegiques + corticoïdes permettent de réduire le décollement.

Drainage chirurgical si le décollement se prolonge.

**-Fuite d'HA :**

-Devant une hypotonie, une CA étroite

-Tjrs rechercher le Seidel

-Risque infectieux.

-TTT :-arrêt des corticoïdes

-Lentille souple grand diamètre

-injection de sg autologue

-nouvelles sutures

-Grefe conjonctivale

**-Inflammation** : corticoïdes, AINS

**-Volet trop étanche** : HTO, BDF plate

**-volet trop lâche** : hypotonie et CA étroite

**-obstruction interne** : accolement iris, caillot de sg

**-fibrose sous conjonctivale** : intérêt des anti-inflammatoires

**-Glaucome malin** : rare 0,6-4% sur yeux prédisposés : hypermétropes, AIC étroit

**-Endophtalmie** : 0,1-2%

**-Perte de vision** : sur excavation importante avec CV très atteint.

## 5.2. tardives :

**-La cataracte** :

Corrélée à une CA étroite en post-op, srt si contact cornéo-cristallinien

Autres FDR : opacité cristallinienne préalable, corticothérapie prolongée, ATCDs d'uveïtes ou utilisation de myotiques

**-Hypotonie tardive** :

Par fuite au niveau de la BDF le plus svt.

Risque de maculopathie, oedème du NO, altération de la vision centrale et srt risque infectieux

TTT injection de sg autologue ds la BDF, ou reprise chirurgicale

**-Endophtalmie**

**-BDF gênante** : La BDF peut être proéminente et gêner la vie quotidienne du patient (fluctuation d'AV, dysthésie), avoir un retentissement sur la cornée du patient (effet dellen) et poser un pb de gêne esthétique.

# LA CHIRURGIE FILTRANTE NON PERFORANTE

## I. Introduction :

-Actuellement deux techniques : viscocanalostomie

Sclerectomie profonde

-avantage : Pas d'ouverture de la CA

-Résultats à long terme : controversés, le succès dépend du processus de cicatrisation et du suivi du patient.

## II. Indications :

-Glaucome chronique à angle ouvert primitif ou IIaire

-en cas d'échec des autres TTT

-si l'anatomie du limbe est maintenue

## III. Contre indications :

-GNV

-Glaucome à AIC étroit ou fermé

## IV. Technique : Sclérectomie profonde

### 1. Mécanisme d'action :

-L'HA s'écoule dans la CA à travers différentes structures avant d'être collectée dans l'espace intrascléral

. Voie antérieure : membrane trabeculo-descemetique

. Voie postérieure traditionnelle, a partir de l'espace intrascléral, voie ss conjonctivale,

-volet conjonctival

-volet scléral superficiel

-sclerectomie profonde : résection d'un volet scléral profond et du mur externe du canal de Schlemm.

-Trabeculectomie ab-externo : pelage du mur interne et des couches trabeculaires adjacentes

-Fermeture du volet scléral monofil 10/0 et de la conjonctive (vicryl 8/0)

PS : des implants peuvent être associés à la sclérectomie profonde

Ils retardent la cicatrisation et maintiennent ouvert le lac scléral

## **V. Technique : Visco canalostomie**

### **1. mode d'action :**

Fonctionne en permettant à l'HA d'éviter le tissu juxta-canaliculaire et de s'évacuer à travers les sites de perforation directement dans le schlemm

### **2. chirurgie :**

Même chose que la sclérectomie, seule différence c'est que une fois la SP est réalisée un produit de haute viscoélasticité est injecté dans les deux extrémités ouvertes du canal de schlemm.

Si gde perforation avec affaissement de la CA, le produit est injecté par la paracenthèse pour éviter le prolapsus de l'iris

## **VI.complications :**

+précoces :

-seidel

-hyphéma

-inflammation

-détachement choroidien

-hypotonie

-HTO

-Dellen

+Tardives :

-fibrose de la BDF

-BDF fine

-rupture membrane trabeculo-descemetique

-Hypotonie

# LES TUBES DE DRAINAGE

**I. Principe :** Un tube de drainage de faible diamètre est placé en CA en pont, et relié à une cavité de filtration située dans l'espace sous tenonien à proximité de l'insertion du muscle droit.

Le tube est protégé par un volet scléral et la cavité de filtration est fixée à la sclère puis recouverte par la conjonctive afin de constituer une BDF post stable.

## II. Les différents types d'implants :

### +Tubes :

-en silicone

-en silastic

### +Plateaux :

-ferment la cavité de filtration : molteno, baerveldt, shocket

PS : la valve peut être placée dans le tube ou ds le plateau afin de réduire le liquide qui sort vers la BDF

Valve d'Ahmed

## III. Indications :

-Glaucome réfractaire

-Glaucome uveitique

-GNV

-Glaucome sur aniridie

-Glaucome secondaire à une kératoplastie pénétrante.

## IV. Complications :

-Inflammation

-migration du tube

-Obstruction du tube

-érosion conjonctivale

-Hypotonie

-Décompensation cornéenne

-hypertonie

-cataracte

-diplopie (par gêne des mouvements oculaires)

- endophtalmie.

# **HYPERTONIES OCULAIRES SECONDAIRES**

## **I. DEFINITION /GENERALITES :**

## **II. RAPPEL ANATOMIQUE DE L AIC**

## **III. PHYSIOLOGIE DE L'HUMEUR AQUEUSE**

III.1. Propriétés physiques et chimiques

III.2. La pression intraoculaire

## **IV. PHYSIOPATHOLOGIE DE L'HTO :**

## **V- DIAGNOSTIC POSITIF**

- *Interrogatoire*
- Examen
- Ex complémentaires
- Ex somatique

## **VI -FORMES CLINIQUES**

- *HTO inflammatoires*
- *hypertensions oculaires lies aux corticoïdes*
- *HTO d'origine cristallinienne*
- *traumatiques*
- HTO post opératoire
- HTO et tumeurs oculaie
- HTO d origine extraoculaire



# HYPERTONIES OCULAIRES SECONDAIRES

## I. DEFINITION /GENERALITES :

- Ce sont toutes les hypertonies oculaires (HTO) avec ou sans retentissement sur le nerf optique secondaires comme son nom l'indique à une maladie oculaire, une maladie générale, ou lors de la prise d'un médicament.
- c'est une pathologie fréquente et pose parfois des difficultés diagnostique et thérapeutique. et qui est caractérisée le plus souvent par l'importance de l'hypertonie et par une dualité physiopathologique et étiologique puisque certains s'accompagnent d'un angle irido-cornéen ouvert et d'autres de fermeture de l'angle
- Le traitement est double; symptomatique et étiologique

## II .RAPPEL ANATOMIQUE DE L AIC

## III. PHYSIOLOGIE DE L'HUMEUR AQUEUSE

L'humeur aqueuse est formée principalement au niveau des procès ciliaires, à partir du plasma, ainsi elle provient du sang mais sa composition en est différente, les deux liquides étant séparés par une barrière anatomique et fonctionnelle appelée barrière hématoaqueuse. Elle est sécrétée au niveau des procès ciliaires du corps ciliaire, passe entre pupille et cristallin pour gagner la chambre antérieure et enfin évacuée au niveau de l'angle iridocornéen par la voie principale trabéculo-canaliculaire et par la voie accessoire uvéosclérale. Elle traverse les mailles du trabéculum pour gagner le canal de Schlemm. De là, elle passe dans les veines épisclérales par l'intermédiaire des veines aqueuses. En dehors de son influence primordiale sur la PIO et de son rôle optique, l'HA assure, en outre, une fonction métabolique nutritionnelle vis-à-vis du cristallin, de la cornée et du trabéculum, aussi bien par les nutriments qu'elle leur fournit que par leurs déchets qu'elle élimine.

### III.1. Propriétés physiques et chimiques

#### III.1.1. Propriétés physiques

-Indice de réfraction : 1,3353 (à peu près identique à celui de l'ultrafiltrat sanguin)

- Viscosité : 1,025 à 1,10 (par rapport à l'eau à 22° C).

-Osmolarité : aux environs de 303 mOsmol. (L'HA est légèrement hypertonique de 3 à 4 mEq par rapport au plasma : ceci est le fait du sodium et de l'acide ascorbique).

-Volume total : 0,3 ml (chambre antérieure 0,25 mL, chambre postérieure 0,06 mL).

III.1.2. Composition chimique L'eau est le principal constituant de l'HA (99,6 %). Parmi les autres constituants, certains sont à des taux plus faibles que ceux du sang : acides aminés, protéines de structures de répartition identique (deux tiers d'albumine, un tiers de globuline) mais 100 à 200 fois moins concentrés ; enzymes (protéase, anticholinestérase, phosphatase alcaline, histaminase, hyaluronidase, anhydrase carbonique) ; Glucose, urée, acide urique, créatine, ions bicarbonates. \_ D'autres sont en excès par rapport au plasma : sodium, chlorure, acide ascorbique, acide lactique. D'autres, enfin, ont des concentrations dans l'HA voisines de celles du sang tels le potassium, le calcium, et les phosphates

### III.1.3. Débit d'humour aqueuse

Le débit du flux d'HA, mesuré par fluorophotométrie, est de l'ordre de 2- 2,50 ul/min en période diurne. Ceci représente un renouvellement de 1% par minute du volume qu'elle occupe au niveau du segment antérieur. Le renouvellement complet de l'HA se fait donc en moins de 2 heures.

## III.2. La pression intraoculaire

La pression oculaire dans une population normale se répartit selon une courbe gaussienne et la valeur pathologique de la pression n'est qu'une notion statistique. En fait, il faut faire intervenir d'autres notions telles que l'âge, la réfraction du sujet, le sexe, la pachymétrie pour voir apparaître un groupe de tensions anormales échappant à la courbe gaussienne

SCHEMATIQUEMENT ON CONSIDERE QUE :

- La pression oculaire normale est de 15 mmHg +/- 2,5

- La pression oculaire peut être considérée comme étant dans les limites statistiques de la normale jusqu'à 20 mmHg

- Entre 18 et 25 mmHg, le diagnostic devra être interprété dans chaque cas en fonction des caractéristiques propres au sujet (age, sexe, réfraction, état vasculaire) et des examens complémentaires (tonographie, champ visuel, état de la papille)

- Au dessus de 25 mmHg on peut porter le diagnostic d'hypertonie oculaire mais ne parler de glaucome que lorsque les autres signes de la maladie sont retrouvés .

#### IV Physiopathologie de l'HTO :

Toute résistance à l'écoulement de l'HA va entraîner une HTO

- Résistance pré-trabéculaire

- Accolement aigu et transitoire de la racine de l'iris et de la face antérieure de la cornée:

- glaucome aigu par fermeture de l'angle (GAFA)

- Accolement chronique goniosynéchies  $\rightarrow$  post  $\rightarrow$  Traumatique  
 $\rightarrow$  Inflammatoire

- Formation d'une membrane :

- Membrane néo-vasculaire des glaucomes néo-vasculaires

-

- Membrane endothéliale des syndromes irido-cornéo-endothéliaux(syndromes ICE)

- Membrane endothéliale des dystrophies postérieures polymorphes

- Résistance trabéculaire- A l'origine de la plupart des HTO à angle ouvert

- **Encombrement par du matériel anormal** Un trabéculum normal est encombré par des particules qui bloquent le passage de l'humeur aqueuse. - Afflux anormal de cellules inflammatoires, de matériel exfoliatif, de cellules pigmentaires, GR altérées ou rigides, oxydes de fer, ..

**Atteinte du trabéculum** -Trabéculite(herpè/syndromed Possner-Schlossmann).

-Hto cortisonique

-[traumatique](#) (RECESSION DE L ANGLE)

. **Obstacle post-trabéculaire**

**Par augmentation de la pression veineuse épisclérale** - Fistule carotido-caverneuse

- Syndrome de Sturge

-Weber

- Obstruction cave

supérieure

- + **Résistance du canal de Schlemm** - Effacement du canal
  - Predisposition génétique
  - Hydratation des protéoglycanes

- *conséquences de l'HTO sur les structures oculaires*

- NO :

HTO aigüe passagère peu ou pas de conséquences sur le NO

HTO aigüe importante → AO

HTO chronique → altération du NO d'origine mécanique et / ou ischémique : neuropathie optique glaucomateuse avec exvacuation papillaire et altération du CV.

- cornée : œdème de cornée ds les HTO aigüe ( ralentissement de la sécrétion et de l'élimination de l'HA → accumulation de facteurs toxiques)
- iris : HTO aigüe → troubles de la vascularisation : ischémie du sphincter irien d'où mydriase et secondairement atrophie du stroma irien .
- cristallin : opacification +/- importante par perturbation du métabolisme cristallinien

## V- DIAGNOSTIC POSITIF

*CDD : Quelque soit la situation leur Découverte peut être*

- fortuite à l'occasion d'un examen systématique
- devant des signes fonctionnels amenant le patient à consulter.

*Interrogatoire*

- *Signes fonctionnels*      **Variables : douleurs oculaires, BAV, larmoiement , photophobie**

Leur intensité dépend du mode d'installation et de l'évolution

très bruyant : tableau aigüe

plus atténués, tableau moins bruyant : tableau Subaigüe

peu ou pas de SF : évolution sur un mode chronique

-*chronologie des évènements pathologiques*

- *ATCD personnels et familiaux oculaires* : traumatisme, chirurgie

-*ATCD personnels et familiaux généraux*

**Examen clinique** Bilatéral et comparatif

*Acuité visuelle* De loin et de près avec CO.

- Ex à la LAF* -Conjonctive : hyperhémie conj avec cercle périkératique
- -Cornée : œdème de cornée / PRC
  - -CA : profondeur, irrégularité de profondeur, signes inflammatoires, hyphéma, mèche de vitré
  - Iris: myosis, mydriase, iridododésis, synéchies, atrophie
  - RPM
  - Cristallin \*siège : en place, luxé, subluxé, ectopique
    - \*forme et taille ( microsphérophaquie)
    - \*phacodonésis
    - \*transparence : cataracte et sa maturité
    - \*Si aphaquie : état de la capsule post
      - vitré : hyaloïde ant intacte ou non
      - \*Si implant : position, centrage, synéchies
  - TO : HTO à chiffrer
  - Gonioscopie Ex capital Permet de préciser :
    - \*si l'AIC est ouvert ( étroit ou large ) ou fermé ( sur toute ou une partie de la circonférence)
    - \*existence ou non de goniosynéchie présence de matériel anormale à son niveau : masses, cellules inflammatoires, sang...
  - FO : Si éclairable Papille : nle , atrophique, excavation .Le reste du FO.

### **Ex complémentaires**

- CV : Fait qd possible :Nle / déficit glaucomateux de degré variable/ rétrécissement des isoptères voire CV tubulaire ( AO).
- Echo B : si troubles de la transparence des milieux : rétine / vitré
- Ex électrophysiologiques
  - ERG : fonctionnement de la rétine
  - PEV : fonctionnement du NO.

### **Ex somatique**

A la recherche de signes extraoculaires pouvant orienter le Dg étiologique

## **VI -FORMES CLINIQUES**

*HTO inflammatoires*

## Physiopathologie

L'hypertension oculaire est due à une trabéculite et/ou une accumulation de cellules inflammatoires accompagnées de fibrine, de protéines et de médiateurs de l'inflammation qui empêchent l'élimination de l'humeur aqueuse. Des synéchies peuvent aggraver ce tableau

- antérieures, elles sont responsables d'une hypertension oculaire chronique,
- postérieures, d'une hypertension oculaire aiguë donnant un aspect clinique d'« iris tomate ».

Un glaucome néovasculaire peut compliquer certaines uvéites. Un examen oculaire complet, avec examen de l'angle irido-cornéen et fond d'oeil, doit être réalisé.

## Etiologies :

Au cours d'une uvéite, constater une hypertension oculaire oriente d'emblée vers certaines étiologies : soit Spondylarthropathie, Sarcoïdose, Syphilis, Schlossman, Herpès, Hétérochromie de Fuchs, Toxoplasmose .

Les spondylarthropathies sont essentiellement diagnostiquées sur la positivité de l'HLA-B27, ainsi que les douleurs lombaires, des talons et/ou des épaules. Un bilan radiologique et une consultation rhumatologique permettront de confirmer le diagnostic.

Le diagnostic de sarcoïdose repose sur un bilan complet (particulièrement NFS, CRP, enzyme de conversion de l'angiotensinogène, radio pulmonaire, scanner thoracique, biopsie des glandes salivaires, lavage bronchiolo-alvéolaire) au mieux réalisé par un interniste.

La syphilis est diagnostiquée sur la sérologie TPHA-VDRL, FTA-abs.

L'uvéite de Posner-Schlossman est une uvéite touchant l'homme jeune, avec une hypertension oculaire majeure relativement bien supportée, et une inflammation mineure. Il s'agit d'un diagnostic d'élimination.

L'herpès est une cause fréquente d'hypertension oculaire. Il faut s'attacher à rechercher une kératite ou une endothélite unilatérales.

Le diagnostic de syndrome de Fuchs est facile en cas d'hétérochromie. Sinon, il est évoqué sur l'aspect étoilé des précipités rétrodescemétiques qui remontent très haut,

l'absence de synéchies, la présence d'une cupule postérieure, d'une hyalite et d'un fond d'oeil normal ou présentant des cicatrices rétinienne.

La toxoplasmose est facilement diagnostiquée en analysant le foyer rétinien au fond d'oeil.

### Traitement

Le but est de traiter de façon efficace l'inflammation qui est responsable de l'hypertension oculaire. Il ne faut pas hésiter à utiliser des corticoïdes puissants à des doses d'emblée maximales. Selon l'importance de l'inflammation, on prescrira des collyres, des injections sous-conjonctivales de bétaméthasone, ou une prise orale de prednisone souvent précédée par des flashes intraveineux de méthylprednisolone.

Les anti-inflammatoires non stéroïdiens peuvent être utilisés dans certains cas particuliers : en collyre pour l'hétérochromie de Fuchs, par voie orale pour les spondylarthropathies.

Pour faire baisser rapidement la pression intraoculaire et sans attendre l'effet anti-inflammatoire, il faut instaurer un traitement par collyres bêtabloquants, brimonidine et/ou inhibiteurs de l'anhydrase carbonique. Les analogues de prostaglandines ne sont pas à prescrire de première intention, mais ils peuvent éventuellement être utilisés dans les hypertensions oculaires rebelles aux traitements précédents. Les myotiques sont contre-indiqués dans les inflammations intraoculaires.

Les cycloplégiques sont prescrits en cas d'uvéite synéchiante. Les traitements anti-infectieux spécifiques sont systématiques en cas d'herpès, de toxoplasmose ou de syphilis.

### Évolution

Si la pression intraoculaire (PIO) diminue sous traitement anti-inflammatoire, il faut arrêter les antihypertenseurs avant les corticoïdes.

Si la PIO ne diminue pas, il faut rechercher un blocage de l'angle par des synéchies antérieures, une hypertension oculaire aux corticoïdes ou un glaucome chronique.

### *HYPERTENSIONS OCULAIRES LIES AUX CORTICOÏDES*

Elle survient chez certains patients prédisposés, à partir de quelques jours de traitement corticoïde oral ou local. Insidieuse, elle peut être sévère et altérer le nerf

optique.

Le diagnostic est évoqué lorsque

l'hypertension oculaire est apparue secondairement par rapport au début de l'uvéite,

l'hypertension oculaire persiste quand l'inflammation diminue,

le sevrage d'antihypertenseurs est impossible tant que la corticothérapie persiste.

Dans cette situation, il faut

arrêter les corticoïdes (si possible !),

utiliser les collyres corticoïdes induisant le moins d'hypertension oculaire :  
rimexolone, fluorométholone,

ne pas utiliser de corticoïdes retards par voie sous-ténonienne ou intravitréenne en  
raison du risque d'hypertension oculaire incontrôlable,

informer le patient de sa sensibilité particulière à cette classe de médicaments, et de  
la nécessité d'associer un traitement hypertenseur en cas de corticothérapie.

L'existence d'hypertension oculaire résiduelle après corticothérapie, avec le risque  
d'être accusé par le patient d'avoir déclenché, induit ou aggravé une hypertension  
oculaire, implique qu'il faut absolument vérifier la PIO avant et pendant tout  
traitement corticoïde local ou général.

*HTO d'origine cristallinienne*

*1- HTO secondaire à la cataracte*

**a- cat intumescence**

- HTO d'origine mécanique : l'hyperhydratation ou l'intumescence du cristallin au cours d'un traumatisme ou d'un début de processus de cataracte peut provoquer un blocage pupillaire et une HTO par fermeture de l'AIC surtout chez des sujets biométriquement prédisposés.

SC : tableau de GFA

**b-HTO phacolytique**

En évoluant vers la cat, le cristallin se modifie ds ses couches périphériques qui se liquéfient → cat morganienne. La capsule dégénère et devient perméable libérant ainsi des protéines



Il peut se produire un blocage mécanique de de l'IAC par les débris cristalliniens eux même ou par les phagocytes bourrés du matériel cristallinien qu'ils ont tenté des phagocyter.

\*Particularités propres au HTO phacolytique : Présence d'une cat hypermûre avec liquéfaction du cortex et fissuration de la capsule ant cristallinienne. +/- particules cristalliniennes flottant ds la CA.

R° inflammatoire modérée tyndall modéré et absence de synéchies post.

La CA est plus profonde que celle de l'œil adelphe

L'AIC est ouvert sans goniosynéchies

### **b- Uveite phacoAg**

HTO survenant à la suite d'une rupture traumatique ou chirurgicale de la capsule cristallinienne.

Peut survenir en cas de cat hypermûre avec libération de protéines cristalliniennes ds la CA

Elle est secondaire à une auto-immunité vis à vis des Ag cristallinien

TC : celui d'une iridocyclite aiguë hypertensive avec R° inflammatoire importante avec nombreux PRD en graisse de mouton et synéchies post. A ce stade il y a svt une hypotonie.

L'HTO est secondaire aux goniosynéchies envahissant une grande portion de la circonférence de l'AIC.

### *2- HTO secondaire à une anomalie de forme du cristallin*

Microsphérophaquie

- - Mécanisme : blocage pupillaire sur cristallin +/- enclavé ds la pupille, favorisée par toute cause provoquant un myosis

### *3- HTO secondaire à une anomalie de position*

- Anomalie de position du cristallin par rupture partielle ou totale du rideau zonulaire CONGENTALE OU ACQUISE :

#### **a- luxation antérieure**

HTO par blocage pupillaire inverse et / ou obstruction de l'AIC par le cristallin luxé en antérieur.

tableau d'HTO aiguë, brutale avec douleurs vives, CPK, œdème de cornée et TO très élevé.

Dg aisé : cristallin bien visible ds la CA.

## **b- subluxation**

tableau subaigu, parfois chronique

HTO : → irritation mécanique du corps ciliaire d'où réactions inflammatoires intermittentes qui aboutissent à la formation de goniosynéchies → HTO par glaucome obstructif.

→ blocage pupillaire par le cristallin enclavé dans la pupille

TC : Inégalité de la profondeur de la CA

Iridododésis + phacododésis

Mèche de vitré à travers l'orifice pupillaire.

Rupture partielle de la zonule.

Ds les formes patentées : pupille barrée par l'équateur cristallinienne.

## **c- luxation postérieure**

- mécanismes de l'HTO : blocage pupillaire (par le vitré, G phacolytique et U phaco Ag (perméabilité de la cristalloïde en cas de luxation postérieure, le crist devenant hypermûre).
- Le plus sv tableau de glaucome chronique et insidieux.
- Dg : CA anormalement profonde et absence de cristallin

L'ex au VM3 retrouve le cristallin habituellement en position pré rétinienne à 6H.

## **Traitement**

**1- cat intumescence** \* urgence thérapeutique :

- préparation médicale préopératoire : tt hypotonisant ( Mannitol + B bloquants + diamox ) + Mydriaticum permettant de lever le blocage pupillaire
- extraction du cristallin + IP

\* ds les formes tardives avec goniosynéchies  $> \frac{1}{2}$  de la circonférence : trabé associée.

**2- Glaucome phacolytique** préparation médicale préopératoire : tt anti-inflammatoire et hypotonisant. Extraction du cristallin ds les plus brefs délais.

**3- Uveite phacoAg**

- anti-inflammatoire locaux et généraux + tt hypotonisant
- extraction des masses cristalliniennes résiduelles ds les plus brefs délais
- si goniosynéchies  $> \frac{1}{2}$  de la circonférence : trabé associée.

#### **4- Microsphérophaquie** Tt médical : mydriatiques.

Extraction du cristallin par phacophagie

En ca d'HTO persistante : trabéculéctomie.

#### **5- luxation antérieure**

préparation préopératoire : tt hypotonisant

extraction urgente du cristallin + vitréctomie ant + IP.

#### **6- subluxation**

- si subluxation légère

P ds un 1<sup>er</sup> temps ds le secteur opposé à l'hernie vitréenne

L'extraction du cristallin s'impose si : cristallin cataracté / AV médiocre non améliorable par CO.

si cristallin est à cheval sur la pupille : extraction du cristallin + IP.

#### **7- luxation postérieure** tt médical en première intention : tt antiinflammatoire et hypotonisant

Ablation du cristallin vitréctomie + PFLC qui permet de ramener le cristallin à la surface facilitant son extraction par voie antérieure.

#### *Traumatiques*

On peut schématiquement séparer les hypertonies post traumatiques précoces et les **hto** post traumatiques chroniques d'apparition souvent tardive et retardée. La physiopathogénie de ces hypertonies est complexe et plusieurs facteurs peuvent y contribuer de façon isolée ou associée

On distingue : les hypertonies postcontusifs qui peuvent être précoces ou chroniques, les hypertonies liées à une plaie du globe oculaire avec ou sans corps étranger intraoculaire, les hypertonies secondaires à une brûlure.

#### *Les hypertonies postcontusifs*

.

**Les hypertonies postcontusifs précoces** Divers facteurs peuvent être en cause : la survenue d'un hyphéma, les modifications de position du cristallin, un déplacement antérieur du diaphragme iridociliocristallinien, l'inflammation, les lésions angulaires.

L'hyphéma : provoque un engorgement trabéculaire avec un risque de goniosynéchies secondaires

le traitement de l'hypertonie précoce en elle-même qui n'est pas spécifique à l'hyphéma: on utilisera des collyres bétabloquants en respectant les contreindications, les inhibiteurs de l'anhydrase carbonique, les agents hyperosmotiques. Les myotiques sont à éviter dans la mesure où ils risquent d'aggraver l'inflammation et de fermer la voie uvéosclérale.

Les modifications de position du cristallin peuvent en elle-même être génératrices d'hypertonie. (Voir au dessus)

Les lésions angulaires : on distingue 4 types de lésions angulaires : la cyclodialyse qui est plutôt génératrice d'hypotonie, la récession angulaire: il s'agit d'un clivage entre les portions circulaire et longitudinale du muscle ciliaire ; elle serait présente dans 70 % des hyphémas ; la déchirure du trabéculum responsable d'une hypo puis d'une hypertonie ; enfin l'iridodialyse. Ces lésions angulaires sont surtout responsables de HTO postcontusifs chroniques.

### **Les hypertonies postcontusifs chroniques**

Ils présentent deux pics de survenue par rapport à la date du traumatisme: avant 3 ans ou après 10 ans . Du point de vue histologique HTO postcontusifs chroniques seraient liés à l'oblitération des espaces intertrabéculaires , à la survenue d'une membrane hyaline recouvrant le trabéculum, à l'existence de synéchies iridocornéennes ou iridocristalliniennes, à une atrophie et une fibrose du trabéculum.

L'hto postcontusif chronique survient principalement après récession de l'angle. Son délai d'apparition est souvent long > 10 ans. Il est en général unilatéral avec des lésions gonioscopiques typiques.

La prise en charge de ces HTO postcontusif chronique a pour objectif d'empêcher l'atrophie du nerf optique et de traiter la douleur. Le traitement médical est souvent inefficace en particulier les myotiques. La trabéculoplastie au laser est peu efficace. On conseille le plus souvent une chirurgie filtrante, type trabéculectomie avec ou sans antimétabolites.

### ***Les HTO secondaires à une plaie du globe oculaire***

L'ouverture du globe oculaire surajoute aux lésions contusives des facteurs aggravants : la survenue fréquente d'une athalamie qui peut être responsable de goniosynéchies. L'inflammation est souvent plus importante. Il peut s'y ajouter un blocage pupillaire. Des masses cristalliniennes sont parfois répandues dans la

chambre antérieure. L'ouverture entraîne le risque de prolifération épithéliale. La présence d'un corps étranger, le risque de métallose, sidérose et chalcose, rares de nos jours.

La prévention de l'hypertonie lors d'une plaie du globe oculaire est d'abord et avant tout la fermeture soignée, microchirurgicale de la plaie avec désincarcération de l'iris et du corps ciliaire, réformation d'une **bonne** chambre antérieure, ablation des masses cristalliniennes si elles existent et ablation du ou des corps étrangers. Une prise en charge de **bonne** qualité de ces plaies oculaires devrait faire diminuer de façon importante les problèmes de **glaucome** posttraumatique lié à une plaie.

La métallose lorsqu'elle survient peut être responsable d'une hypertonie par surcharge ou destruction trabéculaire liées à l'accumulation de dérivés de fer ou de cuivre.

### **HTO par brûlure chimique :**

Il s'agit surtout des brûlures par bases. Le mécanisme est complexe. Il fait intervenir une ischémie avec parfois destruction du trabéculum, destruction possible des veines épisclérales, constitution de synéchies angulaires et iridocristalliniennes. L'HTO est souvent retardé ; son traitement est difficile. La chirurgie filtrante s'adresse à une conjonctive remaniée avec une cicatrisation anormale. Certains auteurs préfèrent la cyclodestruction avec un risque accru de phytose.

### **HTO POST OPERATOIRE**

les suites opératoires des diverses interventions de chirurgie OCULAIRES sont fréquemment

émaillées d'une hypertension oculaire transitoire ou permanente. Cette hypertension oculaire

peut être générée par un grand nombre de mécanismes différents et peut être aussi extrêmement réfractaire / l'instabilité de l'implant .l'appui des anses dans l'angle.la disperseion pigmentaire. les debris cristalliniens l'issue du vitré.. p entrainer une obstruction trabeculaire ;goniosynechies ;blocage du veines vortiqueuse...

hto et tumeurs oculaie

melanomes de l'uvéa retinoblastomes...

hto d'origine extraoculaire

le plus souvent rencontré est l'augmentation de la pve thrombose du sinus caverneux drépanocytose et l'ophtalmopathie dysthyroïdienne

## **CONCLUSIONS**

**RAPPEL  
ANATOMO-  
PHYSIOLOGIQUE  
DE L UVEE**

**RAPPEL ANATOMIQUE DE L UVEE**

**ANATOMIE DE L'IRIS**

## **INTRODUCTION :**

- ✓ L'iris est la partie la plus ant de l'uvéa, faisant suite au CC.
- ✓ Véritable diaphragme situé, en avt du cristallin, en arr de la cornée, perforé en son centre d'un orifice circulaire, la pupille.
- ✓ Fine structure dont la face ant donne la coloration à l'œil, l'iris contient 2 m lisses (sphincter et dilatateur de l'iris), innervés par le SNA.

## **II-ANATOMIE MACROSCOPIQUE**

- ✓ Situé dans un plan frontal, l'iris, perforé en son centre par un orifice circulaire, la pupille.
- ✓ bombe légèrement en avt, on lui décrit 2 faces (ant et post), et 2 bords : int = bord pupillaire, et ext inséré sur le CC.
- ✓  $\varnothing = 12$  à  $13$  mm, épaisseur varie de  $0,1$  mm au bord périphérique, elle  $\curvearrowright$  à la collerette, puis rediminue vers la pupille.

### **A-Face ant de l'iris :**

- Elle présente un relief très irrégulier avec 2 zones, une int pupillaire et une ext ou ciliaire, séparées par la collerette irienne.

#### **1- Collerette irienne :**

- Elle est située à l'union du  $1/3$  int et des  $2/3$  ext de la face ant, et apparaît comme une ligne irrégulière, saillante.
- Elle correspond à la limite de résorption de la mbr pupillaire. Elle est +/- marquée avec svt des dépôts pigmentés.

#### **2-Zone interne ou pupillaire :**

- ✓ Étendue entre le bord pupillaire et la collerette. Elle présente 3 zones en allant de la pupille vers la collerette :
  - le bord pupillaire : anneau festonné, pigmenté, formé par le débordement en avt du feuillet post de l'iris.
  - la zone du sphincter : bande circulaire.
  - la zone des cryptes de Fuchs : déhiscences +/- profondes, à concavité dirigée vers la pupille, dont les bords sont formés par des arcs charnus.

#### **3- Zone ext ou ciliaire :** Plus large, elle comporte également trois zones :

- ✓ Une zone int : plane, fait suite à la collerette.
- ✓ Une zone moy : formée de plis circulaires concentriques, séparés par des sillons de contraction. Le pli le + périph = la ligne des crêtes de Busacca, qui constitue la limite de la paroi post de l'AIC.
- ✓ Une zone externe : comportant des cryptes ciliaires peu profondes.

#### **4-Coloration :**

- ✓ Est celle de sa face ant, dépend de l'épaisseur de la couche pigmentée post, et de l'intensité de la pigmentation du stroma.

### **B-Face post de l'iris :**

- ✓ Uniformément noire, elle présente 3 types de plis :
  - les plis de contraction de Schwalbe, les plis structuraux de Schwalbe, et les plis circulaires.

### **C-Bord pupillaire (petite circonférence de l'iris) :**



- Il limite la pupille, légèrement décentrée en bas et en dds par rapport au centre de la cornée.
- Le Ø pupillaire moy au repos est de 4 à 5mm.

### **D-Bord périphérique ou ciliaire (grande circonférence de l'iris) :**

- Mince et fragile, il forme la racine de l'iris inséré sur le CC.
- Il entre dans la constitution en avt de l'AIC, et en arr de l'angle iridociliaire.

### **III-ANATOMIE MICROSCOPIQUE :**

- La double origine embryologique permet de décrire une partie ant, le stroma d'origine mésoblastique, et une partie post, l'EP d'origine neuroblastique.

#### **A-Stroma irien :**

- Recouvert en avt par une couche çaire, il est formé d'un T conjonctif vascularisé contenant le m sphincter de l'iris.

#### **1-Couche cellulaire ant :**

#### **2-Stroma irien proprement dit :**

- ✓ C'est une trame conjonctive de collagène.

#### **3-Sphincter de l'iris**

- ✓ m lisse, annulaire, plat, situé près du bord pupillaire.

#### **B-Épithélium de l'iris :**

- ✓ Partie la + ant, non fonctionnelle, de la rétine, formé de 2 couches : une ant, musculaire, et une post, pigmentée.

### **IV-VASCULARISATION :** L'iris est une structure très vascularisée.

#### **A-Artères :**

- ✓ Elles naissent du **gd cercle artériel de l'iris**, formé au niv du CC par les br terminales sup et inf des ACLP + ACA

- ✓ De ce dernier partent :

- Û Ar récurrentes pour la partie ant de la choroïde.
- Û Ar ciliaires pour le corps ciliaire.

Ar iriennes qui se dirigent vers la pupille. Ces br s'anastomosent entre elles, l'anastomose la plus importante formant, au niveau de la collerette, **le petit cercle artériel de l'iris**.

**B-Veines :** Plus profondément situées, disposées comme les Ar avec lesquelles elles s'anastomosent svt. Elles gagnent le CC puis cheminent ds la suprachoroïde pour se jeter ds les V. vortiqueuses.

**V-INNervation :** Les 2 m de l'iris aux actions antagonistes sont innervés par le SNA.

Le sphincter de l'iris dépend du système para (contraction ==> myosis):

Le muscle dilatateur dépend du système (mydriase)

---

# ANATOMIE DE LA CHOROÏDE

## INTRODUCTION :

- ✓ La choroïde est la tunique moy de l'œil, elle est située entre la sclère en dhrs et la rétine en dedans. C est un élément essentiel de l'uvée post
- ✓ Véritable éponge vx, elle est riche en ç pigmentées, en vx et en nerfs = c'est la membrane nourricière de l'œil.

## II-ANATOMIE MACROSCOPIE :

- ✓ Elle constitue les 2/3 d'une sphère, et occupe les 2/3 post du GO. Fine membrane vasculaire foncée
- ✓ Elle s'étend de la papille, jusqu'à l'ora serrata, où elle se continue avec la partie post du stroma du CC.
- ✓ Son épaisseur est variable, selon la zone considérée: elle est plus épaisse autour de la papille qu'à l'ora serrata
- ✓ Elle est en rapport:
  - Ø En dehors : avec la sclère par l'intermédiaire de l'espace virtuel suprachoroïdien, qui se termine en avt au niv de l'éperon scléral et en arr à 4-5mm de la papille.
  - Ø En dedans : avec l'EP de la rétine, auquel elle adhère intimement par la mbr de Bruch.

## II- ANATOMIE MICROSCOPIQUE ET SYSTEMATISATION:

On décrit 3 couches de dehors en dedans :

### A-La suprachoroïde = Lamina Fusca :

- ✓ C'est une zone de clivage entre la choroïde et la sclère, où passe des artères et des nerfs ciliaires.

### B-la choroïde proprement dite:

#### 1-Stroma choroidien

- ✓ Les ç pigmentées forment un réseau anastomosé traversé par les Vx, les nerfs de la choroïde.

#### 2-Les Vx choroidiens :

- ✓ Ils sont répartis en plusieurs couches :

- Des gros vx = couche de Haller
- Des vx de moyen calibre, au centre= couche de Sattler
- La choriocapillaire.

#### a) Artères ciliaires:

##### ✓ Artères ciliaires antérieures (ACA) :

s'anastomosent aux ACP longues Ø gd cercle de l'iris, qui donne des br récurrentes pour la choroïde pré équatoriale.

##### ✓ Artères ciliaires postérieures (ACP)

- L'Ar Oph donne naissance à des troncs d'origine, les artères ciliaires postérieures svt au nbre de 2 ou de 3, un tronc nasal ou temporal dont chacun se divise en 2 br.

**b) Veines :**

- ✓ Les veines vortiqueuses sont en nbre de 4, traversent l'espace suprachoroïdien, puis la sclère sur un trajet de 4mm.
- ✓ Ces 4 veines s'extériorisent sur en arr de l'équateur

**c) Choriocapillaire :**

- Rose pâle, séparée de l'EP par la Mb de Bruch, elle irrigue les couches ext de la rétine.
- ✓ **Systematisation :**
  - Disposition segmentaire avec des unités circulaires indépendantes. Chaque unité est centrée sur une artériole à partir de laquelle irradiant les capillaires, qui vont ensuite converger vers 2 à 3 veinules ou inversement.

**3-Les nerfs choroïdiens :**

- La circulation choroïdienne est sous la dépendance du SNA.
- Les N ciliaires longs pénètrent par les méridiens de 3 et 9h et donnent des br à la choroïde ds l'espace suprachoroïdien.
- les N ciliaires courts pénètrent ds la suprachoroïde à 3-4mm du NO et apportent des F sensibles, motrices et sympathiques à la choroïde.

**C-La membrane de Bruch :**

- Elle unit la choriocapillaire à l'EP. Son épaisseur est variable s'amincie de l'équateur à l'ora serata et à avec l'âge.
  - Elle est constituée de 2 parties : externe, riche en fibres élastiques et une couche interne, considérée comme appartenant à l'EP, moins nette et plus fine.
-

# ANATOMIE DU CORPS CILIAIRE

## INTRODUCTION :

Le CC est le segment intermédiaire de l'uvée, il a la forme d'un anneau saillant ds la cavité oculaire.

Il est séparé de la chorio-rétine par une zone de transition = Ora Serata.

Il donne insertion à l'iris et entre ds la constitution de l'AIC.

## II-ANATOMIE MACROSCOPIQUE

✓ Anneau asymétrique en regard de l'équateur du cristallin, de forme à la coupe :

Ø Base : reçoit la racine de l'iris.

Ø Face ant-ext : plaquée contre la sclérotique.

Ø Face post-int : zone saillante è procès ciliaire & zone lisse è pars plana.

Ø Pointe : correspond à l'ora serata.

Ø

### **A-Face antéro-externe :**

- Elle est en contact avec la sclère, dont elle est séparé par la lamina supra-ciliaire, qui prolonge la suprachoroïde en avt.
- La lamina supra-ciliaire disparaît en avt, d'où une adhérence de cette face avec l'éperon scléral.

### **B-Face postéro-interne :**

#### 1-Portion post lisse (= orbiculus ciliaire=Pars plana) :

- Surface plane et lisse, brun noirâtre de 3.5 mm de largeur en N et 4.5 mm en T.
- Elle borde en avt l'ora serata

#### 2-Portion ant plissée (=pars plicata=Procès ciliaires) :

- procès ciliaire : Formation allongée ds le sens ant-post, saillante faisant suite aux stries, forme de pyramide triangulaire à base ant. Au nbre de 70 à 80, gris blanc contrastant avec le reste du CC, ils sont séparés par les vallées ciliaires.

**C-Base du CC :** Elle est divisée par l'insertion irienne en 2 parties :

**1-Ant :** participe à la formation de l'AIC.

**2-Post :** forme l'angle iridociliaire.

### **D-Sommet du CC :**

- C'est la région la + post et la + mince du CC, elle correspond à l'ora serata,

**III-ANATOMIE MICROSCOPIQUE :** On décrit de dhs en dds.

**A-Supra-ciliaire :** prolonge en avt la supra-choroïde.

### **B-Tissu conjonctif musculo-Vx :**

#### 1-Stroma ciliaire :

✓ T Conj lâche faisant suite à celui de la choroïde,

## 2-Muscle ciliaire :

- Muscle lisse, dont il a la forme  $\cap$ , avec un sommet répondant à l'ora.
- Il est intimement lié en avt aux éléments trabéculaires, sa contraction agit sur la configuration de celui-ci à  $\acute{a}$  de l'excrétion HA

## 3-Les procès ciliaires :

- Structures saillantes représentent une surface d'échange capillaire  
è Rôle important ds la formation de l' HA.

**C-Epithélium ciliaire :** Tapisse le CC et le PC, il est formé de 2 couches de  $\phi$  réunies par leurs faces apicales, formé d'une couche ext et int.

## IV-VASCULARISATION :

- Le CC est richement vascularisé, sa vascularisation prolonge celle de la choroïde, sauf qu'elle est dépourvue de choriocapillaire.

**A-Artères :** Issue du grand cercle artériel de l'iris : forme par

- ✓ **Br terminales sup et inf des artères ciliaires longues post (ACLP):**
- ✓ **Br perforantes des artères ciliaires ant :** issue des Ar musculaires.
- ✓ **Le cercle** donne 3 types de collatérales :
  - Ø Ar récurrentes : pour la choroïde ant.
  - Ø Ar ciliaires : pour le CC.
  - Ø Ar iriennes : qui se dirigent d'une façon radiaire vers la pupille.

## **B-Veines :**

- De chaque procès ciliaire viennent 2 à 4 veinules.
- Le drainage veineux se fait en arr, vers la choroïde et les vortiqueuses.

## **V-INNervation :**

- ✓ Elle provient du plexus ciliaire, formé par le N ciliaire court et long.
- ✓ Il existe une dualité innervationnelle du muscle ciliaire, qui intervient dans le phénomène d'accommodation :
  - Ø Muscle Rouget Muller : innervé par le para è sa contraction détend la zonule.
  - Ø Muscle de Brücke Wallace : innervé par le è sa contraction tend la zonule.

## **CONCLUSION :**

Le CC associe 2 structures Musculaire (rôle essentiel dans l'accommodation) et Vasculaire (rôle dans la formation de l' HA).

# RAPPEL PHYSIOLOGIQUE DE L'UVÉE

## PHYSIOLOGIE DU CORPS DU VITRE

### I-INTRODUCTION :

TC viscoélastique transparent qui ressemble à un gel, C'est le Tissue le + volumineux de l'œil (4/5 du volume oculaire).

### II-COMPOSITION ET PROPRIÉTÉS DU VITRE :

- C'est un TC composé d'un *SF, une charpente fibrillaire et des cellules*
- Le collagène et l'Ac hyaluronique : Composants structuraux majeurs du vitré.

**1. SF :** essentiellement constituée d'eau (98%), dans laquelle sont dissous : Acide hyaluronique, Sels (Na<sup>+</sup>, K<sup>+</sup>, Ca<sup>2+</sup>, Cl<sup>-</sup>, Phosphore), Sucres (utilisation rétinienne), Substances azotées (protéiques et non protéiques) et autres (Vita C, Enzymes (Lipases..))

L'acide hyaluronique agit comme la résine échangeuse d'ions, stabilise le gel vitréen en occupant les espaces entre la charpente fibrillaire et maintient la transparence vitréenne (en excluant les cellules du V et en s'opposant à la pénétration intravitréenne d'autres grosses molécules).

**2. La charpente fibrillaire : Collagène +++**

**3. Interaction collagène-AH : (Organisation supramoléculaire) :** le vitré est un «Treillis» lâche de fibrilles de collagène parsemé d'imp amas de molécules d'AH, qui produisent un effet stabilisant sur le réseau de collagène. 2 fonctions imp st assurées par cet arrangement moléculaire : *Contribution à la transparence du Vitré, ses propriétés viscoélastiques et ses fonctions mécaniques*

**4. Les cellules :** Hyalocytes et des fibroblastes

**Propriétés physiques :** Vol : 4 cm<sup>3</sup>, varie avec T°. Lg : 16,3 mm. Coefficient de viscosité : 4200 cm<sup>3</sup>/g. pH : 7,5, + Pouvoir tampon : HCO<sub>3</sub><sup>-</sup>. Indice : 1,335.

### III-ECHANGES AVEC L'EXTÉRIEUR ET MÉTABOLISME DU VITRE

**A. Echanges avec l'extérieur :** peu imp et lents. La hyaloïde et la limitante interne se

comporte comme une barrière de diffusion qui s'établit de part et d'autres des échanges selon des lois physiques. Donc les échanges entre le Sg et le vitré se font difficilement, et les substances peuvent pénétrer par **2** voies : **la Voie directe à partir des Vx choroïdiens (glucides, O<sub>2</sub>, CL<sup>-</sup>), et la voie indirecte via l'HA (Na<sup>+</sup>, K<sup>+</sup>, Phosphore, iode, HCO<sub>3</sub><sup>-</sup>)**

Vis-à-vis des médicaments la barrière hémato-vitréenne est également peu perméable : les CTC et les ATB administrés par collyre ou par voie G pénètrent difficilement dans le vitré

**B. Métabolisme** : Il est très lent et n'existe qu'à la périphérie du V, là où il y a les cellules qui assurent la synthèse du collagène et de l'AH.

#### **IV-FONCTIONS**

**Rôle de soutien** : Support vis-à-vis de la rétine, et maintien forme + vol du GO.

**Rôle optique** : Arrête les UV de lg d'onde < 300nm et absorbe IR à partir 800nm.

**Rôle métabolique** : Le vitré fournit à la rétine du G + Ph et en reçoit CO<sub>2</sub> + Ac lactique.

#### **V-MODIFICATIONS DU VITRE LIEES A L'AGE**

**Modification de la BV** : Sa largeur augmente avec l'âge

**Du gel vitréen** : Fibres de collagène s'épaississent et deviennent sinueuses avec de nombreuses poches de vitré liquéfié : Synérèse ou liquéfaction.

**DPV** : secondaire à la liquéfaction de l'adhérence entre le cortex et limitante int.

---

## **PHYSIOLOGIE DE LA CHOROÏDE**

### **INTRODUCTION :**

- La choroïde est un tissu vasculaire conjonctif et nerveux, située entre la rétine et la sclère, étendue de l'ora serrata jusqu'au pourtour papillaire.

- Ses fonctions sont multiples : **vx externe de la rétine, régulation thermique, échanges liquidiens et métaboliques, maintien de l'adhérence rétinienne, fonction immunitaire.**

- Sa physiologie reste moins bien connue que celle de la rétine en raison de sa situation anatomique.

## **I-SYSTEMATISATION DE LA CIRCULATION CHOROÏDIENNE :**

La circulation choroïdienne s'organise **en secteurs artériels fonctionnellement indépendants** les uns des autres, et **en lobulations capillaires formées d'unités circulatoires indépendantes**.

### **A-Anatomie fonctionnelle et physiologie circulatoire :**

- Les études angiographiques in vivo ont montré que la vx choroïdienne est **fonctionnellement segmentaire** au niveau artériel, et organisée **en unités lobulaires fonctionnellement indépendantes** au niv capillaire.

#### **1-Segmentation artérielle :**

- Chaque art assure la vx d'un territoire choroïdien triangulaire, son obstruction entraîne une ischémie du territoire correspondant. Une nécrose de l'E.P. et de la rétine externe apparaît ds ce territoire.

#### **2-Lobulation capillaire :**

- Le remplissage de la choriocapillaire est lobulaire. L'artéριοle pré-capillaire se trouve au centre du lobule choroïdien et le drainage s'effectue par les veinules périlobulaires.

#### **3-Territoires veineux :**

- Lorsqu'il existe 4 veines vortiqueuses, la choroïde est divisée en autant de territoires de drainage.

## **II-DEBIT SANGUIN CHOROÏDIEN :**

- La choroïde reçoit en moyenne 65 à 85% du débit sanguin oculaire, 30 à 40% fois plus que la rétine.

- Ds la macula, le flux choroïdien est 5 à 10 fois supérieur au flux ds la choroïde périphérique.

## **III-PRESSION SANGUINE DES VX CHOROÏDIENS :**

### **A-Pression ds les artères ciliaires :**

- La P moy qui prévaut normalement à l'origine des Art ciliaires = 65 ou 75 mmHg.

### **B-Pression ds les capillaires choroïdiens :**

- La pression des capillaires de l'œil est plus élevée qu'ailleurs ds l'organisme, puisqu'elle doit s'opposer à une PIO de 15 à 20 mmHg.

### **C-Pression ds les veines choroïdiennes :**

- La pression ds les veines choroïdiennes à leur point d'entrée ds la sclère = PIO.

- La pression régnant ds les V vortiqueuses au niv de leur trajet intrascléral est inf d'environ 8 mmHg à la PIO.

**NC : l'élévation de la pression veineuse jugulaire au cours de la ch de cataracte est un facteur d'â du volume choroïdien qui peut être à l'origine de l' « issue de vitré » peropératoire.**

## **IV-ROLE DE LA CHOROÏDE COMME REGULATEUR THERMIQUE :**

- La choroïde permet d'évacuer cette chaleur hors du globe pour maintenir l'homéothermie de la rétine, grâce aux valeurs élevées du débit sanguin, et grâce à la disposition des Art et des veines dont l'écoulement est orienté du pôle post vers la périphérie.

- Cette fonction joue un rôle important ds la prévention des mdies maculaires et ds la protection de la toxicité lumineuse pour la rétine.



## **V-PERMEABILITES DES VX CHOROÏDIENS :**

- La paroi des capillaires choroïdiens, de type fenêtrée, laisse largement diffuser les petites et les grosses molécules ds l'espace extra-vasculaire.

### **A-Petites molécules :**

- Diffusent facilement ds l'espace extra-vasculaire

### **B- Grosses molécules**

- ✓ Les capillaires choroïdiens sont perméables à d'assez grosses molécules, jusqu'à 3,2 nm de rayon au moins, par ex : albumine, gammaglobulines, rétinol transporté par une protéine.
- ✓ La [ ] du liquide interstitiel choroïdien en alb et gammaglobulines est élevée à P oncotique plus  $\bar{n}$  ds la choroïde que ds la rétine à gradient osmotique qui entraîne un flux liquidien de la rétine vers la choroïde, d'où le maintien de l'adhérence de la rétine à la choroïde.
- ✓ La raison principale de perméabilité capillaire est l'apport de vitamine A aux photorécepteurs par l'intermédiaire de l'EP.
- ✓ Les mvments liquidiens se font aussi de la choroïde vers l'extérieur du globe à travers la sclère.
- ✓ L'espace supra-choroïdien est collabé par la PIO, lors d'une hypotonie oculaire brutale (chirurgicale par ex), la P de l'espace supra-choroïdien peut se trouver plus élevé que la PIO => décollement choroïdien.

## **VI-PRESSION PARTIELLE D'OXYGENE**

- L'extraction d'O<sub>2</sub> à partir du sang artériel choroïdien est très faible en % , vu l'importance du débit choroïdien par rapport à la consommation d'O<sub>2</sub> de la rétine.
- Lorsque le débit choroïdien diminue, l'extraction d'O<sub>2</sub> augmente.
- Ainsi, la P partielle d'oxygène est maintenue au même niv en dépit des modifications de débit

## **VII-REGULATION DE LA CIRCULATION CHOROÏDIENNE**

- Aucun mécanisme d'autorégulation, elle subit directement les effets de la PIO et répond peu ou pas aux stimuli tissulaires locaux. Elle est ss la dépendance du SNA.

### **A-Rôles de la PIO :**

- Le débit sanguin choroïdien est directement fonction du niv de la PIO.
- Une de la PIO => de la P<sub>v</sub> => de la résistance au débit artériel à du débit choroïdien proportionnelle à l'élévation de la PIO.

### **B-Rôles de l O<sub>2</sub> et du CO<sub>2</sub>**

- L'ínhalation d O<sub>2</sub> pur a peu d'effets sur le débit choroïdien, contrairement à la circulation rétinienne qui subit une vasoconstriction majeure.
- L'ínhalation d'un mélange de 10% de CO<sub>2</sub> et d'air entraîne, une augmentation du débit choroïdien.

### **C-Régulation par le SNA :**

- L'innervation de la choroïde est particulièrement riche et provient du SNA.

#### **1-Innervation de la choroïde :**

- La choroïde est innervée par **les nerfs ciliaires longs et courts** : ds l'espace suprachoroïdien, ils donnent de nbreuses Br a destinée choroïdienne.
- Les br N ds la supra-choroïde s'anastomosent et forment des plexus. Les axones terminaux ne pénètrent pas ds la choriocapillaire.
- Les nerfs se terminent ds la paroi Art, leur densité est très importante. Les nerfs

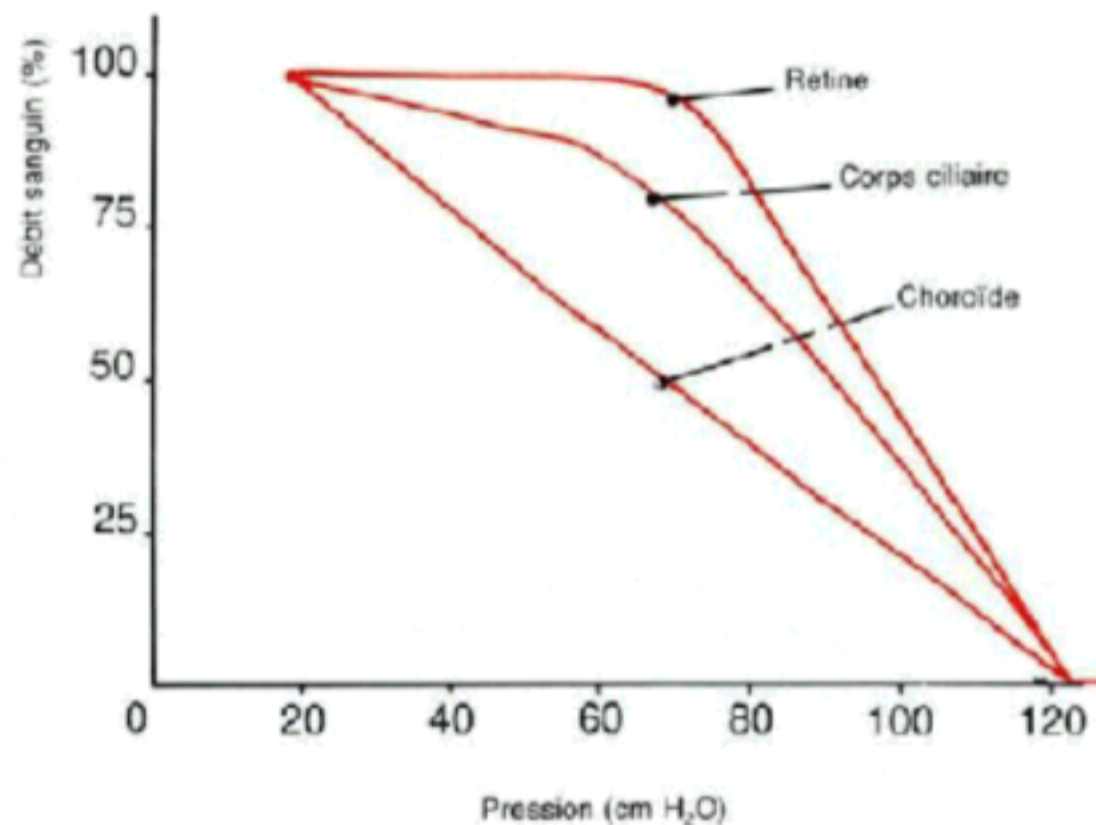
paraveineux sont - nombreux.

- La plupart des FN sont d'origine sympathique. La majorité des rec sont de type alpha.

## 2-Régulation nerveuse :

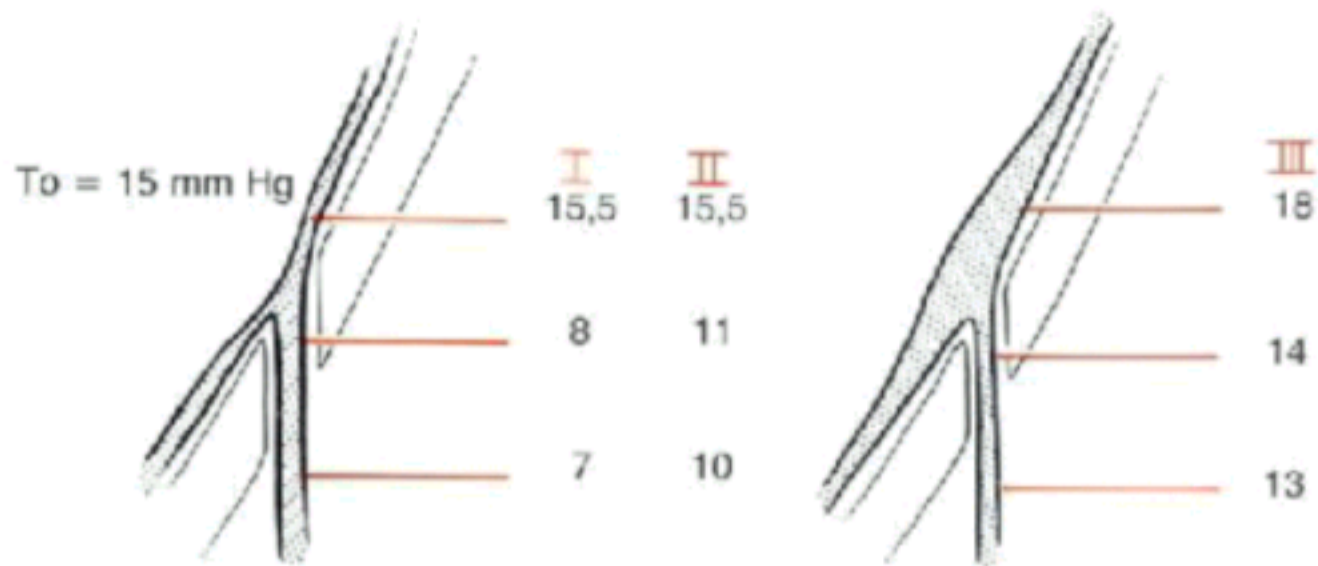
**-la stimulation du sympathique entraîne une vasodilatation et une diminution du débit sanguin oculaire.**

- lorsque l'IA de la PA systémique est due à une activation sympathique, le débit choroidien reste constant. Le rôle du sympathique serait donc de contribuer à **la préservation d'un débit choroidien constant ds les conditions d'élévation soudaine de la PA (stress, effort..)**



**Fig 11 :**

Lorsque la pression oculaire (tension oculaire) augmente, le débit sanguin rétinien se maintient à un niveau constant du moins jusqu'à un certain niveau de TO. Par contre, dans la choroïde, même une augmentation modérée de la pression intra-oculaire entraîne une diminution immédiate du débit sanguin. A des niveaux très élevés de pression intra-oculaire, toute augmentation de pression réduit le débit sanguin dans tous les tissus oculaires.



**Fig 9 :**

I : Lorsque la tension oculaire (TO) est égale à 15 mmHg la veine vortiqueuse est partiellement collabée au niveau de sa pénétration dans la sclère. La pression veineuse est, à cet endroit, pratiquement égale à la tension oculaire (pression intra-oculaire). II : Une petite augmentation de la pression veineuse extra-oculaire ne modifie pas la pression veineuse choroïdienne si la pression intra-oculaire reste constante. III : Une importante augmentation de la pression dans la portion extra-oculaire de la veine vortiqueuse augmente la pression choroïdienne et produit une congestion des veines intra-oculaires.

(Bill A., Ocular Circulation : in Adlers' Physiology of the Eye. 1981, Mosby, p. 189).

► Fig 10 :

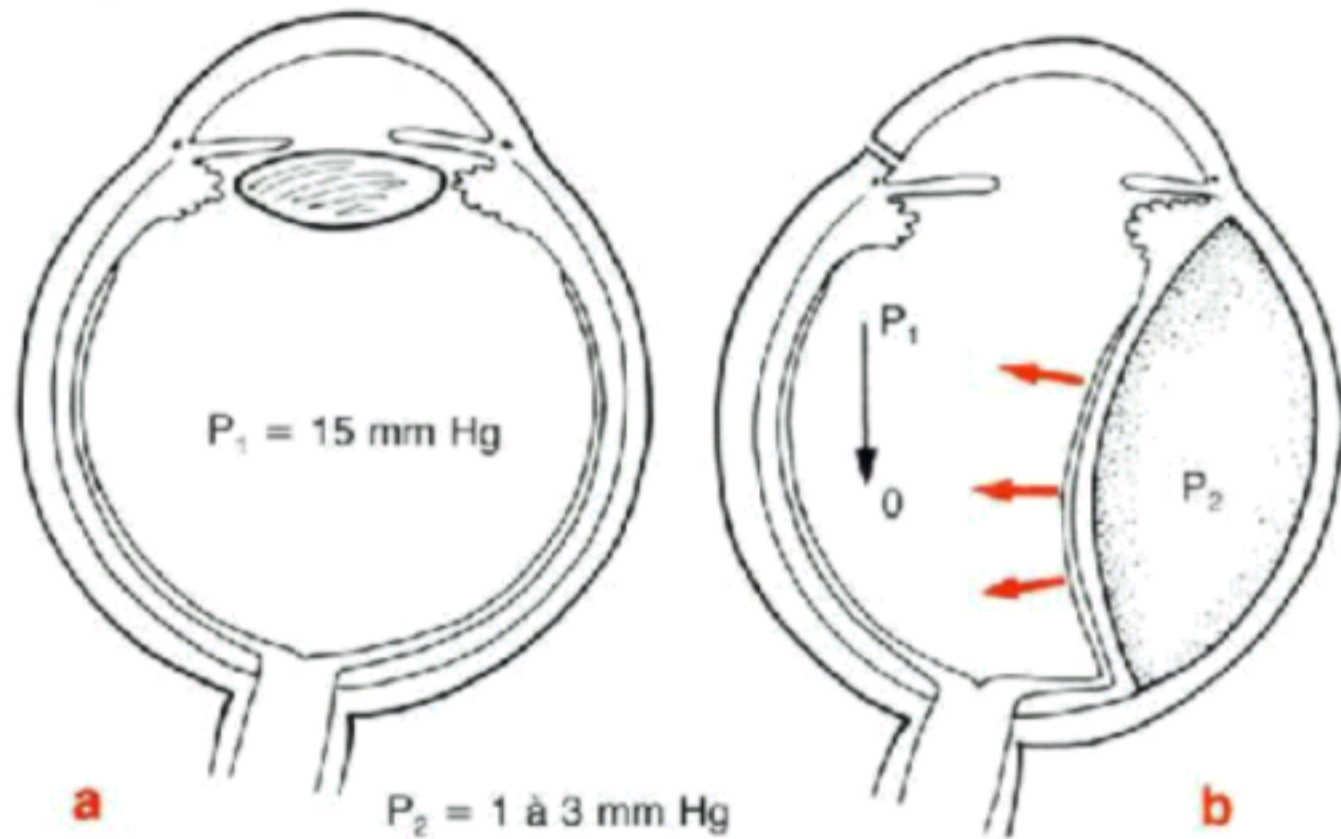


Fig 10 :

a) Lorsque la pression intra-oculaire  $P_1$  est de 15 mmHg, la pression dans l'espace supra-choroïdien  $P_2$  est normalement comprise entre 1 et 3 mm Hg. b) L'ouverture chirurgicale de l'oeil entraîne une chute de  $P_1$  ( $P_1 \approx 0$ ). La différence de pression  $P_1-P_2$  devient négative entraînant une dilatation plus ou moins importante de l'espace supra-choroïdien par transsudation. Cette dilatation sera d'autant plus importante que le niveau initial de  $P_2$  était plus élevé (pression oncotique choroïdienne, résistance à l'écoulement veineux vortiqueux, pression de perfusion artérielle ciliaire).

RAPPEL  
ANATOMO-  
PHYSIOLOGIQUE  
DE LA RETINE

# ANATOMIE DE LA RETINE

## I-INTRODUCTION :

- ✓ La rétine est une mbr fine tapissant la surface int du globe.
- ✓ C'est un tissu neurosensoriel, constituée de neurones et de  $\phi$  gliales, et capable de capter les rayons lumineux et de transmettre les informations visuelles au SNC.
- ✓ La densité de ces  $\phi$ , et l'aspect de la rétine varient de la zone centrale à la périphérie.
- ✓ Il a une double vx : système artériel propre, issu de l'ACR + apport de voisinage (choriocapillaire)

## II- ANATOMIE MACROSCOPIQUE:

- La rétine forme la tunique la plus int du GO.
- C'est une fine mbr, de coloration rosée, transparente, bien vascularisée.
- Etendue de la papille à l'ora serrata, entre lesquelles elle tapisse la choroïde, à laquelle elle est solidaire par l'intermédiaire de l'EP. **NC : le DR va séparer l'EP de la N-rétine, ouvrant l'espace embryologique entre les 2 feuillets ext et int.**
- Sur son versant interne, elle est en contact avec le vitré par l'intermédiaire de la mbr hyaloïde.

### A-Topographie de la rétine :

- ✓ On distingue ds la rétine 2 grandes zones :

**1-La rétine centrale :** située au pôle post de l'œil, ds l'écartement des Art temporales sup et inf, elle comprend :

- ✓ **La foveola:** dépression centrale de la fovéa, située à 2  $\emptyset$  papillaires en dhs de la papille, son  $\emptyset=200-300 \mu$
- ✓ **La fovea:** zone elliptique de 1.5 mm de  $\emptyset$ , comprend la foveola au centre, Elle est, d'aspect légèrement jaunâtre (pigment xanthophylle). Les capillaires rétiniens s'arrêtent à 300  $\mu$  du centre de la foveola, limitant une zone avasculaire centrale de 500 à 600  $\mu$  de  $\emptyset$ .
- ✓ **La région maculaire :** formée par plusieurs zones concentriques : la fovea, puis la région parafoveolaire ( $\emptyset = 0,5\text{mm}$ ) et ensuite la périfoveolaire ( $\emptyset=1.5\text{mm}$ ).

**2-La rétine périphérique :** divisée en 4 zones :

- § La périphérie proche (1,5 mm) située autour de la région maculaire.
- § La périphérie moyenne mesure 3 mm.

§ La périphérie éloignée s'étend sur 10 mm du côté temporal et 16 mm du côté nasal.

§ L'ora serrata ou extrême périphérie mesure 2,1 mm en temporal et 0,8 mm en nasal.

### **III- HISTOLOGIE DE LA RETINE :**

✓ La rétine présente du point de vue histologique 10 couches, de l'ext vers l'int :

§ l'épithélium pigmentaire.

§ la couche des photorécepteurs: cônes et bâtonnets.

§ la membrane limitante externe.

§ La couche nucléaire externe.

§ la couche plexiforme externe.

§ la couche nucléaire interne.

§ la couche plexiforme interne.

§ la couche des cellules ganglionnaires.

§ la couche des fibres optiques.

§ la membrane limitante interne.

✓ On peut différencier 2 parties ds la rétine (raisons embryologiques): l'EP et le neuroépithélium.

✓ La vision, phénomène sensoriel, emprunte une chaîne de transmission qui comporte 3 neurones :

- la cellule photoréceptrice : cône ou bâtonnet, élément récepteur de l'influx lumineux

- la cellule bipolaire, 1er neurone de transmission.

- la cellule ganglionnaire, 2eme neurone de transmission.

✓ Les articulations synaptiques de ces 3 cell forment 2 zones particulières: les couches plexiformes ext et int.

✓ le neuroépithélium contient aussi : des C d'association (cell horizontales et amacrines) + cell gliales (cell de Müller, astrocytes et cell microgliales).

#### **A- L'épithélium pigmentaire:**

✓ Couche la plus ext de la rétine, elle s'étend de la papille à l'ora serrata.

✓ C une couche unistratifiée, pigmentée, de 10 à 20 µm d'épaisseur, constituée de cell hexagonales, reposant sur une MB.

#### **1-Rôles de l'EP: 4 grands rôles :**

✓ Rôle d'écran/

- ✓ Siège d'échanges métaboliques entre rétine externe et choriocapillaire.
- ✓ Rôle ds le métabolisme de la vit A, en la stockant et en régénérant la rhodopsine.
- ✓ phagocytose des articles ext des photorécepteurs, permettant leur régénération. **NC : sa Ø est à l'origine de la DMLA.**

#### **IV-VASCULARISATION RETINIENNE :**

**A-Vascularisation artérielle :** La rétine reçoit son apport sanguin par un double système:

- ✓ **La choriocapillaire** vascularise les couches ext et notamment les ph-réc. rôle fondamental ds la vx fovéolaire +++.
- ✓ **Un système d'Art intrarétiniennes**, br de l'ACR è couches internes de la rétine.
- ✓ A ce réseau, peuvent s'ajouter des Ar surnuméraires = les artères cilio-rétiniennes.

##### ***1-La vascularisation des couches ext :***

- Se fait par diffusion à partir de la choriocapillaire, à travers la m de Bruch. Son territoire s'étend à la plexiforme ext.
- La choriocapillaire = couche unique de capillaires provenant des Ar ciliaires courtes post et en avt des Art récurrentes du gd cercle artériel de l'iris.

**NC : Chaque AC courte post irrigue un territoire triangulaire à formes d'ischémie Triangulaire (sd triangulaire)**

##### ***2-La vascularisation des couches int :***

- ✓ principalement par les br de l'ACR et accessoirement par les Art cilio-rétiniennes.

**a) L'ACR :** est une artère constante.

- Ø Origine : variable, à partir de l'Ar Oph+++ (1/2 cas) ou une de ses Br collatérales.

**b) Les artères cilio-rétiniennes :** Inconstantes (6 à 20%),

- Ø Emanant du cercle artériel de Zinn, et émergent le + svt le long du bord temporal de la papille (1 par papille, parfois 2).
- Ø Elles se dirigent vers le pôle post et peuvent prendre en charge une partie +/- étendue de la vx de la région maculaire. **NC: lors d'occlusion de l'ACR, elles permettent une épargne maculaire.**

è Les Br de l'ACR et Ar cilio-rétinienne forme un réseau terminal, **ce qui explique la gravité des oblitérations art.**



### **c) Les artères et artérioles**

- Situés ds la partie superficielle de la couche des FO

### **d) Les capillaires rétiens :**

- Chaque artériole va donner naissance à des capillaires drainés par une veinule, l'ensemble réalisant une unité microcirculatoire.

-Les capillaires sont continus: formés de C endothéliales jointives ( z occludentes) + MB épaisse doublé par des péricytesè **BHR int.**

**B-Vascularisation veineuse :** Le drainage veineux de la rétine est assuré principalement par la VCR:

- ✓ Les veinules se réunissent de façon centripète, de l'ora vers la papille pour fournir des veines qui se drainent habituellement ds 4 troncs : les V temporales sup et inf, les V nasales sup et inf. La jonction des 2 br sup forme la VS, celle des 2 br inf, la VI. Ces 2 troncs vont se réunir pour former la VCR au niv de la papille.

Ainsi formé, le tronc veineux central se place sur le flanc temporal de l'ACR et chemine avec elle ds le NO. Elle le quitte svt en même temps que l'artère, et va gagner le sinus caverneux, soit isolément soit en se jetant ds la VOS.

# PHYSIOLOGIE DES BARRIERES HEMATO-RETINIENNE

## INTRODUCTION :

- ✓ La BHR une barrière anatomique et fonctionnelle qui contrôlent le transport de substances, contenues ds le sang vers les structures oculaires, assurant l'homéostasie du GO, par des mécanismes actifs et passifs.
- ✓ La BHR sert à la protection et à l'homéostasie de la rétine et du vitré.
- ✓ Sur le plan histologique, la BHR est représentée par un endothélium vx, mbr cytoplasmique et jonctions çaires.
- ✓ les jonctions intercellulaires serrées (zonula occludens) sont les composantes les + importantes de ces barrières

## I-FONCTIONNEMENT GENERAL DES BARRIERES :

le transport contrôlé de subst contenues ds le sang, assurant l'homéostasie d'un groupe de ç.

La MB cytoplasmique, à travers laquelle se font tous les échanges.

### A- Passage transmembranaire :

- La mbr cytoplasmique, a un rôle de filtre sélectif, entre le milieu intra et extraçaire ;
- formée d'une double couche lipidique = barrière imperméable au de nbreuses molécules hydrosolubles.
- Ds la double couche de lipidique sont encastrées des Pn, responsables des fonctions membranaires : récepteurs et/ou transporteurs des molécules.

### 1-Transport des molécules de petite taille : selon 2 mécanismes :

#### ✓ Passifs :

- Ø Diffusion simple : intéresse surtout les molécules liposolubles
- Ø Diffusion grâce a des canaux protéiques selon : taille des molécules/ le potentiel de mbr.
- Ø Diffusion facilitée : grâce à des Pn jouant le rôle de transporteur spécifique.

✓ Actifs : permet le passage des mol, contre un gradient électrochimique, grâce à une pompe protéique, énergie dépendante.

### 2-Transport des molécules de grande taille :

- Elles sont ingérées ds la ç par endocytose.
- 2 types : pinocytose et phagocytose

### B-Jonctions Serrées :

- J. serrées = zonulae occludens = imperméables, imposent aux substances un passage transcytoplasmique.
- constituent le support morphologique des barrières. Observées sur l'endothélium des vx et sur les cell épithéliales

### 1- Structure

-Elles sont faites d'un réseau ramifié de brins de scellement qui encerclent complètement la partie apicale de la cell.

- Ces brins sont composés de Pn d'adhérence transmembranaire : les occludines, les claudines et les molécules d'adhérence jonctionnelles (JAM), la famille ZO (ZO1, ZO2, ZO3)
- Ces Pn ont un rôle structural (adhésion cell) + rôle de régulation de la perméabilité de la barrière.

### 2-Régulation des J serrées

- Le fonctionnement et la régulation des jonctions serrées est en étroite relation avec l'activité de la cellule et sa structure : toute altération cellulaire à trouble structurel et fonctionnel des j serrées à modification de la perméabilité.
- De nombreux stimuli extracell peuvent influencer sur la structure et la fonction des jonctions serrées :
  - les glucocorticoïdes, l'hydrocortisone, la prolactine : ↗ l'activité de barrière des jonctions serrées en ↗ l'expression de certaines de leurs Pn.
  - L'histamine, les cytokines, les F de croissance (VEGF, TNF, PDG) : ↗ la perméabilité des tissus en modifiant l'expression des Pn des jonctions serrées
- Si toutes les jonctions serrées sont imperméables aux grosses molécules, la spécificité protéique (teneur en occludines et en ZO1) permet à chaque barrière d'avoir ses propres caractéristiques de perméabilité face aux petites molécules.
- Divers mécanismes semblent réguler cette teneur protéique : la phosphorylation, l'ubiquitination, l'endocytose, l'activité des protéines C kinases : ex
  - VEGF : stimule la phosphorylation des occludines → diminution de leur teneur au niv des j serrées/ le cortisone inhibe cette réaction.
  - L'histamine: stimule la phosphorylation des ZO → diminution de leur teneur

## II-BARRIERE HEMATO-RETINIENNE : +++

A-Sites de la BHR : comprend 2 sites :

### 1-Epithélium pigmentaire :

- Les faces latérales des  $\phi$  de l'EP sont unies à leur partie apicale, par des zonulae occludentes, imposant un transfert trans $\phi$ aire à BHR externe.

- Les capillaires de la choriocapillaire sont fenêtrés, avec des pores recouverts d'une fine mbr.

### 2-Les capillaires rétiniens : (à b=BHR interne).

- Ils sont de type continus, non fenêtrés et sont formés de  $\phi$  endothéliales caractérisées par :

- ✓ Jonctions imperméables : zonulae occludentes formées par des protéines (les cadherines et l'occludine).
- ✓ Reposent sur une MB continue.
- ✓ Rareté des vésicules de transport dans leur cytoplasme.

**B- Fonctionnement de la BHR:** La BHR est sélective, la perméabilité des molécules dépend de leur taille, et de leur solubilité ds les constituants membranaires. Le transport des

molécules se fait par 2 mécanismes :

**a) Transport passif : limité**

Ø Diffusion simple : O<sub>2</sub> et H<sub>2</sub>O.

Ø Substances lipidiques : se combine aux lipoprotéines membranaires.

Ø Diffusion facilitée : liaison transitoire avec un transporteur de nature protéique (glucose (GLUT1), AA et le lactate).

**b) Transport actif +++:**

- Transfert d'une molécule grâce à des pompes énergie-dépendantes, contre un gradient de pression (Mg<sup>2+</sup>, K<sup>+</sup>, certains AA).

**C- Rupture de la BHR :**

**1-Circonstances** : diabète, chirurgie de la cataracte (Sd d'Irvine-Gass), OVR, HTA, inflammations (PG), traumatisme.

**2-Conséquences** : ouverture des jonctions serrées, + hyperperméabilité de la Mb plasmique ou  $\bar{n}$  du transport vésiculaire  $\Rightarrow$  passage anormal de constituants plasmatiques dans la rétine et dans le vitré.

- Si les lésions  $\phi$ aires sont modérées il y a retour à la normale, sinon il y'a perte du gradient entre le sang et le vitré sans possibilité de rétablissement  $\Rightarrow$  **œdème maculaire chronique.**

**D-Rôle** : La BHR sert à la protection et à l'homéostasie de la rétine

- ✓ Protection contre les substances neurotoxiques et les variations de leur concentration dans le sang (adrénaline).
- ✓ Optimisation de l'environnement, en régulant les échanges ds les 2 sens
  - Ø Glucose et aminoacides : jouent un rôle important dans le métabolisme rétinien, sont transportés de la choroïde vers la rétine.
  - Ø L'eau, les anions organiques et la fluo vont du vitré et de la rétine, vers le sang choroïdien : mouvement unidirectionnel car la rétine, n'ayant pas de lymphatiques, n'a pas d'autre manière d'éliminer les dérivés du catabolisme.

**E-Ontogénèse de la BHR interne** : La BHR est une différenciation histologique, induite par un stimulus externe à la  $\phi$  endothéliale. - Il existe plusieurs théories: Les  $\phi$  gliales (astrocytes) produisent un facteur diffusible, induisant l'apparition d'une BHR, sans contact direct de cellule à cellule.

**F-Marqueurs spécifiques de la BHR interne :**

**Le transporteur du glucose GLUT-1 :**

-Le glucose traverse l'endothélium capillaire rétinien grâce à des transporteurs spécifiques : GLUT-1

-Il est présent à la surface endothéliale des vx, présentant une barrière hémato-tissulaire.

**La protéine ZO-1 (zonula occludens 1) :**

-Est spécifique des jonctions serrées. Il a été suggéré que les astrocytes sécrètent un

facteur inducteur de la formation de jonctions serrées (en ñ la synthèse des ZO1)

#### **IV-MOYENS D'ETUDE DES BHR:**

**A-Angiographie à la fluo** : méthode qualitative et morphologique :

**BHR** : les vx réiniens sont imperméables, alors que les capillaires choroïdiens laissent passer la fluo dans les espaces inter-vx, mais elle est arrêtée par l'épithélium pigmentaire. Une hyperfluo anormale s'observe, si rupture de la BHR ou si altération de l'EP, sans rupture des J. çaires.

**B-Fluorotométrie** : permet une étude quantitative de la perméabilité de la BHR:

**BHR** : le transport passif de la fluo est mesuré par le passage de la fluo dans le vitré, normalement il est faible et elle est élevée si rupture.

**C-IRM** : montre une rupture de la BHR.

**D-OCT** : visualise l'épaississement rétinien.

**CONCLUSION** : Les caractéristiques des BHR peuvent être résumées de la manière suivante :

- ✓ Système de filtration : Il s'agit d'un phénomène passif de diffusion et/ou d'ultrafiltration, dont le support morphologique est la mbr cellulaire, les jonctions cellulaires, la membrane basale, etc.
- ✓ Système de transport actif : pour des substances essentielles ou physiologiques. Il nécessite de l'énergie, afin de transporter ces molécules, contre un gradient de concentration.
- ✓ Barrière lipidique : Le taux de transport est lié à la liposolubilité des substances.
- ✓ Autres fonctions :
  - Ø Transport unidirectionnel.
  - Ø Synthèse et dégradation de substances variées.

Protection des tissus des substances toxiques.

**MODULE PATHOLOGIE  
OCULAIRE  
INFLAMMATOIRE**

# RETINITES VIRALES

## Plan

I/INTRODUCTION

II/ RETINITES VIRALES NECROSANTES

A) ARN syndrome

B) PORN syndrome

C) Rétinite à CMV

IV/ RENITES VIRALES NON NECROSANTES

V/PARACLINIQUE

1/ Biologie

2/ Imagerie

V/ DIAGNOSTIC DIFERENTIEL

VI/ TRAITEMENT

1/Thérapie antivirale

2/Thérapie anti-inflammatoire

3/Thérapie anti-thrombotique

4/ Prophylaxie et traitement du DR

VII / EVOLUTION

VIII/ COMPLICATIONS

IX/ PRONOSTIC FONCTIONNEL

VII/ CONCLUSION

# RETINITES VIRALES

## I/ INTRODUCTION

- Les atteintes rétiniennes d'origine virale sont rares chez les immunocompétents.
- Les rétinites virales sont dominées par les **rétinites nécrosantes**.
- Elles constituent une **urgence diagnostique et thérapeutique**.
- Les nécroses rétiniennes d'origine virale, par les virus du groupe Herpès, principalement VZV et HSV-1 et 2 sont graves par la m.e.j initiale du pronostic fonctionnel visuel et le risque de bilatéralisation.
- En l'absence d'un diagnostic et d'un traitement adapté, le pronostic visuel est extrêmement médiocre avec 65% des patients qui ont une AV finale < 1/10.
- L'œ il adelphe sera atteint, dans les 2 années suivantes, chez 65% des patients si pas de TRT.
- les **rétinites nécrosantes d'origine virales** se présentent selon **3 tableaux** différents:
  - Ø Le syndrome de nécrose rétinienne aiguë (ou Acute retinal necrosis, ARN syndrom)
  - Ø Le syndrome de nécrose rétinienne progressive (ou PORN syndrom, Progressive retinal necrosis)
  - Ø La rétinite à Cytomégalovirus (**CMV**).
- L'ARN syndrome survient surtout chez des **immunocompétents** alors que le PORN syndrome affecte les patients immunodéprimés par le SIDA. l'ARN syndrome a aussi été décrit chez patients immunodéprimés par chimiothérapie ou par HIV.
- Diagnostics différentiels = essentiellement les rétinoopathies nécrosantes non virales:
  - Ø La rétino-choroïdite toxoplasmique
  - Ø La rétinite syphilitique
  - Ø Le lymphome intraoculaire primitif

## II/ RETINITES VIRALES NECROSANTES

### A) ARN syndrome:

- Le syndrome de nécrose rétinienne aiguë a été décrit pour la 1ère fois en 1971 par Urayama et col, et Holland en 1994 a défini les 5 critères diagnostiques:
  - 1- Uvéite antérieure variable, pouvant aller du fin tyndall à un hypopion pouvant être hémorragique.
  - 2- Réaction cellulaire vitréenne avec hyalite variable
  - 3- Nécrose rétinienne en plages disséminées ou confluentes (habituellement moyenne périphérie (avec extension rapide circonférentielle puis vers le pôle postérieur)
  - 4- Artérites rétiniennes (vascularite occlusive prédominant sur le réseau artériel)
  - 5- Œdème papillaire d'intensité variable
- Virus impliqués : virus du groupe herpès avec prédominance du virus de la varicelle et du zona (VZV) suivi de HSV-1 et 2, rarement CMV et EBV.
- Certains éléments peuvent orienter le diagnostic viral:
  - § Antécédent d'infection à HSV ou à VZV avant la rétinite



- § Primo-infection néonatale à HSV orientant vers HSV-2
- § Antécédent neurochirurgical
- § Traumatisme péri-oculaire
- § Corticothérapie systémique prolongée
- § Méningo-encéphalite herpétique orientant vers HSV-1

✓ Tableau clinique :

- Ø Typiquement homme d'âge moyen (43 ans avec extrêmes de 11 à 82 ans)
- Ø Sans antécédents particuliers
- Ø Immunocompétent
- Ø Divers signes fonctionnels en rapport avec panuvéite uni- ou bilatérale brutale:
  - BAV brutale: 1er motif de consultation
  - Photophobie.
  - Douleurs oculaires.
  - Rougeurs oculaires.
  - Myodesopsies.
- Ø L'examen du segment antérieur :
  - Hyperhémie conjonctivale
  - Cercle périkératique (CPK)
  - Parfois épisclérite et/ou sclérite
  - Rarement signes de kératite disciforme ou dendritique
  - PRC granuleux ou non avec tyndall cellulaire et flare d'intensité variable
  - Rarement hypopion
  - Synéchies iridocristalliniennes fréquentes
  - Parfois précipités sur la face antérieure du cristallin
  - Parfois HIO qui disparaîtra avec régression de l'ARN syndrome
- Ø Examen du FO oriente le diagnostic devant:
  - Hyalite variable selon le stade de la maladie, de minime à intense gênant l'examen
  - Zones de nécroses rétiniennes focales, de pleine épaisseur, bien limitées, situées initialement en moyenne périphérie et s'étendant de manière circonférentielle puis vers le pôle postérieur avec tendance à la confluence.
  - Vascularite occlusive prédominant sur le réseau artériel
- Ø Il faut rechercher les complications: déchirures rétiniennes, décollement de rétine, papillite témoignant d'une névrite optique et une atteinte controlatérale par un examen du FO minutieux, bilatéral et comparatif, après dilatation pupillaire complète.
  - INTERET EXAMEN RETINE PERIPHERIQUE SOIGNE ET REPETE DEVANT TOUTE UVEITE
  - ARN unilatéral dans 65% des cas
  - Délai de bilatéralisation variable de 3 à 8 semaines voire plusieurs années (30 ans),
  - Stimulation d'une récurrence herpétique sur le second œil après corticothérapie systémique.

## B) PORN syndrome

- Ø Typiquement : patient immunodéprimé ou au stade de SIDA
- Ø BAV bilatérale

- Ø L'inflammation du SA et du vitré est minime
- Ø Au FO : les plages de nécrose rétinienne multifocales débutent au pôle postérieur et progressent de façon centrifuge en confluant rapidement pour aboutir à une nécrose rétinienne totale, souvent bilatérale et associée à une papillite.
- Ø Evolution fulminante
- Ø pronostic extrêmement sévère : nécrose rétinienne sur 360° en quelques jours.
- Ø Survient à un stade profond d'immunosuppression.
- Ø Souvent liée au VZV. Plus rarement CMV.
- Ø Infection à VZV concomitante ou ayant précédé de quelques mois la rétinite, dans 75% des cas.
- Ø Parfois précédés d'une névrite optique qui va s'aggraver sous corticoïdes à fortes doses +++++
- Ø BAV et scotome coecentral sans signe de rétinite au FO
- Ø Rechercher une atteinte zostérienne en particulier dans le LCR.

### C) Rétinite à CMV

- Ø Forme typique: fulminante, œdémateuse, d'installation rapidement progressive avec :
  - plages duveteuses de nécrose rétinienne qui s'étendent de manière centrifuge avec un front de prolifération virale,
  - des hémorragies rétinienne souvent nombreuses
  - Engainements vasculaires.
- Ø SA calme
- Ø Vitré clair
- Ø Peut être asymptomatique ->Importance surveillance FO si <100 CD4/mm<sup>3</sup>
- Ø ou BAV si atteinte du pôle postérieur, myodésopsies, brouillard visuel.
- Ø Sans traitement; progression à partir des bords, atrophie du centre de la lésion et destruction de la rétine en 6 mois.
- Ø Formes cliniques de rétinite à CMV :
  - Forme œdémateuse, localisation périvasculaire et vascularites occlusives (forme vasculaire)
  - Forme avec œdème rétinien d'aspect granuleux sans hémorragie ni vascularites (forme indolente)
- Ø Principale complication: DDR
- Ø La trithérapie antivirale diminue de 75% les rétinites à CMV

## IV/ RÉTINITES VIRALES NON NECROSANTES

- Ø Entités récemment décrites ,
- Ø Virus HSV-1 et VZV m.e.e dans l'HA au cours d'uvéites post+ vascularites rétinienne +

rarement lésion choroïdiennes.

- Ø Aspect de rétinohoroidopathie de Birdshot, de maladie de Behçet, d'uvéïte intermédiaire, de rétinite pigmentaire, ou de vascularites rétinienne occlusives idiopathiques +/- OMC
- Ø Corticorésistants ou corticodépendants à seuil élevé
- Ø MAIS le traitement antiviral permet de suspendre le traitement immunosuppresseur et de réduire la corticothérapie systémique mais sans pouvoir l'arrêter

## **V/ PARACLINIQUE**

### **1/ Biologie**

- § Sérologies virales : dosage Ac, séroconversion avec IgM HSV1-2, VZV
- § PCA avec calcul du coefficient de charge ou PCR
- § PL : recherche de virus par PCR

Autres bilans biologiques :

- Prélèvement gorge, urines
- Bilan rénal et hépatique
- NFS, VS...

### **2/ Imagerie**

§ Angio fluo :

- Absence ou retard de perfusion choroïdienne
- Ischémie rétinienne
- Vascularite
- OMC
- Papillite

§ Echo B, TDM, IRM

§ PEV, ERG

## **V/ DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL**

- Ø Rétinohoroidite toxoplasmique chez immunodéprimé : PCA et recherche du génome du toxoplasma gondii. Atteinte cérébrale concomitante dans 20 à 50% des cas.
- Ø Rétinite syphilitique: TPHA- VDRL insuffisants chez immunodéprimés, + LCR
- Ø Lymphomes non Hodgkiniens oculocérébraux lfs: PCA + IL10 analyse cytologique vitré + IRM + PL

## **VI/ TRAITEMENT**

- Ø URGENCE MEDICALE: Le traitement d'une nécrose rétinienne virale repose 4 volets:
  - 1- Thérapie antivirale
  - 2- Thérapie anti-inflammatoire

3- Thérapie anti-thrombotique .

4- Prophylaxie du DR

## 1/ Thérapie antivirale

- Ø doit être débutée le plus rapidement possible
- Ø La recherche étiologique ne doit pas retarder la prise en charge initiale (la PCA peut attendre 48h)
- Ø Le TRT antiviral a bouleversé le pronostic en arrêtant la progression de la rétinite et en évitant la bilatéralisation (2/3 des cas)
- Ø Toutes les molécules antivirales sont virostatiques. Elles n'agissent pas sur la latence virale.
- Ø **Le traitement de base** repose sur l'**Acyclovir** par voie IV.
  - Efficace sur HSV et VZV
  - Stabilisation des lésions dès 48h et diminution dès le 4ème jour.
  - Néphrotoxicité si non réhydraté et troubles psychiatriques surtout si insuf rénale.
  - **Valaciclovir** (Zélitrex), prodrogue de l'aciclovir
- Ø **Foscarnet** : analogue de pyrophosphate, agit comme inhibiteur non compétitif de l'ADN polymérase virale et a une activité antivirale contre tous les virus du groupe herpès et contre le VIH
  - Effet secondaire redoutable: Insuffisance rénale (25% des patients), à prévenir par une perfusion à débit lent et une hydratation abondante.
  - Surveillance régulière de la créatinémie et adaptation de la posologie à la fonction rénale.
  - Utilisé par voie IV : 60mg/kg/8h pendant 2 à 3 semaines puis dose d'entretien de 90mg/kg/j
  - Pose peu de problèmes chez immunocompétents
  - Préféré au ganciclovir car il n'est pas mutagène
- Ø **Ganciclovir** : inhibe également l'ADN polymérase
  - 10 à 15 fois plus efficace que l'Aciclovir sur CMV et EBV et action comparable sur HSV et VZV
  - Les IVT de Ganciclovir : efficaces chez l'immunodéprimé en association avec Foscarnat IV ou IVT
- Ø **Foscarnet et ganciclovir**
  - En cas de non réponse à l'aciclovir
  - D'emblée en mono ou bithérapie si affection grave infection à CMV résistante.

## CAT

- Ø ARNsd :
  - 1ère intention : Aciclovir 10mg/kg/8h (1500mg/m<sup>2</sup>) en 3 perfusions lentes (15mg si VZV)

- Si efficace, résolution complète au bout de 32j
- Le traitement antiviral ne permet pas de réduire la hyalite, ni de prévenir le DDR
- Gravité du VZV : progression + rapide que HSV -> en pratique : dose initialement utilisée pour TRT VZV (15mg/kg/8h IV) puis ajustement dès que PCR et virus individualisé.

Ø PORN sd :

- Plus agressif -> au minimum une bithérapie nécessaire
- Aciclovir/ Foscarnet ou Acoclovir/ Ganciclovir ou Foscarnet/ Ganciclovir
- IVT de ganciclovir : efficaces PORN sd mais aussi ARN sd immunocompétent.

Ø ARN à CMV :

- Foscarnet + 2 IVT de Ganciclovir en TRT d'entretien

Durée de TRT

Ø Durée TRT d'attaque par voie systémique :

- 10 jours IV puis 14 semaines (3mois et ½) de TRT oral par Aciclovir 4g/j en 5 prises jusqu'à cicatrisation des foyers de nécrose ou Valaciclovir 3g/j
- But : couvrir la période de 4 mois où risque d'atteinte contralatérale

Ø TRT d'entretien :

- 6mois à 1an
- > 1an si monophthalme ou immunodéprimé
- Posologie à adapter :
  - 800mg ou plus d'Aciclovir en 2 prises
  - 500mg à 1g/j de Valaciclovir

✓ **Critères de gravité justifiant un TRT antiviral intensif (Foscarnet IV + IVT de Ganciclovir)**

- Terrain : immunodépression liée ou non au VIH, Monophthalme
- Atteinte rétinienne : PORN, atteinte bilatérale d'emblée (BARN)
- Extension Ô de la rétinite : atteinte de plus de 2 quadrants ou atteinte du pôle postérieur.
- Virus en cause : CMV
- ATCD de rechute
- Absence de réponse rapide sous Aciclovir (stabilisation en 2 jours)

✓ **Autres traitements**

Interféron bêta : proposé dans l'ARN sd en association avec TRT antiviral intensif

Principes	Doses	Surveillance
<u>Antiviraux</u> Acyclovir (Zovirax)	10 à 15 mg/kg/8h IV puis 800 mg x 5/j PO	Créatinémie Créatinémie

Foscarnet (Foscavir) Ganciclovir (Cymévan)	90mg/kg/ 12h 5mg/kg/ 12h ou IVT	NFP
<b><u>Anti-inflammatoires</u></b> Méthylprednisolone Prednisone	500mg à 1g/j en IV x 3j puis 1mg/kg/j PO en relai	Kaliémie Glycémie ECG
<b><u>Anti-thrombotiques</u></b> Acétylsalicyque (Aspégic) Ticlopidine (Ticlid) Clopidogrel(Plavix)	100mg/j 200 à 300 VZV 500mg/j 75mg/j	NFP

## 2/ Thérapie anti-inflammatoire :

### § Corticothérapie systémique

- Ø Au moins 48h après TRT antiviral (parfois au même temps que TRT antiviral si NO++)
- Ø Sous surveillance rapprochée
- Ø Si efficacité clinique du TRT antiviral
- Ø Pas de corticottt si immunodéprimés
- Ø Bolus de Méthylprednisolone à fortes doses :
  - Solumédrol 500 à 1g/j pdt 3j
  - Relai par prednisone per os : cortancyl 1mg/kg/J
- Ø Décroissance progressive sur une période de 4 à 6 semaines (fonction de l'évolution clinique)
- Ø Sous couverture antivirale à doses efficaces
- Ø Associé à corticothérapie topique 6 à 8 /j + Atropine et mydriaticum

## 3/ Thérapie anti-thrombotique

### § Prescrits à la phase initiale

### § But : lutter contre la composante occlusive par vascularite sur l'arbre artérielle

- Ø Héparine, antivitamines k
- Ø Antiagrégants plaquettaires (ARN et risques d'hyperagrégabilité plaquettaire)

## 4/ Prophylaxie et traitement du DR

### § Photocoagulation au laser Argon : barrage très confluents et large en arrière des zones nécrosées.

- Permet de retarder et parfois d'éviter le DR dont le pronostic est réservé.
- Elle est réalisée sous couverture anti-inflammatoire.

### § TRT chirurgical proposé : vitrectomie préventive + / - infusion per op d'acyclovir, endophotocoagulation, cerclage : formes très évoluées avec traction VR +++ (controversé).

- Traitement du DR : chirurgie endoculaire avec tamponnement interne.
- Malgré de bons résultats anatomiques, pronostic visuel compromis ; atrophie optique.

## VII / EVOLUTION

- § Cicatrisation dépend du délai de mise en route du traitement
- § L'inflammation disparaît spontanément en 4 à 12 semaines et en 3 à 6 semaines sous traitement
- § Arrêt de progression des lésions sous traitement IV dès 48 heures
- § Amélioration dès le 4<sup>ème</sup> jour et résolution totale en 1 mois sous traitement
- § premiers signes d'amélioration clinique :
  - Ø Réduction de l'opacité et de l'épaisseur des zones nécrosées
  - Ø Apparition de zones de transparence rétinienne le long des vaisseaux dans les régions nécrotiques, aspect « en fromage suisse »
- § Pigmentation du bord post de ces lésions, aspect de rétine amincie et atrophique
- § Modifications de l'EP entre le 20<sup>ème</sup> et le 30<sup>ème</sup> jour de la maladie : ligne pigmentée festonnée à bords flous à la limite des zones nécrotiques puis vers le centre des lésions puis vers la périphérie rétinienne
- § Au terme de cette évolution : rétine atrophique avec aspect de mottes pigmentaires

## VIII/ COMPLICATIONS

- § Décollements de rétine
  - Ø Souvent rhégmato-gènes et tractionnels
  - Ø Habituellement entre le 1<sup>er</sup> et le 3<sup>ème</sup> mois après le début de l'inflammation à la jonction rétine saine et rétine nécrosée. Parfois + précoces ou + tardifs.
  - Ø Souvent déchirures multiples larges ou géantes
  - Ø Complications fréquentes de la phase cicatricielle
  - Ø Parfois en dehors des zones atteintes ou en zones nécrotiques
  - Ø Fréquence 40% (75% avant Aciclovir)
  - Ø DR complexes avec MER et PVR (70% stade C1 ou +)
  - Ø Organisation vitréenne
- § Autres complications
  - Ø Atrophie optiques (pronostic péjoratif)
  - Ø Atteinte bilatérale d'emblée (BARN)
  - Ø Récidive homolatérale
  - Ø Atteinte controlatérale
  - Ø OACR
  - Ø MEM
  - Ø OMC
  - Ø Cataracte
  - Ø Seclusion pupillaire, membrane cyclitique, phytose du globe oculaire

## IX/ PRONOSTIC FONCTIONNEL

- § Amélioré depuis traitement antiviral

- § Pronostic favorable si nécrose rétinienne limitée et si traitement précoce
- § Amélioration due au progrès diagnostic, traitement et utilisation de drogues antivirales puissantes, de l'interféron, et des progrès de la chirurgie VR
- § AV > 5/10 dans 30% des cas, < 1/20 dans 50% des cas
- § PC sombre si :
  - Ø Evolution rapide vers pôle postérieur avec vascularite extensive
  - Ø Tractions VR importantes, DR, neuropathie optique
  - Ø Taux CIC élevé
  - Ø Patient jeune

## **VII/ CONCLUSION**

- § Affections graves, les rétinites virales constituent une urgence thérapeutique et diagnostique.
- § Pronostic immédiat dominé par l'extension de la nécrose et l'atteinte du nerf optique.
- § L'atteinte de l'œil controlatéral est toujours possible et impose un TRT prophylactique +/- prolongé.
- § Diagnostic à évoquer devant toute uvéite.

# **TOXOPLASMOSE OCULAIRE**

## **Plan**

### **I/INTRODUCTION- GENERALITES**



## II/ EPIDEMIOLOGIE :

- 1- Séroprévalence :
- 2- Prévalence et incidence de la toxoplasmose oculaire

## III/ PHYSIOPATHOLOGIE

## IV/ DIAGNOSTIC POSITIF

### 1/ Formes typiques : Toxoplasmose acquise

- a) Clinique
- b) Paraclinique

### 2/ Présentations rares, atypiques ou compliquées

### 3/ Critères de sévérité

## V/ DIAGNOSTICS DIFFERENTIELS : PSEUDOTOXOPLASMOSES OCULAIRES

## VI/ EXAMENS BIOLOGIQUES

### 1/ Sang périphérique

### 2/ Humeur aqueuse

## VII/ TRAITEMENT

### 1/ Objectifs :

### 2/ Moyens

- a) Molécules antiparasitaires
- b) Corticothérapie

### 3/ Indications

- a) Selon la localisation
- b) Selon le terrain

### 3/ Traitement préventif

## VII/ PREVENTION DE LA TOXOPLASMOSE CONGENITALE

## VIII / CONCLUSION

# TOXOPLASMOSE OCULAIRE

## I/ INTRODUCTION- GENERALITES

- La toxoplasmose est une anthroponose cosmopolite due à un protozoaire nommé *Toxoplasma Gondii*, parasite intracellulaire de la classe des sporozoaires. (famille des Apicomplexes).

- Maladie fréquente, elle représente la première étiologie infectieuse d'inflammation du segment postérieur de l'oeil  
Si, chez la majorité des patients, sa gravité est modérée, dans un nombre de cas non négligeable, le pronostic visuel est engagé.
- Le traitement curatif repose sur une antibiothérapie active sur le *Toxoplasma gondii*.

## II/ EPIDEMIOLOGIE :

### 1- Séroprévalence :

- La fréquence de la toxoplasmose est très variable d'un pays à l'autre et même selon les régions.
- Les habitudes alimentaires peuvent expliquer ces prévalences différentes.
- Dans toutes les populations étudiées, la séroprévalence augmente avec l'âge.

### 2- Prévalence et incidence de la toxoplasmose oculaire :

- La prévalence de la toxoplasmose oculaire dans la population générale est une notion encore mal évaluée.
- Dans la plupart des études, la toxoplasmose est la cause la plus fréquente d'uvéite postérieure chez les sujets immunocompétents, représentant de 18 à 49 % des cas.
- Elle touche des patients entre 15 et 35 ans.

## III/ PHYSIOPATHOLOGIE

**Le cycle du parasite** comporte :

- § Reproduction sexuée (à oocystes contenant sporozoïtes) dans le chat et quelques autres félinés = **HOTES DEFINITIVES**
- § Reproduction asexuée : dans les **HOTES INTERMÉDIAIRES HOMÉOTHERMES** (mammifères et oiseaux)
- § *Toxoplasma gondii* peut se présenter sous 3 formes évolutives :
  - **Sporozoïte** (4 dans chaque **oocyste**) : éliminé dans les déjections du chat, peut rester infectant dans le milieu extérieur pendant > 1 an. Sol = source de contamination pour tous les hôtes intermédiaires.
  - **Tachyzoïte** : forme végétative à haut niveau de métabolisme et de lyse cellulaire.
  - **Bradyzoïte** : forme quiescente à bas niveau de métabolisme, située à l'intérieur des kystes. Prédominant dans les tissus musculaires et le cerveau.
- § le chat s'infecte en ingérant les kystes contenus dans ses proies (reproduction sexuée dans le chat à oocystes éliminés dans ses fèces).
- § L'hôte intermédiaire s'infecte en ingérant des kystes contenus dans de la viande mal cuite et les fruits et légumes mal lavés. Contamination possible par inhalation à partir de litière de chat et également après greffe d'organe (cœur, poumons, moelle osseuse).
- § Les **kystes (oocystes)** ingérés (résistent à l'HCl gastrique) à lyse dans l'intestin à libération des parasites à dissémination rapide dans le sang sous forme de **tachyzoïtes** à enkystement après qq jours de parasitémie dans les tissus sous forme de **bradyzoïtes**. Les tachyzoïtes peuvent traverser la barrière placentaire et contaminer le fœtus. Cette phase de parasitémie est limitée par l'action des AC circulants qui vont neutraliser les parasites libres.

En cas de Primo-infection, les AC sont sécrétés en 7 à 10 j (Ig M puis Ig G) mais ils ne sont pas suffisants pour contrôler l'infection. Les macrophages activés par l'interféron gamma vont détruire les tachyzoïtes, mais restent inefficaces sur les formes kystiques.

## IV/ DIAGNOSTIC POSITIF

On distingue :

- La forme acquise
  - la majorité des rétinocoroidites toxoplasmiques sont d'origine acquise
  - l'atteinte oculaire survient soit lors de la primo-infection : IgM + ; ou plus tard.
- La forme congénitale
  - les lésions sont plus fréquemment bilatérales en cas de toxoplasmose congénitale

## 1/ Formes typiques : Toxoplasmose acquise

### a) Clinique

#### ✓ Signes fonctionnels (fonction de la localisation du foyer)

§ BAV majeure si lésion fovéolaire

§ AV conservée dans certaines lésions périphériques avec myodésopsies, dues à la hyalite, souvent lors signes d'appel.

§ Perception d'un scotome est également possible.

Après les poussées d'inflammation active, la perception persistante de corps flottants est fréquente, selon les opacités vitréennes résiduelles.

Distinguer entre signes fonctionnels séquellaires et myodésopsies dues à une poussée de toxoplasmose oculaire active, est parfois difficile.

#### ✓ Examen clinique

§ Uvéite antérieure

. Atteinte par contiguïté à partir de l'uvéite postérieure variable.

. Peut être absente ou entraîner une uvéite antérieure majeure, arrivant au 1<sup>er</sup> plan des signes de la maladie. Souvent granulomateuse (PRC en « graisse de mouton »). Une HTO est possible. Elle peut être synéchiante.

§ Hyalite

. Prédomine en regard du foyer actif de rétinocoroidite.

. Occasionnellement absente, si foyer profond.

. Si hyalite intense et prolongée, une membrane épi-rétinienne peut se constituer avec des brides s'insérant sur le foyer ou sa périphérie.

§ Examen du fond d'œil

. Cas typique : foyer de rétinocoroidite sous forme d'une **lésion blanchâtre, profonde, à bords flous, souvent satellite d'une lésion ancienne pigmentée et/ou atrophique**.

. Si des vaisseaux rétiniens sont à proximité du foyer, une vascularite par contiguïté est la règle. Les périphlébites sont plus fréquentes que les artérites, des hémorragies rétiniennes sont parfois également observées au voisinage du foyer.

. Dans certaines formes très inflammatoires, des vascularites peuvent être observées, à distance du foyer actif.

#### ✓ Evolution

L'évolution spontanée ou sous traitement à **cicatrisation**, progressant vers le centre lésion (**centripète**) à lésion pigmentée et/ou atrophique.

Délai moyen de cicatrisation d'un foyer actif = environ 3 à 4 semaines par diamètre papillaire.

Souvent, il existe des récurrences par réactivation locale à cicatrice chorio-rétinienne pigmento-atrophique jouxtant lésion active = typique de toxoplasmose oculaire.

## b) Paraclinique

### ✓ Angiographie

Non systématique si lésion périphérique.

Indiquée pour les lésions du pôle postérieur et pour les formes atypiques.

- . Lésions actives : effet masque au temps précoce, suivi d'une hyperfluorescence centripète (de la périphérie au centre du foyer).
- . Vascularites par contiguïté : hyperfluorescence des parois vasculaires, augmentant aux temps tardifs.
- . Lésions cicatricielles pigmentées : effet masque persistant entouré d'un liseré hyperfluorescence.
- . Une papillite associée est fréquente : diffusion précoce du colorant avec augmentation et persistance tardive de l'hyperfluorescence.
- . Un oedème maculaire cystoïde, même à distance du foyer de toxoplasmose active, peut aussi compliquer une inflammation sévère.

### ✓ OCT

- . Les foyers cicatriciels sont caractérisés par une atrophie rétinienne
- . Utile pour détecter et quantifier un décollement séreux rétinien (DSR) sur une toxoplasmose oculaire active ou une NV.
- . Permet de confirmer et quantifier OMC : épaissement maculaire + logettes

## 2/ Présentations rares, atypiques ou compliquées

### Ø Neuropathie optique

- . Diagnostic difficile devant œdème papillaire, sans lésion chorio-rétinienne évocatrice associée.
- . Une lésion blanche, inflammatoire sur la papille avec une hyalite doit faire évoquer le diagnostic.
- . Les lésions situées au bord papillaire sont responsables de scotomes de Jensen, en « doigt de gant » vers la tache aveugle.

### Ø Néovascularisation (NV)

- . Une NV sous-rétinienne peut compliquer l'évolution d'une rétino-choroïdite toxoplasmique.
- . L'ICG permet de visualiser la membrane néovasculaire.
- . Parfois, elle régresse après la disparition de l'inflammation.
- . Si persistance après résolution de la phase d'inflammation active : proposer IVT antiVEGF ou la chirurgie.

### Ø Occlusions vasculaires rétiniennes

- . Artérielles ou veineuses.
- . Le trajet des vaisseaux occlus peut être situé sur le foyer ou uniquement contigu au site de la rétinochoroïdite toxoplasmique.
- . L'AF permet de confirmer l'occlusion, de préciser ses limites.
- . La photocoagulation de territoires ischémiques est indiquée en fct du type et de l'étendue de OVR.

### Ø Membranes épirétiniennes

- . Après une hyalite prolongée, elles s'insèrent sur les foyers de toxoplasmose ou à proximité de ces lésions.
- . Des tractions secondaires peuvent entraîner des déchirures, des syndromes de traction maculaire avec métamorphopsies ou des oedèmes maculaires.
- . Chirurgie indiquée à distance de l'inflammation.
- Ø Décollements séreux réiniens (DSR)
  - . Complication de foyers de rétinocoroïdite présumés plus profonds que les cas typiques. La hyalite est souvent modérée.
  - . Le décollement peut s'étendre à distance du foyer et entraîner une BAV s'il atteint la macula.
  - . Ils sont confirmés par l'angiographie : une hypofluorescence par effet masque aux temps précoces et un remplissage progressif hyperfluorescent à limites nettes, correspondant au décollement, aux temps tardifs.
  - . L'OCT est très utile pour suivre leur réapplication sous traitement.
- Ø Décollements de rétine (DR)
  - . Les déchirures réiniennes peuvent être situées à proximité des foyers actifs ou cicatriciels de rétinocoroïdite toxoplasmique.
  - . Parfois, surtout après une hyalite intense et prolongée, des brides vitréennes à déchirure ou décollements tractionnels.

### 3/ Critères de sévérité

#### § Terrain :

- Immuodépression
- Age : plus l'âge augmente plus l'attente est grave
- Typage HLA DQ3
- GROSSESSE

#### § Parasite :

- Génotype I, II, III
- Stade du parasite : OOCYTES+++ > bradyzoïte

#### § Environnement :

- Afrique

## V/ DIAGNOSTICS DIFFERENTIELS : PSEUDOTOXOPLASMOSES OCULAIRES

### ✓ Infection congénitale à cytomégalovirus (CMV)

Susceptible d'entraîner des lésions maculaires parfois comparables aux lésions de toxoplasmoses congénitales.

### ✓ Virus de la chorioméningite lymphocytaire (LCMV)

Transmis par les souris ou les hamsters.

L'infection congénitale est responsable de manifestations pseudo-toxoplasmiques, avec hydrocéphalies, calcifications cérébrales et vastes lésions du fond d'œil, généralement bilatérales. Des cas plus tardifs avec manifestations oculaires isolées sont aussi possibles.

### ✓ Toxocarose

Infection par un nématode, *Toxocara canis*.

Ses manifestations sont assez facilement distinguables de la toxoplasmose.

La lésion primitive peut être intra-vitréenne, intra- ou sous-réinienne.

La hyalite est souvent beaucoup plus intense.

L'évolution sans traitement sera une croissance majeure de la hyalite, avec réactions tractionnelles vitréorétiniennes à partir de la lésion.

✓ Uvéites postérieures liées à des infections bactériennes

Peuvent exceptionnellement simuler une toxoplasmose oculaire atypique.

Des formes de choroïdite syphilitique, liées à la maladie de Lyme, à la tuberculose pourraient simuler une toxoplasmose oculaire.

Les manifestations oculaires de la maladie des griffes du chat sont responsables d'une neurorétinite, avec exsudats évoluant vers un aspect évocateur d'étoile maculaire, parfois susceptible d'être confondu avec un foyer interpapillomaculaire de toxoplasmose oculaire.

✓ Uvéites postérieures non infectieuses

Granulomes sarcoïdiques, en particulier péripapillaires.

Une rétinite dans une maladie de Behçet peut simuler une toxo surtout si une hyalite dense gêne l'examen du FO.

## VI/ EXAMENS BIOLOGIQUES

- . Le **diagnostic de toxoplasmose oculaire** est surtout **clinique**.
- . La sérologie est un examen de faible spécificité pour le diagnostic.
- . Sa sensibilité est de 100 %. En dehors de certains rares cas où existe un déficit de production d'Ig, **une sérologie toxoplasmique négative élimine une toxoplasmose oculaire**.
- . En cas de doute diagnostique, l'analyse de l'humeur aqueuse (HA) peut contribuer au diagnostic de toxoplasmose oculaire.

### 1/ Sang périphérique

#### a) Sérologie

§ Etude combinée des IgG et des IgM : apprécier le caractère ancien ou récent de l'infection par *Toxoplasma gondii*.

§ Techniques de dépistages : Elisa, hémagglutination, et IFI.

#### b) PCR (Polymerase chain reaction)

§ Recherche directe du parasite dans le sang sans intérêt en pratique courante, sauf cas exceptionnels de toxoplasmoses graves, chez des patients à des stades avancés d'immunodépression

### 2/ Humeur aqueuse

§ Parfois devant des rétinobchoroïdites atypiques compatibles avec une toxoplasmose oculaire.

§ PCA avec prélèvement de 0,2 à 0,3 ml d'HA.

§ Les risques de la PCA sont faibles, mais un traumatisme de la capsule antérieure du cristallin possible, notamment chez un patient jeune, en cas de mouvement brutal intempestif lors de la ponction.

§ Ses indications doivent être limitées aux doutes diagnostiques, lorsque les résultats peuvent influencer une décision thérapeutique.

✓ **Coefficient de Desmots**

. Rapport **IgG anti-*Toxoplasma gondii*/ IgG totales dans l'humeur aqueuse** sur le rapport **IgG anti-*Toxoplasma gondii*/ IgG totales dans le sang**.

. Permet de comparer **la charge immunitaire de l'humeur aqueuse par rapport à la**

**charge immunitaire du sang.**

- . Existence d'une synthèse locale d'anticorps anti-Toxo traduisant une **infection intraoculaire si ce rapport est > 3**.
  - . Si < 2, la production locale d'anticorps non démontrée, mais une **toxoplasmose oculaire ne peut être éliminée**.
  - . Une valeur **entre 2 et 3** du coefficient de Desmots est **douteuse** pour affirmer une production locale d'anticorps.
- § Le coefficient peut être faussement négatif dans les circonstances suivantes : Faux -
- . Toxoplasmose généralisée avec un taux d'Ac circulants élevé
  - . Importante réaction inflammatoire intraoculaire avec rupture massive de la barrière hémato-aqueuse
  - . Phase précoce de la toxoplasmose oculaire.
- § Pour une sensibilité optimale, il n'est pas recommandé d'effectuer la PCA avant 2 à 3 semaines d'évolution d'une rétinocoroïdite.
- § Le **coefficient de Desmots** reste la **technique de référence** pour le **diagnostic biologique de la toxoplasmose oculaire**.

✓ Autres techniques : recherche des IgA, « western blot », PCR

§ Recherche d'IgA spécifiques dans l'HA : améliore la sensibilité de la détection d'une production locale d'anticorps spécifiques.

§ *Western blot* permettrait aussi de détecter la synthèse locale d'anticorps antitoxoplasmique.

§ Dans quelques cas, détection de l'ADN de *Toxoplasma gondii* amplifié par PCR dans l'HA.

## VII/ TRAITEMENT

### 1/ Objectifs :

- § Tolérance satisfaisante et absence de contre indication.
- § La durée du TRT doit être fonction de l'évolution, avec arrêt lorsque le retour à un état suffisamment non inflammatoire est obtenu.
- § Lorsqu'un TRT a été prescrit, celui-ci peut être interrompu à partir de l'obtention d'une couronne cicatricielle à la périphérie du foyer.
- § L'effet kysticide permettant la prévention des récives.

### 2/ Moyens

#### a) Molécules antiparasitaires

Ø **Pyriméthamine ( Malocide )** : TRT antitoxoplasmique de référence.

- . Posologies usuelles : 50mg/j adulte et 1mg/kg/j enfant
- . Effets secondaires : anémie macrocytaire ; leucopénie, thrombopénie.
- . Contre indication : allergie au produit ;

Ø **Sulfadiazine ( ADIAZINE )** : TRT antitoxoplasmique de référence.

- . Posologies usuelles : 4-6g/j adulte et 50mg/kg/j enfant
- . Effets secondaires : toxidermie (Lyell) anémie macrocytaire ; leucopénie, thrombopénie.
- . Contre indication : allergie au produit ; déficit en G6PD ; insuffisance rénale ou hépatique sévères

è Association **Pyriméthamine + Sulfadiazine** : TRT antitoxoplasmique de référence

- . Mode d'action synergique : blocage synthèse des acides nucléiques du parasite, par inhibition du métabolisme de l'acide folique. Actives sur les tachyzoïtes, mais pas d'efficacité

sur les bradyzoïtes.

- . Une supplémentation en folates doit être systématiquement associée (**acide folique, 25 mg per os, 2 fois par semaine**).
- . Les complications redoutées sont surtout immunoallergiques, essentiellement cutanées ou hématologiques.
- . Surveillance NFS tous les 7-10 jours indiquée sous traitement.
- . Une diurèse suffisante doit être assurée, si possible alcaline, pour prévenir le risque de précipitation urinaire de la sulfadiazine.
- . Les patients doivent être informés des risques du TRT et une interruption doit être recommandée si manifestations cutanées.
- . Le TRT classique antitoxo, par pyriméthamine et sulfadiazine, se caractérise par ses effets secondaires fréquents.

**Protocole** :- Malocide 100mg à J1 puis 50mg/j

- Adiazine 1g x4/j
- Ac.folique 25mg/sem

NFS 1x/sem pendant tout le TRT

#### Ø **Azithromycine**

- . Posologie : 250mg/j
- . Effets secondaires : Urticaire, oedème de Quincke
- . Contre indication : allergie aux macrolides, galactosémie congénitale
- . Remarque : ne pas associer aux alcaloïdes de l'érgot de seigle.

#### è Association **Pyriméthamine + Azithromycine** :

- . Son efficacité a été démontré équivalente à celle de l'association Pyriméthamine + Sulfadiazine
- . Donc peut être proposé en 1ère intention ; avec moins d'effets secondaires.

**Protocole** :- Malocide 100mg à J1 puis 50mg/j

- Azythromicine 500mg à J1 puis 250mg/j
- Ac.folique 25mg/sem

NFS 1x/sem pendant tout le TRT

#### Ø **Cotrimoxazole ( BACTRIM)** :

- . Posologie curative : sulfaméthoxazole 1600mg/j ; triméthoprime 320mg/j
- . Posologie préventive : sulfaméthoxazole 800mg/j ; triméthoprime 160mg/j
- . Effets secondaires : toxidermie (Lyell) anémie macrocytaire ; leucopénie, thrombopénie.
- . Contre indication : allergie au produit ; déficit en G6PD ;
- . même mode d'action, avec une activité moindre sur le métabolisme de l'acide folique de *Toxoplasma gondii*.

**Protocole** :- Bactrim 1cp/j

#### Ø **Clindamycine ( DALACINE)**

- . Posologie : 600-1200mg/j
- . Effets secondaires : diarrhée, pfs colites pseudomembraneuses
- . Contre indication : allergie
- . Mode d'action : agit également sur les tachyzoïtes.
- . La clindamycine peut être proposée en tant qu'alternative aux sulfamides, en association



avec la pyriméthamine.

- . Elle a aussi été proposée en injection périoculaire. La posologie était de 50mg/inj, quotidiennement pendant 5 jours puis 2x/sem

Ø **Atovaquone :**

- . Posologie : 1500mg/j
- . Effets secondaires : nausées, vomissements
- . Contre indication : intolérance au produit

b) Corticothérapie

- . Limite la réaction inflammatoire, vitréenne ou périlésionnelle, associée aux foyers de rétinocoroidite toxoplasmique.
- . N'est utilisée que sous traitement antiparasitaire en cours débuté de préférence 48 heures avant.
- . Posologie variable selon l'intensité de la réaction inflammatoire et la localisation du foyer.
- . Habituellement, débutée à 0,5 mg/kg/j de prednisone, avec une décroissance progressive.
- . Dans certains cas très sévères avec risque pour la fonction visuelle, elle peut être proposée en bolus intraveineux de 500 mg de méthylprednisolone, relayés par la prednisone per os.

3/Indications

a) Selon la localisation

- § La localisation des lésions = élément déterminant essentiel de la décision thérapeutique devant une toxoplasmose oculaire.
- § Indication de traitement si lésion maculaire ou périmaculaire, abstention thérapeutique possible si localisation périphérique.
- § Traitement systématiquement de tout foyer situé :
  - . à moins de 2 diamètres papillaires du point de fixation,
  - . à moins de 1 diamètre papillaire du bord papillaire en temporal,
  - . à moins de 0,5 diamètre papillaire en nasal du bord de la papille.
- § Sauf cas particuliers (si réaction inflammatoire vitréenne majeure), abstention thérapeutique pour les foyers périphériques à partir des arcades vasculaires.
- § Indications thérapeutiques modulées selon l'inflammation vitréenne, la taille du foyer et surtout la tolérance aux traitements.
- § La durée du TRT est fonction de l'évolution, avec un arrêt du TRT lorsque le retour à un état suffisamment non inflammatoire est obtenu. Empiriquement, 3-4 semaines par diamètre papillaire.

b) Selon le terrain

✓ Allergies

- . Peuvent être majeures justifiant l'arrêt du traitement classique.
- . Si allergie aux sulfamides, la clindamycine est utilisable, en association avec la pyriméthamine.
- . Dans d'autres cas, si indication absolue de TRT, le recours à des molécules sans AMM ? dans cette indication (azithromycine, atovaquone) peut être discuté.

✓ Immunodéprimés

- . Indication thérapeutique antiparasitaire systématique.
- . Les corticoïdes sont déconseillés.
- . Un TRT antiparasitaire doit être poursuivi à doses d'entretien (1/2dose), tant qu'une immunité suffisante n'est pas obtenue.
- . La zidovudine (utilisée pour le TRT de l'infection VIH) peut avoir une action antagoniste avec

la pyriméthamine, cette association est donc déconseillée.

#### ✓ Toxoplasmose oculaire chez la femme enceinte

- . La présence d'un foyer de toxoplasmose oculaire active chez une femme enceinte n'expose pas le fœtus à un risque de toxoplasmose congénitale, sauf en cas de primo-infection maternelle.
- . Seuls les cas avec menace immédiate de la fonction visuelle doivent justifier un traitement.
- . A partir du 2<sup>ème</sup> trimestre de grossesse, l'association classique pyriméthamine-sulfadiazine-corticoïdes est possible.
- . Au cours du 1<sup>er</sup> trimestre, si nécessité d'un traitement urgent, injections locales de clindamycine possible.

#### ✓ Nouveau-né

- . Toxoplasmoses congénitales = traitement antitoxoplasmique systématique pendant 1 an même lorsque le FO est normal.
- . Les foyers de rétinocoroïdite active, détectés lors de l'examen néonatal, peuvent nécessiter l'adjonction d'une corticothérapie transitoire.

#### ✓ Sujets âgés

- . Présentation souvent atypique, avec des lésions de taille supérieure à 3 diamètres papillaires, parfois multifocales ou diffuses.
- . Des formes sévères peuvent être confondues avec une nécrose rétinienne d'origine virale.
- . Le caractère extensif des lésions justifie un traitement de durée souvent prolongée.

#### ✓ Toxoplasmose oculaire en zone tropicale

- . Particulièrement sévère. Indications thérapeutiques peuvent être élargies, au-delà des localisations justifiant habituellement un traitement.
- . L'objectif thérapeutique est la prévention de l'évolution vers une forme extensive de toxoplasmose oculaire.

### 3/Traitement préventif

- Aucun TRT antitoxoplasmique n'a fait la preuve de son efficacité pour la prévention de la toxo oculaire.
- Le taux de récurrence est estimé à 49% à 3 ans.
- Le TRT préventif est proposé lorsque des récurrences surviennent plus d'une fois par an et menaçant la macula.
- En absence de contre indication : cotrimoxazole (Bactrim) : sulfaméthoxazole 800mg - triméthoprime 160mg tous les 3 jours
- Durée habituelle 1 à 2 ans

## VII / PREVENTION DE LA TOXOPLASMOSE CONGÉNITALE

- En cas de primo-infection toxoplasmique au cours de la grossesse ; le risque de transmission croît avec le terme :
  - Ø Les infections précoces : atteintes cardiaques ; cérébrales ou oculaires majeurs : microphthalmie ; cataracte ; vastes foyers de rétinocoroïdites.
  - Ø Les infections tardives : signes cliniques moins importants ; voire inexistantes à la naissance.
- Programme de prévention des toxo congénitales en France
  - Dépistage sérologique obligatoire lors de l'examen prénuptial et ou prénatal
  - Si négative, sérologie répétée chaque mois au cours de la grossesse jusqu'à

l'accouchement

- En cas de séroconversion maternelle : rechercher une contamination fœtale ; amniocentèse et recherche du parasite par PCR ou inoculation à la souris
- Si positif : infection fœtale

Forme sévère : interruption thérapeutique de la grossesse (lésion cérébrale)

TRT anténatal

- En cas de séroconversion au début de la grossesse
  - o TRT immédiat par Spiramycine 3g/j
  - o En cas d'infection fœtale confirmée : association Pyriméthamine 50mg/j + Sulfadiazine 3g/j avec supplémentation en acide folique jusqu'à l'accouchement.
  - o Lorsque la séroconversion survient tardivement après 28-32 semaines d'aménorrhée : association pyriméthamine-sulfadiazine
- A la naissance une sérologie toxoplasmique sang du cordon : recherche IgM
- Schéma thérapeutique habituel : Sulfadiazine 100mg/kg/j pendant 1an ; associé à la Pyriméthamine 1mg/kg/j pendant 2-6 mois selon la sévérité puis 0,5mg/kg/j jusqu'à 1 an.
- Suivi ophtalmologique régulier même si examen normal à la naissance jusqu'à l'âge de 7 ans

## VIII / CONCLUSION

# LES ENDOPHTALMIES

## Plan

### I / INTRODUCTION - DEFINITION

### II / RAPPEL ANATOMOPHYSIOLOGIQUE

### III / ANATOMOPATHOLOGIE

### VI / CLASSIFICATION

1-Endophtalmie exogène

2-Endophtalmie endogène

## V/ DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

1-Uvéite liée au cristallin

2-Uvéite dite toxique

## VI/ ELEMENTS RESPONSABLES

1-Epidémiologie

2-Germes responsables

3-Sources de contamination

4-Facteurs favorisants :

## VI/ DIAGNOSTIC POSITIF

1-Clinique

2-Paraclinique

## VII/ TRAITEMENT

1- Traitement préventif

2-Traitement curatif

## VIII/FACTEURS DE BON PC

## IX/CONCLUSION

# LES ENDOPHTALMIES

## I/ INTRODUCTION - DEFINITION

**Définition :** Endophtalmie = tout processus inflammatoire d'origine infectieuse atteignant les couches internes pariétales, endo-sclérales et les cavités oculaires (CA, CP et surtout vitré) infection dans une cavité close=abcès.

- En pratique clinique, le terme « Endophtalmie » est souvent synonyme d'infection oculaire profonde surtout postopératoire et menaçant gravement la fonction visuelle et parfois l'anatomie du globe oculaire.

l'essentiel: ne pas passer, en cas de doute, à côté d'une infection profonde en postopératoire.

- Complication grave redoutée et redoutable de la chirurgie oculaire, des plaies pénétrantes de l'œil et des septicémies.

- Urgence thérapeutique
- Traitement précoce dans les 6-8 premières heures avec ou sans prélèvement endo-oculaire
- Pronostic amélioré :
  - Ø Prélèvements bactériologiques (CA, vitré) en urgence avec isolement du germe responsable
  - Ø ATB à large spectre avec bonne pénétration intraoculaire
  - Ø Injection intraoculaire d'antibiotique
  - Ø Vitrectomie post
- Attention aux endophtalmies stériles difficiles à différencier des endophtalmies bactériennes, surtout si germe de faible virulence Risque de retard de traitement > risque des prélèvements endo-oculaires
- Importance de la prévention et de la prophylaxie
- La récupération est souvent incomplète.

## II/ RAPPEL ANATOMOPHYSIOLOGIQUE

- Le vitré n'a aucun moyen de défense contre l'infection: tissu conjonctif avasculaire, adhérences étroites avec tissus adjacents
- rapports anatomiques importants (cristallin, zonule rétine et papille).
- Le cortex est un filtre moléculaire qui limite la pénétration intravitréenne des ATB et barrière de protection contre la pénétration des cellules et des macromolécules provenant des vaisseaux.
- Porte d'entrée de l'infection vers le vitré quand:
  - hyperperméabilité de la paroi des VX rétiniens: endophtalmies endogènes (septicémies métastatiques hématogènes, bactériennes ou mycotiques (abcès vitréen)
  - Apport extérieur: post traumatique, post chirurgical (inoculation septique directe)
  - Après rupture capsule post: après laser yag, ou chirurgie.

## III/ ANATOMOPATHOLOGIE

Dés les temps précoces de l'inflammation:

- constitution de microabcès multiples intravitréens séparés par une organisation vitréenne
- => cloisonnement inflammatoire et obstacle infranchissable à l'action des ATB (action des anti-inflammatoires?)
- è adhérence vitréo-rétinienne au niveau des vaisseaux rétiniens ==>DDR

## VI/ CLASSIFICATION

### 1-Endophtalmie exogène

- Aiguë postopératoire : 1ère semaine post-opératoire
- Sub-aiguë post-opératoire : 2ème à la fin de la 4ème semaine post-opératoire
- Chronique postopératoire : début après le 1er mois
- Secondaire à une bulle de filtration infectée (blebite)
- Post-traumatique
- De contiguïté (ulcère cornéen)

### 2-Endophtalmie endogène ou métastatique

- Dissémination par voie hématogène des agents infectieux
- Surviennent dans des circonstances particulières en dehors de la chirurgie oculaire

L'intensité des signes cliniques est également à prendre en compte

Le caractère infectieux des endophtalmies repose souvent sur cette clinique plus que sur la bactériologie avec les moyens actuels de détection, dans un tiers des endophtalmies présumées infectieuses il n'y a pas de germe retrouvé.

## V/ DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

### 1-Uvéite liée au cristallin

- Uvéite phacoantigénique
- Glaucome phacolytique
- Uvéite phacotoxique

### 2-Uvéite dite toxique

- Toxic lens syndrome (TAS)
- UGH (uvéite, glaucome, hyphéma)
- Stérile (hypopion stérile du troisième jour)

## VI/ ELEMENTS RESPONSABLES

### 1-Epidémiologie

- L'évolution de l'incidence de l'endophtalmie post-op toutes interventions confondues est en constante diminution: de 10% début du siècle à 1% aux années 40 et grâce à la généralisation des règles d'asepsie et d'antisepsie et à l'amélioration des techniques chirurgicales, est estimée à 0,5 à 3 pour mille (0,05 à 0,3%)
- Chirurgie de cataracte la+pourvoyeuse: 0,4 à 2,9/ 1000 (mais phako avec incisions plus courtes et non suturées, sites+ sûrs ou + à risques (réfractifs).

### 2-Germes responsables

- Ø Endophtalmies post-chirurgicales : Gram positif en tête avec environ 70% :
  - 40% pour staphylococcus epidermidis
  - 10% pour les staphylocoques aureus
  - 10% pour les streptocoques
  - 10% pour les autres germes Gram positif
- Ø Gram négatif : environ 1/3 voire moins des étiologies avec Pseudomonas, Proteus et les klebsielles
- Ø Les mycoses sont exceptionnellement rencontrées après chirurgie de la cataracte.

Dans la chirurgie de la cataracte : staphylocoque à coagulase négative (50 à 60% des cas) d'endophtalmie aiguë. Et surtout propionibacterium acnes dans les endophtalmies dites chroniques. (+corynebacterium).

Tous ces germes sont retrouvés dans la flore du cul de sac conjonctival dans des proportions similaires.

Actuellement, de nombreux staph epidermidis peu virulents sont résistants aux traitements classiques.

### 3-Sources de contamination (nombreuses les plus fréquentes)

- Ø Contamination aérienne : air conditionné, déplacement dans la salle
- Ø Contamination par les solutés et les médicaments utilisés pendant la chirurgie
- Ø Contamination par les tissus du patient et du chirurgien
- Ø Contamination des instruments utilisés pendant la chirurgie

#### 4-Facteurs favorisants :

- Ø La virulence et l'importance de l'inoculum
- Ø La qualité des tissus
- Ø La qualité de la cicatrice : anomalies à son niveau souvent rapportées dans les endophtalmies du pseudophake. Et aussi, après ablation des sutures cornéennes.
- Ø Altérations des défenses immunitaires par corticothérapie au long cours, immunosuppression.
- Ø Issu du vitré x/4 le taux d'endophtalmie, l'incarcération vitréenne.
- Ø Diabète x/4 : il serait le premier facteur de risque, 14 à 21% de diabétiques atteints.
- Ø Implantation secondaire.

## VI/ DIAGNOSTIC POSITIF

### 1-Clinique

- Toute inflammation oculaire post-opératoire est suspecte d'endophtalmie jusqu'à preuve du contraire.
- Pas de signes pathognomoniques. ( Sx +/- bruyants, associés et peuvent manquer, notamment la douleur).
- Signes inflammatoires à peine plus importants qu'une réaction inflammatoire habituelle.
- Le problème= établir un diagnostic très précoce traitement adéquat= pronostic acceptable.

#### a) Signes fonctionnels : Œil rouge douloureux avec BAV

- Douleur croissante en intensité (absente 1x/4)
- BAV
- Œil rouge
- Epiphora
- Photophobie

#### b) Signes physiques :

- Signes généraux : Fièvre, malaise
- Annexes :
  - Œdème palpébral, ptosis, exophtalmie
  - Chémosis
  - Hyperhémie conjonctivale
- Segment antérieur :
  - Cornée : Œdème cornéen, anneau coréen abcédé, Seidel(+), mèche de vitré.
  - CA : fibrine, tyndall, hypopion,
  - Dépôts cellulaires sur IOL
  - Pétéchies de l'iris
  - Diminution de la dilatation médicamenteuse
  - Augmentation de la PIO
- Segment postérieur :
  - Perte du reflet pupillaire
  - Condensations vitréennes
  - Hémorragies rétinienne

## 2-PARACLINIQUE

### a) Prélèvements :

- Avant tout traitement mais ne doivent en aucun cas différer sa mise en route
- Prélèvements conjonctivaux et au niveau plaie ont peu de valeur, de même que ceux de la cicatrice.
- La PCA : négative 1x/2
- Le prélèvement vitréen : le plus contributif et peut revenir positif dans >75% des cas

### b) Examens complémentaires :

- L'échographie oculaire : utile pour apprécier
  - Ø Condensations vitréennes
  - Ø Épaississement de la choroïde
  - Ø Débris cristalliniens dans le vitré

Elle peut mettre en évidence un éventuel décollement de rétine avant l'IVT ou la vitrectomie postérieure.

## VII/TRAITEMENT

- Deux volets : préventif et curatif
- Urgence thérapeutique
- Conditionne le pronostic final

### 1- Traitement préventif

- Attention particulière pour l'asepsie et l'antisepsie  
- Devant tout patient prévu pour chirurgie oculaire à démarche minutieuse avec examen préopératoire local et général à Recherche de facteurs de risque locorégionaux à Eradication de tout foyer infectieux préopératoire à Etape la plus importante de la prévention de l'endophtalmie.

- Eliminer une cause infectieuse :
  - Ø Bilan local de l'œil à opérer :
    - analyse soigneuse des conjonctives, annexes (bord libre des paupières pour éliminer toute blépharite, sécrétions de la base des cils, angle interne).
    - recherche d'un larmoiement en proscrivant tout lavage préparatoire des VL (libération des germes).
    - traiter les problèmes de voies lacrymales (dacryocystite) avant la chirurgie à globe ouvert.
    - les lentilles de contact et prothèse de l'œil prévu et de l'œil adelphe seront retirées 8 jours avant.
  - Ø Bilan général : recherche de foyers infectieux loco-régionaux dentaires, ORL (sinusites), d'une immunodépression iatrogène : corticothérapie au long cours, transplantés, asthmatiques cortico-dépendants, diabète.
- Au bloc opératoire :
  - Ø Asepsie : (environnement stérile)
    - Û Contrôle de l'environnement : surveillance de la contamination aérienne.
    - Û Bloc réservé à l'ophtalmologie : aménagement des entrées et des sorties, fermeture des portes pendant l'intervention.
    - Û Strict minimum de conversations et de déplacements du personnel et du matériel
    - Û Respecter la chaîne de froid pour SVE.
    - Û Utilisation de présentations à usage unique (canule, tubulures, champs non tissés)
    - Û Microscope à poignées stérilisées.
    - Û Tenue appropriée.



- Û Lavage soigneux des mains avec eau stérile, à la bétadine ou savon liquide et solution hydro-alcolique, et en deux temps.

- Û Usage de gants stériles non poudrés, à changer/ 30min ( la poudre peut entraîner des réactions à C.E).

- Û Minimum de temps entre installation et incision.

- Û Technique « no touch » : ne pas toucher l'extrémité des instruments pénétrant dans l'œil avec les mains.

- Û Ne pas poser l'IOL sur conjonctive, préférer IOL injectable, n'ouvrir boîte qu'au dernier moment.

- Ø Antisepsie : ( Bétadine )

- Û Diminuer le plus possible la quantité de bactéries au niveau du champ opératoire

- Û Protocole préconisé :

- o Douche et shampoing à la Bétadine scrub (solution mousseuse) le soir et le matin avant la chirurgie.

- o 1<sup>ère</sup> application cutanée stricte de Bétadine 10% (polyvidone iodée) au lit du patient lors de la dilatation préopératoire nettoyage, détersion et désinfection des tissus péri-oculaires suivi d'un rinçage soigneux par compresses d'eau stérile.

- o 2<sup>ème</sup> application cutanée et conjonctivale par Bétadine après instillation d'anesthésique, au moment de l'ALR.

- o 3<sup>ème</sup> application par le chirurgien : irrigation conjonctivale de 10ml à 20 ml de Bétadine 5% avec temps de contact de 2min, suivi d'un rinçage abondant avec solution stérile de NaCl 9%

- o Les agents à visée antiseptique ne sont pas stérilisants : ils réduisent temporairement le nombre de micro-organismes après contact de 2min l'antisepsie peut être en théorie complétée par l'antibioprophylaxie.

- Ø Antibioprophylaxie : controversée en ophtalmologie (efficacité dans la chirurgie de cataracte non démontrée)

- En pratique : doit être prescrite environ 2h avant la chirurgie et en prise unique pour éviter les résistances, dose souvent > à la posologie usuelle (dose de charge)

- ATB les plus utilisés =

- Fluoroquinolones par voie systémique

- Cefuroxime 1mg/0,1ml en injection intra-camérulaire en fin d'intervention après dilution (réduction du taux d'endoph/5).

- Intérêt sujet à risque : diabète déséquilibré, insuffisance respiratoire, infections à distance, obésité, malnutrition, larmolement chronique, sd sec, blépharite ou conjonctive chronique, implantation secondaire, endophtalmie du 1er œil, traumatisme et CEIO, facteurs de risque pré-op (lentilles de contact à ôter 3sem avt), prothèse oculaire controlatérale (à ôter 1sem avt), corticott et/ou immunodépression, monophtalme.

- L'antibiothérapie en collyre préopératoire n'est pas une antisepsie, c'est une décontamination partielle et relative de la conjonctive.

## 2-Traitement curatif

- Endophtalmie post op =urgence ophtalmologie

- La prise en charge rapide et adaptée permet la récupération dans plus des ¾ des cas. Tout repose sur ATB intravitréenne associant Vancomycine et Céfotazidime + ATB systémique.

- La lutte contre l'inflammation par corticothérapie en IVT ou systémique.

- La vitrectomie ne doit plus être une exception.

## CONDUITE A TENIR

- Urgence : Gain de temps= atout majeur
  - Û Facteur pronostic majeur : rapidité de prise en charge= plus ATB délivrés rapidement, moins l'infection fera de dégâts.
  - Û Prévenir le patient des lers signes alarmants devant l'amener à consulter en urgence : BAV(87%), douleur (69%), rougeur (52%).
- Prélèvements (ne doivent pas retarder la mise en route du traitement) 3 types de prélèvements :
  - Û Prélèvement du vitré par vitréotome : positif dans 70% des cas mais contraignant (nécessite bloc op, patient à jeun, anesthésiste, risques de difficultés chirurgicales)
  - Û Prélèvement de vitré à l'aiguille : mais n'est productif que si liquéfié
  - Û PCA sous topique (HA+hypopin) : m.e.e de germes dans 50% des cas
- Traitement :
  - Û Sous atarax, AL topique et s/conj ou s/tenonienne de xylo + analgésie
  - Û Asepsie + champs stériles + écarteurs

### Ø Antibiothérapie

#### § Antibiothérapie en injections :

- IVT voie majeure sous topique après désinfection cutanéomuqueuse à la bétadine en utilisant une aiguille de 27G, à 4mm du limbe
- Injection de 2ATB : vancomycine, active sur tous les Gram positif = ATB de choix + ATB actif sur les Gram négatifs : céftazidime + + innocuité contrairement aux aminosides toxiques pour la macula.
- Injections en 2 seringues, répétées après 48h, dirigée vers le vitré central, en injection lente.
  - Avantages :
    - Frapper tôt : atteindre rapidement le vitré.
    - Frapper fort : obtenir taux > CMI par injection directe.
  - Inconvénients :
    - Mécaniques surtout rétinien, toxicité variable, ½ vie courte surtout si vitré infecté mauvaise diffusion si abcès et poches dans vitré.

#### § Antibiothérapie systémique :

- Regain d'intérêt avec AMM de nouveaux ATB à bonne pénétration intraoculaire associé aux IVT : quinolones (lévofloxacine et moxifloxacine) actifs sur les streptocoques associer 2 ATB : quinolone + imipénem.
- Antibiotiques systémiques utiles dans le traitement de l'endophtalmie bactérienne.
- 1<sup>er</sup> ATB : une fluoroquinolone
  - Û Ciprofloxacine (Ciflox) 500mg x 3 /jour po
  - Û Ofloxacine (Oflocet) 200 mg x 4/j po
  - Û péfloxacine (Péflacine) 400 mg x 3/j po
- 2<sup>e</sup> ATB : un des suivants :
  - Û Imipenem (Tiénam) 500mg x3 IV
  - Û Pipéracilline (pipérilline) 4 000 mg x3 IV
  - Û Fosfomycine (Fosfocine) 4 000 mg x3 IV

- Ü Ceftazidime (Fortum) 1000 mg x3 IV
- Ü Ceftriaxone (Rocéphine) 1000 mg x2 IV

§ Les autres voies sont secondaires: collyres, s/ conj

- ATB locale: indispensable si abcès de cornée
- ATB fortifié: vancomycine (50mg/ml, céftazidime (20mg/ml) 1gtte/demi h, en alternance au début puis 1gtte 8x/j pdt 2à3j (risque de toxicité cornéenne) puis remplacer par collyre ATB + dexaméthasone

Ø Vitrectomie

- Evacuation des germes, des toxines et des enzymes protéolytiques
- Supprime le cloisonnement si abcès vitréen
- Facilite la diffusion des ATB
- Prélèvement vitréen

MAIS

- Difficulté de réalisation (absence de visibilité par œdème de cornée, myosis, vitré opaque, membrane cyclitique, nécessite un opérateur expérimenté)
- Risque de DDR, peut favoriser la toxicité de la rétine.

QUAND

- Si AV limitée à PL, permet une amélioration avec AV > 5/10
- Décision aidée par échographie oculaire

Ø Corticothérapie:

aspect important du traitement de l'endophtalmie -> Lutte contre l'inflammation

- Eliminer étiologie fongique.
- Voie IVT +++ : dexaméthasone 400ug (2 mais élimination serait trop rapide (s/c dxm) ou etc retard triamcinolone
- Systémique: bolus 250 à 500mg /j x3 et relais per os 0,5 à 1mg / ou d'emblée per os
- Soit d'emblée ou après réponse des ATB (48h)

- Prise en charge actuelle :

Ø ENDOPHTALMIE AIGUE

- Prélèvement : vitré ou HA
- IVT: vancomycine 1mg - céftazidime 2mg ± triamcinolone 5mg le plus RAPIDEMENT POSSIBLE
- ATB systémique: au moins 7 J de moxifloxacine (400mg x2/j) - imipénem (500mgx3/j)
- Corticothérapie générale en fonction de l'état général dès J1
- SURVEILLANCE toutes les 6h +++ le 1er Jour
- Si aggravation: Vitrectomie Sinon 2ème IVT : ATB seuls à 48h

Ø ENDOPHTALMIE CHRONIQUE

Si pas d'amélioration sous TTT local ATB et CTC au long cours dégressif (OM et BAV):

- IVT Vanco ou lavage sac capsulaire par vanco si échec.
- Sinon Vitrectomie + ablation du sac capsulaire + explantation

Ø ENDOPHTALMIE FONGIQUES

- Antifongiques systémiques + IVT amphotéricine B + Vitrectomie

## Ø ENDOPHTALMIE ENDOGENES

- Traitement de la porte d'entrée, Hémoculture, IVT et TTT adapté

## VIII/FACTEURS DE BON PC: +++

- DC et TRT rapide
- AV conservée au début
- Bon lueur pupillaire
- Pas de plaie ni de DR
- Culture (-)
- Staph epidermidis
- + Strepto et gram (-) : mauvais PC

## IX/CONCLUSION

- § L'endophtalmie reste une complication redoutée de toute chirurgie oculaire (exogène)
- § Les endophtalmies exogène sont bcp + fréquentes que les infections intraoculaires dites endogènes
- § Les étiologies sont nombreuses,
- § L'endophtalmie est le plus souvent exogène; post-traumatique ou postopératoire, après cataracte, chirurgie filtrante ou greffe de cornée.
- § Le germe en cause: bactérie, champignon, virus, protozoaire ou même helminthe,
- § Les options thérapeutiques sont variées, médicales ou chirurgicales,
- § Mais quelle que soit la prise en charge, l'endophtalmie est toujours une urgence +++
- § Meilleur pronostic grâce aux progrès diagnostic et thérapeutique
- § Le patient doit être prévenu des lers signes d'appel et consulter en urgence,
- § Suivi précoce: J1, J3 et J5
- § Devant toute suspicion, prélèvement bactériologique sans retarder le TRT urgent: IVT d'ATB = condition essentielle de récupération visuelle
- § Insister sur l'importance de la prophylaxie
- § - Le diagnostic précoce de l'endophtalmie passe donc par l'information des patients (médicolégale) et le suivi précoce (J1 et J3-J5).
- § Le traitement préventif comprend l'antisepsie par lavage à la Bétadine à 3 reprises.
- § Il n'existe pas encore de consensus clairement établi.
- § Le traitement curatif doit se faire en urgence: il consiste à prélever puis injecter les antibiotiques dans le vitré sans hésiter à y associer une vitrectomie.

**Module pathologie**

# vitréorétinienne

## **DECOLLEMENT POSTERIEUR DU VITRE (DPV)**

### **Plan**

- § Introduction
- § Rappels anatomo-physiologiques
- § Physiopathologie
- § Diagnostic
- § Complications
- § Conduite à tenir
- § Conclusion

# DECOLLEMENT POSTERIEUR DU VITRE (DPV)

## Introduction

La définition du DPV doit s'envisager sur un plan anatomique et clinique:

- § DPV : anatomiquement à clivage interface rétine - vitré = **séparation entre hyaloïde postérieure et membrane limitante interne de la rétine** (MLI : membrane basale composée principalement par la juxtaposition des expansions internes des cellules de Müller et par des glycoprotéines et fibrilles de collagène condensées du cortex vitréen postérieur)
- § Sur le plan clinique DPV se définit par l'existence d'un espace optiquement vide entre la rétine et la partie postérieure du vitré condensé ou hyaloïde postérieure.
- § DPV ⊃ divers circonstances
- § Souvent lié à âge (physiologique, complet)
- § Parfois pathologique incomplet ⊃ complications +++
- § Progrès récents ⊃ meilleur compréhension
  - Ø Biochimie et physiologie vitré
  - Ø Moyens d'exploration
- § Incertitudes ⊃ vieillissement vitré et DPV

## Rappels anatomo-physiologiques

- § Le vitré est un tissu viscoélastique qui ressemble à un gel transparent, rempli la cavité vitréenne, c'est le tissu le plus volumineux de l'œil; grossièrement sphérique ⊃ 4cc (2/3 globe), mais le moins connu quant à sa biochimie, sa physiologie et sa morphologie
- § Cela est dû en partie au fait qu'il est transparent, donc difficile à examiner cliniquement.
- § Indice réf. = 1,334
- § Cortex vitré = hyaloïde
- § Hyaloïde antérieure en rapport avec :
  - Ø Face postérieure du cristallin
  - Ø La zonule
  - Ø Le corps ciliaire

- § Hyaloïde postérieure en rapport avec rétine et papille
- § Canal de Cloquet tendu papille ⊗ Cristallin (vestiges)

**Zones d'adhérence:** Vitré → adhérences avec structures oculaires:

- § En avant, avec face postérieure du cristallin (ligament de Wieger)
- § Base du vitré :
  - Ø s'étend de 1,5 à 2 mm en avant ora serrata et 1 à 3 mm en arrière
  - Ø adhérence la + solide (fibres traversent limitante interne)
- § En arrière :
  - Ø autour de papille
  - Ø Région maculaire
  - Ø Vx rétiniens

**Composition du vitré:**

Comme ds tout TC on trouve ds le vitré :

- Ø une substance fondamentale: essentiellement constituée d'eau (98%), ds laquelle sont dissous : de l'Ac hyaluronique, des sels, des sucres, et des substances azotées
- Ø une charpente fibrillaire: formée essentiellement par des fins filaments de collagène
- Ø des cellules: concentrées au niveau du cortex vitréen = hyalocytes, fibroblastes

**Physiopathologie**

**Différents mécanismes** ⊗ dégénérescence vitré mais la cause principale est l'âge

§ **3 mécanismes principaux associés au DPV :**

- Ø Liquéfaction du vitré
- Ø Contraction
- Ø Affaiblissement de l'adhérence vitréo-rétinienne

§ **Principaux facteurs déclenchants :**

- Ø Changements séniles +++
- Ø Aphakie ou pseudophakie
- Ø Myopie
- Ø Uvéite
- Ø Traumatisme (contusion, perforation)
- Ø HIV
- Ø Rétinopathies proliférantes
- Ø Dégénérescence tapéto-rétinienne

**Modifications liée à l'âge**

§ Mécanisme mal compris

- Ø Liquéfaction progressive ⊗ lacunes (1<sup>er</sup> changement perceptible)

ü < 50 ans 25% liquéfié

ü 80 ans 62%

- Ø Elargissement base vitré

ü Migration bord postérieur (extension 3 mm en arrière de l'ora serrata)

ü ⊔ Fibrilles collagène base ⊔ forces tractionnelles

§ Coalescence des lacunes ⊗ grandes cavités

§ Liquéfaction vitré est un phénomène lié à l'âge et précurseur du DPV

**Caractéristiques du DPV sénile**

§ **Facteurs déclenchants :**

- Ø Encore mal connus
- Ø Traumatisme minime évoqué



- Ø Déhiscence du cortex post ?
- Ø Déclenchement fortuit

### § **Chronologie :**

- Ø DPV = événement aigu du fait des SF qui peuvent s'y associer, début précoce avant 50 ans.
- Ø Survient dès que le vitré est assez liquéfié pour être dans un état instable et prêt à se décoller.
- Ø Débute au PP dans la région maculaire. (Intérêt de l'OCT et dans la pathogénie des trous maculaires)
- Ø L'endroit initial du DPV lié à l'âge = zone périfovéolaire puis s'étend au bout d'un temps +/- long à toute l'aire maculaire alors que le vitré reste encore attaché focalement à la fovea et en péripapillaire.
- Ø L'adhérence forte du vitré à la fovea est due au fait qu'il est d'autant plus fermement attaché à la rétine que la limitante interne en regard est plus fine et ces zones sont effectivement : la base du vitré, le voisinage des gros vaisseaux, le pourtour de la papille et la zone centrofovéolaire.
- Ø Ce stade de décollement périfovéolaire est dit infraclinique car il est pratiquement indétectable à la LAF, la hyaloïde postérieure (HP) est très proche de la rétine et ne peut être observée qu'en OCT.
- Ø L'extension du DPV surviendra ultérieurement dès que le vitré se séparera de son attache péripapillaire à DPV complet et cliniquement observable par la visibilité de la HP. Donc dès que l'attache péripapillaire est rompue, le DPV progresse rapidement jusqu'à la base du vitré.

### § **Etendue :**

- Ø Complet jusque base vitré ⊙ collapsus
- Ø Incomplet sénile ou pathologique (vasculopathies)

### **Aphakie**

- § Incidence DPV k
- § Taux + élevé si rupture capsulaire
- § Chir cat ⊙ modifications structure + biochimie
- § Déplacement vers l'avant du corps vitré serait l'une des causes favorisantes du DPV (ablation cristallin laisse volume d' 0,2 ml à vitré plus mobile à déplacement et prolapsus antérieur)
- § Mobilité accrue du vitré = k tractions vitréo-rétiniennes
- § Modifications biochimiques dues à l'aphakie : modifications barrières physiologiques entre SA et SP
- Ø m[ ] acide hyaluronique (diffusion antérieure, enzymes dégradant l'acide hyaluronique?)

### **Diabète**

- § DPV= **rôle pronostique majeur dans l'évolution de la RD**
- Ø DPV complet améliore pronostic
- Ø DPV incomplet : signe précurseur d'aggravation
- § Interactions probables entre glucose et structure du vitré qui favoriseraient sa liquéfaction
- § Rupture barrières physiologiques favorise :
  - Ø Prolifération cellulaire
  - Ø Passage intravitréen des dérivés du sang
- § Adhérences vitréo-rétiniennes solides au niveau des foyers néoVx ⊙ DPV partiel \_\_

complications (tractions au niveau des membranes néovasculaires, hémorragies et décollement de rétine par traction)

### **Myopie**

- § Liquéfaction précoce
- § 10 à 20 ans plus tôt que l'emmetrope (d'autant plus que la myopie élevée +++)

### **Inflammation**

- § Inflammation vitré ⊂ modification structure : liquéfaction + condensation + contraction = DPV prématuré
- § DPV peut être soit :
  - Ø Partiel ⊂ tractions maculaires (jeune +++)
  - Ø Partiel ⊂ tractions foyer chorio-rétinien
  - Ø Complet sans collapsus
- § Parfois densification hyaloïde post (± exsudats)

### **Traumatisme (contusion ou plaie perforante)**

- § Contusion sévère ⊂ avulsion de la base du vitré : retentissement vitréen le mieux connu
  - Ø DPV possible (pas d'étude)
- § Plaies (études expérimentales)
  - Ø Migration + prolifération cellulaire
  - Ø Rôle sang
  - Ø Tissu fibroblastique + DPV ( 14<sup>e</sup> jour)

### **Autres causes**

- § Dégénérescences vitréorétiniennes (avec ou sans atteintes systémiques) et les rétinites pigmentaires présentent pratiquement toutes une liquéfaction extensive du vitré ⊂ DPV précoce
- § Photocoagulation :
  - Ø Effet direct : échauffement vitré
  - Ø Effet indirect réaction tissus voisins
  - Ø PPR ⊂ incidence DPV
- § Cryopexie ⊂ rupture BHR ⊂ liquéfaction ⊂ DPV

## **Diagnostic**

### **Symptômes**

- § Souvent asymptomatique
- § Signes alarmants (15%) à examen soigneux sans délai du FO après dilatation pupillaire pour confirmer le diagnostic et rechercher d'éventuelles complications.
- § Les SF sont soit vitréens : myodesopsies, soit rétinien : photopsies
- § **Corps flottants : myodésopsies** (SF le plus habituel mais non spécifique)
  - Ø Phénomène entoptique ⊂ condensations vitré
  - Ø Perception points noirs, filaments (non spécifiques), mouches volantes
  - Ø Anneau prépapillaire (APP) +++
  - Ø Apparition brutale ++, Mobilité +++,
  - Ø Traduisent la synérèse (liquéfaction simple du vitré) ou le DPV
  - Ø Disparaissent (sédimentation) ou s'atténuent (phénomène d'adaptation)
- § **Photopsies** : signes de traction vitéo-rétinienne

- Ø Perception flashes, étincelles, éclairs...
- Ø Périphérie CV, localisation variable ( phosphène)
- Ø Excitation rétinienne au niveau d'une zone de traction vitréo-rétinienne

§ **Métamorphopsies** : Symptôme occasionnel du DPV

- Ø dû à un œdème maculaire causé par une traction vitréo-rétinienne au pôle postérieur

**Diagnostic clinique**

LAF, fente fine oblique (Vert., Hor.) + lentille 90 D. Examen dynamique ++

§ **DPV complet + collapsus**

- Ø Habituel, diagnostic facile
- Ø K mobilité vitré (gel vitréen très liquéfié) + lacunes
- Ø Hyaloïde post visible
  - Û Séparée de rétine espace optique vide
  - Û Suivie jusqu'à base
  - Û Finement plissée
- Ø Anneau pré-papillaire : A. Weiss, A. de Vogt ou de Gartner
  - Û Bon argument DPV complet
  - Û Anneau complet ou non
  - Û Composé tissu glial péripapillaire (myope +++)

§ **DPV complet sans collapsus**

- Ø Progressif, problème diagnostic différentiel avec membranes vitréennes
- Ø Sujet plus jeune, vitré peu mobile car liquéfaction n'est pas majeure
- Ø Hyaloïde post (HP)
  - Û Garde une forme sphérique
  - Û Difficile à identifier quand l'espace rétro-hyaloïdien est étroit
- Ø APP souvent moins bien visible
- Ø Ce type de DPV est communément rencontré au cours des uvéites postérieures +++
  - Û Contraction cortex + précipités HP
  - Û HP peut présenter d'autres trous en dehors de l'APP au niveau d'adhérences foyer VR
- Ø Autres causes :
  - Û Traumatisme, OVR, RD, HIV

§ **DPV incomplet**

- Ø Diagnostic difficile, souvent pathologique
- Ø Souvent rétraction vitré, HP difficile à voir
- Ø ***DPV partiel avec épaissement du cortex vitréen postérieur***
  - Û Important à reconnaître car pathologique et généralement annonciateur de complications.
  - Û Typiquement dans la RDP, le cortex vitréen postérieur est épaissi, tendu, peu mobile et adhérent en de nombreux endroits : papille optique, sites des néovaisseaux, arcades vasculaires et macula.
- Ø ***DPV partiel sans épaissement du cortex vitréen postérieur*** : 2 situations
  - Û Etat transitoire qui va évoluer vers un DPV total avec collapsus
  - Û Adhérence persistante entre cortex vitréen et région maculaire avec poche de vitré postérieur liquide simulant un DPV complet. Cet adhérence pourrait expliquer certaines maculopathies.

## Diagnostic différentiel

### § Pseudo-DPV

- Ø Myopes forts
- Ø Grande lacune postérieure sépare gel - HP ⊆ Echo +++

### § Vitreoschisis

- Ø Rare, souvent méconnu, se rencontre préférentiellement dans certaines pathologies comme la RD
- Ø Difficile en LAF ⊆ description Echo
- Ø Séparation au sein du cortex vitré postérieur ⊆ lacune vitrénne postérieure pouvant mimer un DPV
- Ø Peut s'observer lors de pathologies vitréo-rétiniennes induisant une contraction du vitré associée à une forte adhérence de celui-ci à la rétine.

### § Arrachement MLI

- Ø Entité anatomique (autopsie) plus que clinique. Rare, reste à confirmer par la clinique

### § Autres : hyaloïde postérieure peut être confondue avec :

- Ø Formations membraneuses (uvéite), Hémorragie, Canal Cloquet

## Examens complémentaires

### Echo B

#### § Sénescence vitré :

- Ø Echos punctiformes
- Ø k mobilité vitré

#### § HP ⊆ mb fine, régulière, peu échogène

#### § Raccordement HP avec base recherché

#### § DPV total :

- Ø HP fine en pont sur papille, séparée paroi / espace vide
- Ø APP : points hyperéchogènes en regard de la papille
- Ø Signe caractéristique ⊆ Raccord HP avec base

#### § DPV partiel :

- Ø HP décollé dans un ou plusieurs quadrants
- Ø Persistance adhérence papillaires ou VR au PP

#### § Absence DPV : HP ⊆ non visualisée

#### § Diagnostic différentiel : DDR +++

- Ø Attache papillaire en « V » à partir des bords de la papille. En cas de DPV total, la hyaloïde postérieure ne se raccorde pas à la papille et s'il persiste une attache papillaire, elle dessine un « Y » centré sur la papille.
- Ø La HP, mobile ou tendue, est typiquement hypoéchogène alors que rétine décollée est plus échogène
- Ø L'étude cinétique est importante, les mouvements du vitré sont amples et lents alors qu'une rétine décollée dans organisation vitrénne présente des mouvements rapides.

### OCT

#### § + sensible ⊆ séparations vitréo-maculaires débutantes

#### § HP ligne peu réflexive (qlq μ)

#### § HP non visible si accolée ou DPV total (D > 2 mm)

#### § Intérêt dans pathologie :

- Ø Tractions VM ⊆ k OM diabétique
- Ø Epaissement HP ⊆ Syndromes de traction VM
- Ø Trou maculaire ⊆ stades initiaux séparation VM

## Complications :

Dues aux tractions exagérées sur des zones d'adhérences vitréo-rétiniennes physiologiques (papille, macula, gros vaisseaux rétiniens) ou pathologiques (réseau palissadique ou cicatrice chorio-rétinienne)

### Hémorragies vitréenne

- § 6 à 18% des DPV symptomatiques
- § Intensité variable : Tyndall, caillots
- § Rupture Vx ou avulsion ⊃ adhérence paraVx
- § Hémorragie macro. risque accru déchirure associée
- § Devant HIV ⊃ recherche déchirure +++
- § Hémorragies rétiniennes associés (PP+++)

### Avulsion vasculaire rétinienne

- § Complication rare DPV aigu
- § Pose problèmes thérapeutiques
- § Vx (veine ++) arraché, perméable, ± opercule
- § HIV récidivantes peu abondantes
- § Traitement :
  - Ø Thromboser Vx ⊃ laser jaune
  - Ø Rompre Vx ⊃ spontanée ou vitrectomie
  - Ø Relâcher traction ⊃ vitrectomie ou indentation (déchirure)

### Déchirure rétinienne

- § Principale complication (10 à 15%)
- § Fort potentiel évolutif vers DDR
- § Déchirure rétinienne :
  - Ø Souvent en avant équateur, extra-basales
  - Ø Quadrants sup. 86 à 100 % (70% Temp >)
  - Ø À clapet + traction sur lambeau ⊃ DDR++
  - Ø + Tyndall pigmentaire
- § 3 à 7% DPV symptomatique ⊃ DDR
- § Facteurs de risque :
  - Ø Myopie et dégénérescence palissadique
  - Ø Architecture anormale gel vitréen (ex Sd Stickler)
  - Ø Cat nucléaire précoce + ATCD familiaux déchirure ou DDR
  - Ø Facteurs acquis (trauma, uvéite, chir cat compliquée ou EIC)

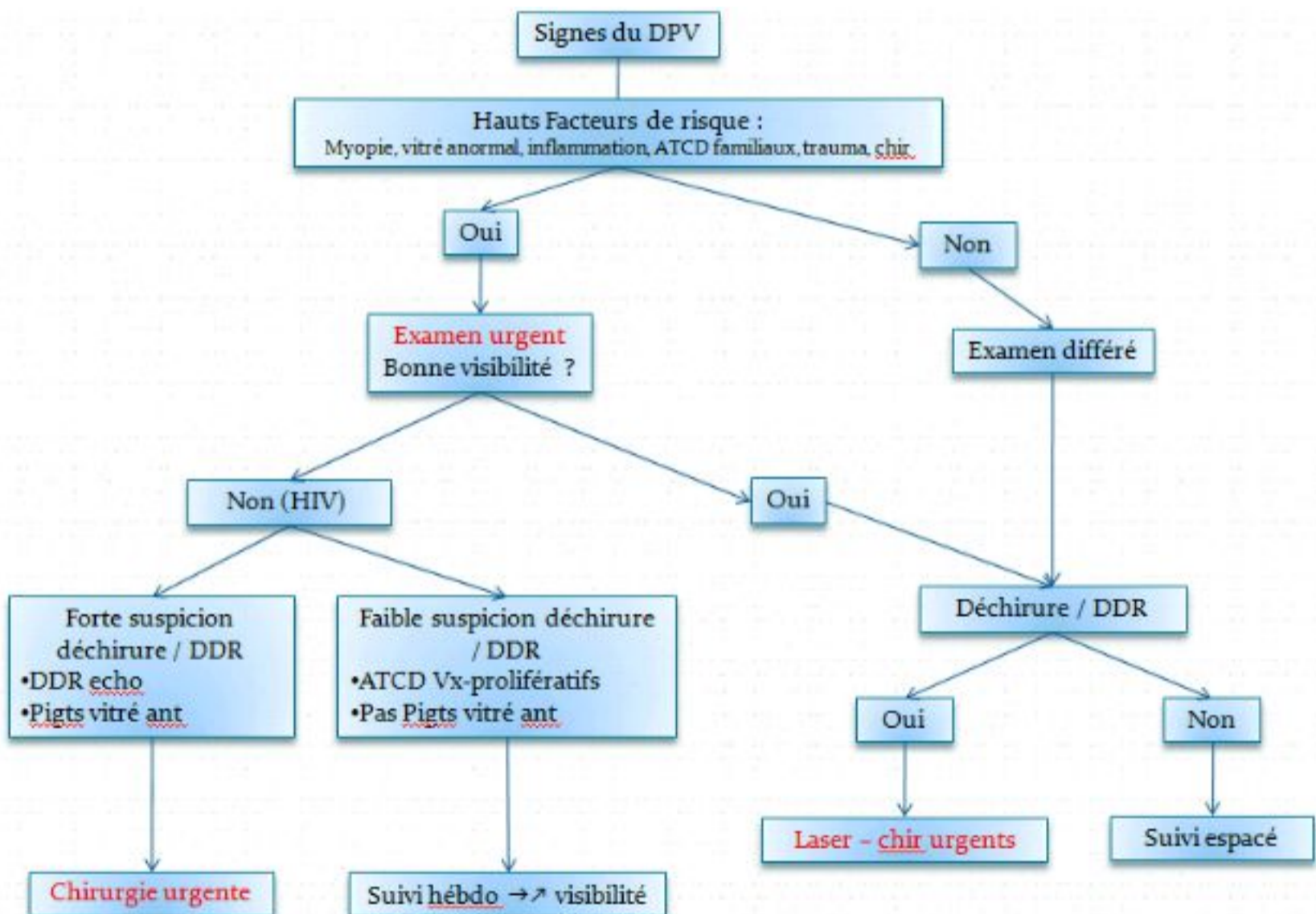
### Modifications au pôle postérieur

- § Hémorragies péripapillaires
  - Ø Traction vitréo-papillaire ⊃ trauma capillaires superficiels
  - Ø Parfois hémorragie sous-rétinienne péripapillaire
  - Ø Comme hémorragie glaucome chronique
  - Ø Asymptomatique, témoin DPV incomplet (jeune)
- § Maculopathies
  - Ø Rares (1 à 2%)
  - Ø Trou maculaire idiopathique (théories actuelles)
  - Ø Sd traction VM

Ø Membrane épimaculaire (attaches résiduelles)

## Conduite à tenir

- § DPV aigu ⊃ examen périphérie +++ (24 - 48h)
- § Si examen normal
  - Ø Expliquer + Rassurer patient
  - Ø k ou nouveaux SF ⊃ reconsulter
  - Ø Surveillance 2 à 6 mois (> 6 m risque m)
- § Si hémorragie ou pigments :
  - Ø Risque déchirure (x 52) ⊃ recherche +++ (examens)
  - Ø Déchirure sans DDR ⊃ laser ++ ou cryo
  - Ø Hémorragie très gênante ⊃ surveillance clinique écho / semaine
    - ü DDR ⊃ chirurgie endoculaire urgente
    - ü Persistance hémorragie sans tendance résorption > 20j ⊃ vitrectomie
- § Info patient ⊃ DPV œil adelphe (47% 6 mois)



## Conclusion

- DPV vrai caractérisé par séparation HP de rétine
- Événement oculaire marquant
  - Svt sans complications
  - Yeux prédisposés Ⓞ complications (HIV, déchirure, DDR)
- Pierres angulaires gestion DPV :
  - Identification symptômes
  - Évaluation précise facteurs de risque,
  - Examen complet précoce vitré et rétine
  - Prise en charge adéquate des patients

## **HEMORRAGIES NON TRAUMATIQUES DU VITRE**

### Plan

Introduction

Particularités anatomo-physiologiques du vitré

Physiopathologie de l'HIV

1. Origine du saignement
2. Mécanismes du saignement
3. Facteurs favorisants
4. Conséquences anatomophysiologiques
5. Évolution anatomophysiologique du vitré hémattique

Diagnostic

Interrogatoire

Examen ophtalmologique

Examens complémentaires

Pronostic et complications

Principales étiologies

1. Décollement postérieur du vitré (DPV)
2. Rétinopathies proliférantes
  - 2-1 *La rétinopathie diabétique proliférante*
  - 2-2 *L'occlusion veineuse*
3. Hémoglobinopathies
4. Syndrome de Eales
5. Vascularites et pars planites
6. Syndromes d'hyperviscosité
7. Rétinopathies proliférantes par bas débit
8. Anomalies vasculaires
9. DMLA
10. Tumeurs
11. Syndrome de Terson
12. Hémorragie postopératoire
13. Hémorragie chez l'enfant

Traitement

1. Moyens thérapeutiques
  2. Buts du traitement
  3. Quand poser l'indication d'une vitrectomie ?
  4. Technique chirurgicale de la vitrectomie
  5. 5- Complications de la vitrectomie
- Conclusion

## HEMORRAGIES NON TRAUMATIQUES DU VITRE

### Introduction

- HIV non traumatique = épanchement sanguin de tout ou partie de la cavité vitréenne (limitée en avant par le plan postérieur de la zonule et du cristallin et en arrière par la membrane limitante interne de la rétine).
- Consécutive au saignement d'un vaisseau rétinien ou uvéal.
- Accident grave (fréquence de 0,7 pour 10 000 habitants par an)
- Etiologie : largement dominée par les complications du DPV et les tractions vitréo-réiniennes chroniques secondaires à l'évolution de rétinopathies proliférantes connues ou méconnues.
- La densité de l'hémorragie peut rendre le diagnostic étiologique difficile. L'anamnèse, le bilan clinique et échographique permettent de déterminer l'utilité et le caractère d'urgence d'une vitrectomie.

### Particularités anatomo-physiologiques du vitré

#### Cellules vitréennes et hylocytes

- Les cellules du vitré sont enchâssées dans le gel cortical sans contact intercellulaire ou avec les membranes basales.
- Les hylocytes qui contiennent et synthétisent l'AC hyaluronique, fonctionnent également comme des phagocytes lorsqu'une inflam ou une Hgie survient ds le vitré et jouent le rôle de nettoyeurs du vitré
- Fibrocytes et de cellules gliales (10%)

#### Substance fondamentale ou gel vitréen

- Le gel vitréen est principalement composé de fibrilles de collagène de type II dont l'organisation se fait en réseau lâche, ce qui autorise une plus grande souplesse et une moindre dispersion de la lumière.
- L'espace entre les fibrilles de collagène est rempli de molécules de hyaluronate de sodium qui fournissent une très bonne stabilité et une bonne consistance au gel.
- Le vitré devient liquide vers la 7<sup>ème</sup> décennie en raison des ruptures des fibres de collagène

#### Antomie macroscopique du corps vitréen chez l'adulte

Le V peut être divisé en 3 zones de densités optiques différentes :

- Le cortex vitréen post épais
- Le V central semi-fluide
- Le canal central



### Adhérences vitréorétiniennes

Il existe des zones d'adhérences V-R fortes au nv de la base du V et de la papille, expliquant la fréquence des rétinopathies vasculaires équatoriales et les Hgies par traction du V sur le lambeau d'une déchirure rétinienne périphérique, ainsi que certaines Hgies par déchirures vasculaires au nv de la papille lors d'un DPV

### Physiopathologie de l'HIV

#### 1- Origine du saignement

- Vaisseaux rétiniens *normaux* (rupture ou déchirure vasculaire) ou *pathologiques* (macroanévrisme, angiomatose, vaisseaux embryonnaires)
- Néovx prérétiniens ou intravitréens (complicant une rétinopathie proliférante)
- Vaisseaux ou néovx uvéaux (DMLA, tumeurs de l'uvée, hémangiomes, rubéose irienne).

#### 2- Mécanismes du saignement

- Le plus fréquent : **rupture d'un vaisseau** lors du DPV, d'une *déchirure rétinienne* ou lors d'une *hyperpression intravasculaire* artérielle ou veineuse au cours d'une manœuvre de Valsalva surtout si présence d'une malformation vasculaire congénitale ou lors d'un syndrome de Terson.
- Le second mécanisme : **tractions vitréennes sur une membrane néovasculaire prérétinienne ou prépapillaire**. L'Hgie complice donc une rétinopathie ischémique au stade proliférant liée à la production de facteurs angiogéniques. 2 facteurs interviennent : la solidité de l'adhérence vitréo-rétinienne au niveau des pédicules néovasculaires et la fragilité de la paroi des néovx. Les forces de traction sont majorées par la liquéfaction du vitré.
- Plus rarement, l'HIV est secondaire à la diffusion intravitréenne d'une hgie sous-rétinienne liée à une DMLA ou à un mélanome de la choroïde.

#### 3- Facteurs favorisants

- Ø *traitements anticoagulants et antiagrégants* : en présence d'une DMLA compliquée de néovascularisation choroïdienne, l'indication ou la poursuite du traitement anticoagulant doivent être discutées.
- Ø *hémopathies* : leucémies, thrombocytopénies, désordres de la coagulation

#### 4- Conséquences anatomophysiologiques

- Extravasation sanguine dans un tissu à réaction inflammatoire proportionnelle à la quantité d'hématies.
  - Ø 1<sup>ère</sup> réponse, surtout liée aux PNN aboutit à la dissolution de la fibrine.
  - Ø 2<sup>nd</sup> débute après 48 h : migration des macrophages qui phagocytent les GR et les débris cellulaires.
- La résorption de l'hgie s'achève en 2 sem laissant une cicatrice jaunâtre liée à la dégradation de l'hémoglobine qui va libérer des ions Fe<sup>3+</sup> moins toxiques que les ions Fe<sup>2+</sup>.
- Le **catabolisme du sang dans le vitré** est **différent** en raison des **propriétés biochimiques particulières liées à la présence d'acide hyaluronique et de collagène**. Il est caractérisé par une formation rapide du caillot sanguin, une lyse lente de la fibrine, la lyse extracellulaire des hématies, la persistance de GR intacts pendant des mois, ainsi que l'absence de migration précoce des PNN, ce qui aboutit à la **persistance de fibrine**.

#### 5- Évolution anatomophysiologique du vitré hémattique

- Hgie de faible abondance: ne diffuse pas, reste localisée en « doigt de gant » le long des fibres de collagène qui la tamponnent.

- Hg<sup>2+</sup> abondante : le sang qui inonde la base du vitré masque la rétine périphérique.
  - Dans la majorité des cas, la résorption est la règle en 1 mois.
- Ø **Séquelles**
- Il apparaît une rupture du réseau de collagène qui contribue à la liquéfaction du vitré dès la première semaine. Ce qui a pour conséquence le DPV qui aggrave les tractions vitréovasculaires si incomplet.
  - Egalement la persistance de fibrine et de résidus cellulaires non phagocytés forment des membranes pré-rétiniennes et la présence d'ions ferriques Fe<sup>3+</sup> est toxique pour les cellules rétiniennes.
- Ø **Complications**
- ✓ *Hémosidérose*
- § Peut se présenter sous la forme d'amas pigmentés le long des vaisseaux temporaux ou comme un saupoudrage du pôle postérieur.
- § Au stade ultime, la sidérose est responsable d'une atteinte du champ visuel périphérique, d'une cécité nocturne, d'une xanthopsie, d'une atteinte des fonctions maculaires et finalement de l'extinction de l'électrorétinogramme (ERG).
- ✓ *Prolifération vitréorétinienne*
- § L'hémoglobine ou le fer peut induire une prolifération fibrovasculaire ou gliale à partir de la limitante interne de la rétine et se compliquer de DR.
- § Cette prolifération est inconstante et semble liée au traumatisme de la limitante interne de la rétine, fréquent dans les syndromes de Terson ou lors des traumatismes perforants.
- ✓ *Glaucome*
- § Glaucome à cellules fantômes (*ghost cells*) est un GAO secondaire à l'obstruction du trabéculum par des hématies rigidifiées ayant perdu leur hémoglobine, particulièrement chez l'aphaque ou après vitrectomie. Elles sont visibles en gonioscopie, l'angle étant ouvert et tapissé de cellules brunâtres.
- § Glaucome hémolytique : présentation identique mais les cellules sont rouge foncé.
- § Glaucome hémosidérotique : ne se rencontre qu'en cas d'hémorragies récidivantes ou de corps étranger en fer, il est caractérisé par les signes cliniques de la sidérose oculaire : pigmentation, cataracte, hétérochromie, altération à l'ERG.
- ✓ *Hématomes localisés*
- Hématome rétrohyaloïdien ou intralacunaire

## Diagnostic

- Le plus souvent, l'HIV est unilatérale et spontanée.
- Le terrain et les signes fonctionnels associés (ex : phosphènes) ainsi que l'examen de l'œil controlatéral orientent facilement le diagnostic étiologique mais en l'absence de visibilité du fond d'œil, l'enquête peut s'avérer difficile et longue. Les ex cliniques et échographiques de l'œil atteint doivent être répétés.

## Interrogatoire

- Signes fonctionnels : Troubles visuels d'**apparition brutale** ou **épisodes successifs**
  - Ø **Myodesopsies** : pluie de corps flottants, brouillard, ombres, fumée, toile d'araignée ou opacité totale.
  - Ø BAV fonction de l'importance et de la localisation de l'épanchement sanguin. Il persiste toujours une perception lumineuse à **Une HIV ne peut être à l'origine d'une**

**cécité absolue.**

- Ø **Photopsies** sans localisation précise et sensible aux mvmts du globe peuvent être associées ; elles témoignent des tractions vitréennes sur la rétine. elles sont à différencier des **phosphènes**, répétitifs, de localisation stable et d'intensité forte qui évoquent la formation d'une déchirure rétinienne. Une aggravation sous forme d'amputation du champ visuel est à rechercher systématiquement et doit faire craindre un DR
- On précise :  
l'**ancienneté de la symptomatologie** et  
les **antécédents médicaux** : diabète et HTA (facteurs de risque classiques de l'HIV).  
Les **antécédents ophtalmologiques** : myopie, pseudophakie ouverture capsulaire au laser Yag (orientent vers un DPV ou une déchirure)

### **Examen ophtalmologique**

- **AV** : BAV est fonction de la densité de l'hémorragie et sa localisation.
- Examen à la LAF : complet, bilatéral et comparatif.
  - Ø SA : svt normal, mais il faut rechercher un œdème de cornée, un hyphéma ou une rubéose irienne puis on apprécie la couleur de l'iris, la transparence cristallinienne
  - Ø TO : un tonus asymétrique inférieur à 10 mmHg doit faire évoquer un DR alors que le DR est rare en cas d'hypertonie.
  - Ø FO : permet de poser le diagnostic l'aspect de la lueur pupillaire
    - Œil atteint : si HIV pas très dense, l'examen de la PR peut retrouver une déchirure rétinienne ou une rétinopathie ischémique.
    - Œil adelphe : si HIV dense au niveau de l'œil atteint, on peut retrouver des anomalies vasculaires (rétinopathie diabétique ou hypertensive, macroanévrisme artériel, vascularite..) ou une DMLA.
- Au terme de cet examen, on peut classer la densité de l'hémorragie en quatre stades :
  - § *Stade 1* : l'ogée laisse voir distinctement toute la rétine sur laquelle un trt laser pourrait être réalisé
  - § *Stade 2* : les gros vaisseaux sont visibles mais l'hémorragie masque certaines zones périphériques où le laser serait impossible
  - § *Stade 3* : la lueur pupillaire est bien rouge mais il n'y a aucun accès optique au pôle postérieur ;
  - § *Stade 4* : il n'y a aucune lueur pupillaire.

### **Examens complémentaires**

#### **Echographie oculaire**

- Ø Indication de choix si HIV dense et examen du FO impossible.
- Ø Permet une analyse morphologique du vitré : étendue, topographie et importance de l'HIV, l'**existence ou non d'un DPV** (partiel ou total).
- Ø Permet de rechercher une cause : déchirure rétinienne, DR, prolifération fibrovasculaire prérétinienne, dégénérescence maculaire ou tumeur.
- Ø L'échographie est complétée par l'étude dynamique des lésions lors des mouvements du globe.

**Le bilan de l'HIV a pour but de répondre à 2 questions principales :**

- **peut-on préciser la cause du saignement et**
- **existe-t-il un DR qui serait une indication chirurgicale urgente ?**

Pronostic et complications

- § Le pronostic spontané dépend de l'**étiologie** et de la **densité de l'hémorragie**.
  - Ø Hémorragies stade 1 ou 2 : régression habituelle en quelques semaines
  - Ø Hémorragies stade 3-4 ne parviennent pas à disparaître spontanément.
- § En cas de DPV, une déchirure rétinienne peut se produire et se compliquer de DR. La **recherche de cellules pigmentées dans le vitré hémattique** est importante : les patients présentant un DPV associé à des pigments vitréens ou à une hémorragie ont plus de risques d'avoir une déchirure rétinienne que ceux dont l'examen du vitré est normal.
- § Une récurrence de l'hémorragie est fréquente dans les syndromes d'avulsion vasculaire et surtout en cas de rétinopathie proliférante.
- § Les **complications tardives** sont les **glaucomes à cellules fantômes**, l'**hémossidérose**, les **membranes épimaculaires**, les **DR avec PVR**.  
Chez les **jeunes enfants**, on peut rencontrer une **myopie induite**, un **strabisme** et une **amblyopie**.

## Principales étiologies

### 1- Décollement postérieur du vitré (DPV)

- § DPV aigu avec déchirure = 20 à 40 % des étiologies (DPV sans déchirure = 8 %). Un DR peut être associé dans 5 à 15 % des cas.
- § Saignement par traction sur la paroi d'un vaisseau rétinien.
- § Le diagnostic de déchirure associée ou de DR doit être fait le + tôt possible pour prévenir ou traiter le décollement.
- § Terrain : sj agé, myope, aphaquie

### 2- Rétinopathies proliférantes = 2<sup>ème</sup> cause d'HIV non traumatique

#### 2-1 La rétinopathie diabétique proliférante

- § 1<sup>ère</sup> cause de néovascularisation
- § 25 à 35 % des hémorragies.
- § HIV est rarement le mode de révélation de l'affection.
- § Souvent dans les suites d'une atteinte connue, mal traitée ou surveillée.
- § Les hgies sont rétrohyaloïdiennes, intravitréennes ou souvent associées, causées par les **tractions du vitré sur les voiles néovasculaires**.
- § Elles peuvent être aggravées par l'existence de poussées hypertensives.
- § Echographie B : permet de préciser l'importance des tractions, l'existence d'un DPV, ou d'un DR.

#### 2-2 L'occlusion veineuse

- § 7 à 15 % des HIV.
- § L'hémorragie peut être le signe de découverte d'une occlusion méconnue de la VCR ou de ses branches.
- § C'est le plus souvent une occlusion de branche veineuse.

### 3- Hémoglobinopathies

- § **Drépanocytose** = hémoglobinopathie la plus fréquemment retrouvée.
- § Occlusion des capillaires rétiniens due à la *falciformation* des hématies à rétinopathie ischémique bilatérale d'évolution insidieuse pouvant se compliquer de DR par traction et d'hémorragies récidivantes.

### 4- Syndrome de Eales

- § Affection **bilatérale** souvent révélée chez l'**adulte jeune** par une **HIV récidivante**.
- § Examen clinique = recherche discrète hyalite ou uvéite antérieure.

§ Diagnostic = essentiellement angiographique avec association de territoires de non-perfusion parcourus par des vaisseaux fantômes et d'engainements vasculaires artériels et veineux, laissant diffuser la fluorescéine.

### **5- Vascularites et pars planites**

§ Représenté principalement par la maladie de Behçet et la sarcoïdose.

§ L'HIV est la conséquence de la rétinopathie ischémique proliférante.

### **6- Syndromes d'hyperviscosité**

§ **Myélome multiple, leucémies, macroglobulinémie de Waldenström, Gammopathies monoclonales.**

§ Au FO : courant granuleux avec tortuosité veineuse et hémorragies.

§ L'atteinte du FO est souvent associée à une atteinte rénale.

§ Dans les leucémies, les hémorragies sont liées à une thrombopathie aggravée par la thrombopénie. Les hémorragies rétinienne sont centrées par un point blanc (Tâches de Roth)

### **7- Rétinopathies proliférantes par bas débit**

§ Peuvent être dues à une sténose carotidienne, au Sd de l'arc aortique et à une fistule carotido-caverneuse.

§ Maladie de Takayasu : atteinte de la circulation carotidienne à atteinte ischémique rétinienne périphérique qui est aggravée par l'orthostatisme. Elle est le + souvent unilatérale et associée à des shunts artérioveineux rétiniens.

### **8- Anomalies vasculaires**

#### ***Macroanévrismes***

§ Cause souvent méconnue, rare mais non exceptionnelle d'HIV non traumatique (1 à 4 % des cas) du sujet âgé > 60 ans.

§ Fréquents > 60 ans chez les sujets hypertendus.

§ Ils entraînent un sd exsudatif, l'hgie survient ds 30% des cas et aboutit habituellement à l'occlusion de la lésion.

§ Macroanévrisme = dilatation anévrismale d'un vaisseau artériel.

Ø Malformation acquise, le + souvent unique et isolée, située sur le trajet d'une artère temporale.

Ø Elle a une évolution imprévisible pouvant se faire vers l'oblitération spontanée, le développement d'une rétinopathie exsudative ou la survenue d'une complication hémorragique, l'hémorragie diffuse à des niveaux variés des zones de clivage environnantes, créant des hématomes multiples :

ü Sous la limitante interne

ü Sous la hyaloïde postérieure

ü Dans le vitré secondaire à la vidange d'un hématoème pré-rétinien

ü Sous la rétine maculaire grevant le pronostic fonctionnel.

§ Le diagnostic différentiel est parfois difficile avec une rupture de néovascularisation choroïdienne et peut n'être réalisé qu'au cours de la vitrectomie.

#### ***Rétinopathie de Valsalva***

• Efforts de type Valsalva = hémorragies pré- ou sous-rétiniennes, HIV

• Elles régressent habituellement en quelques semaines et ne nécessitent que rarement une vitrectomie.

#### ***Angiomatose rétinienne***

• Maladie de Von Hippel : présence d'un hémangiome capillaire de la rétine. Il s'accompagne autour de l'hamartome d'un DR avec ischémie de voisinage. L'HIV est exceptionnelle.

• L'hémangiome caverneux, les anastomoses artérioveineuses congénitales sont des causes

exceptionnelles d'HIV.

### 9- Dégénérescence maculaire liée à l'âge

- L'HIV dans la DMLA fait souvent suite à une hémorragie sous rétinienne et représente 1 à 4 % des HIV.
- Elle semble être liée à une *nécrose de la paroi vasculaire du néovaisseau choroïdien*.
- Souvent associée, notamment sur l'œil controlatéral, à une déchirure de l'épithélium pigmentaire.
- Le plus souvent, la BAV précède l'hémorragie du fait des lésions rétiniennes.

### 10- Tumeurs

- § *Le mélanome* ne provoque d'hémorragie que s'il a atteint une taille très importante.
  - Ø Il peut se produire un étranglement de la masse tumorale au niveau du passage de la membrane de Bruch, une nécrose tumorale et une érosion de la paroi d'un vaisseau choroïdien.
  - Ø La tumeur peut aussi envahir la cavité vitrénne au travers de la rétine, et les vaisseaux tumoraux peuvent saigner.
- § *Le rétinoblastome, les mélanocytomes, les hamartomes astrocytaires*, ainsi que *l'hémangiome caverneux* sont des causes exceptionnelles d'HIV.

### 11- Syndrome de Terson

- Apparition d'une hémorragie intraoculaire secondaire à une hémorragie sous-arachnoïdienne.
- Peut être causée par une rupture d'anévrisme ou par un traumatisme.
- 0,5 à 3 % des causes d'HIV
- Terme de syndrome de Terson = survenue d'hémorragies rétiniennes et rétinovitréennes, uni- ou bilatérales, au cours d'hémorragies sous-arachnoïdiennes d'origine spontanée ou traumatique.
- Le mécanisme serait lié à la diffusion de l'hémorragie par les gaines du nerf optique, ainsi qu'à l'hyperpression veineuse secondaire à l'HTIC.

### 12- Hémorragie postopératoire : Peut être liée à :

- Ø un excès de photocoagulation,
- Ø une sclérotomie sur le trajet d'un vaisseau ciliaire,
- Ø une ischémie de segment antérieur par *string syndrome*,
- Ø une trabéculéctomie ou une altération des vaisseaux iriens.
- La récurrence postopératoire d'une hémorragie dans le segment postérieur est fréquente chez le diabétique ayant eu une vitrectomie. Sa résorption spontanée est habituelle en 8 à 10 jours mais si elle persiste au-delà de 15 jours sans accès au FO = c'est une indication à un lavage du segment postérieur.

### 13- Hémorragie chez l'enfant

- § Nouveau-né : rechercher un traumatisme obstétrical, une rétinopathie des prématurés.
- § Enfant plus grand : penser à une hérédodégénérescence vitréorétinienne comme la vitréo-rétinopathie exsudative ou le rétinosischis lié à l'X, à un trouble de la coagulation, une leucémie, un rétinoblastome, une toxocarose.
- § Parfois cause reste inconnue.

## Traitement

## 1- Moyens thérapeutiques

- § Les possibilités thérapeutiques des HIV restent limitées en dehors de la **vitrectomie**.
- § La mise au repos du patient en position semi-assise facilite la sédimentation du sang et l'absorption hydrique activerait la résorption des hématies.

### ***Vitrectomie par la pars plana :***

- ù **Traitement de référence** permettant d'éclaircir le vitré chez tous les patients.
- ù La récupération fonctionnelle est liée à la pathologie initiale et à l'état rétinien.
- ù Les indications sont à discuter selon la densité de l'hémorragie et selon sa cause.
- ù Elle doit être réalisée très précocement en cas de doute sur l'existence d'un DR ou en présence d'une hgie dense de stade 3 ou 4 ayant peu de chances de se résorber spontanément.
- ù Son indication n'est pas systématique en raison de son caractère cataractogène, du risque de décollement de rétine secondaire et des fréquentes récurrences hémorragiques dans les jours qui suivent le traitement.

## 2- Buts du traitement

- § 1<sup>er</sup> but : optique, visant à retirer le maximum de vitré opaque afin de réhabiliter au plus vite le patient.
- § Il est important d'éviter les récurrences en traitant la cause de l'hémorragie par photocoagulation des territoires ischémiques en diathermisant les néovaisseaux et en traitant le décollement de rétine éventuel.

## 3- Quand poser l'indication d'une vitrectomie ?

- Ø Si l'éclaircissement de la cavité n'est pas obtenu passé 4 sem pour les grades : 1 et 2.
- Ø Hgie dense de stade 3 ou 4 ayant peu de chance de se résorber spontanément.
- Ø Si DR à l'échographie : urgence chirurgicale.
- § Le délai de la vitrectomie est fonction de l'importance du saignement et de sa vitesse de résorption lorsqu'une étiologie d'évolution chronique est suspectée.
- § Le geste chirurgical peut être décidé très tôt lorsque l'opacité des milieux risque de retarder un traitement étiologique d'urgence : c'est le cas devant :
  - Ø Suspicion d'une déchirure rétinienne ou d'un décollement secondaire ; en effet, la coexistence d'un DR et d'une HIV augmente le risque de PVR
  - Ø Présence d'une rubéose irienne qui impose une PPR rapide
  - Ø Présence d'un hématome sous-maculaire récent dont la récupération fonctionnelle, souvent très modeste, reste liée à la précocité de l'intervention.
- § Dans les autres cas, en particulier lorsque l'on peut éliminer formellement l'existence d'un décollement de rétine, l'observation pendant 1 à 3 mois est habituelle surtout si l'hémorragie a tendance à se résorber spontanément.

## 4- Technique chirurgicale de la vitrectomie

- **1<sup>er</sup> temps** : pose du terminal d'irrigation
- **2<sup>ème</sup> temps** : creuser ds le vitré
- **3<sup>ème</sup> temps** : dégager la face post du cristallin
- **4<sup>ème</sup> temps** : creuser un tunnel ds le caillot pour mettre en évidence le cortex vitréen post et visualiser le plan rétinien
- **5<sup>ème</sup> temps** : dégager tte les attaches V-R et faire une ablation aussi complète que possible du vitré opaque périphérique en s'aidant d'un indendateur scléral

- **Dernier temps** : traitement de la cause de l'hgie :
  - dissection d'une membrane fibrovasculaire
  - recherche soigneuse et endophotocoagulation de tte les déchirures,
  - endodiathermie de Néovx,
  - dissection de membranes secondaires à l'organisation d'un hématome prémaculaire,
  - dissection de la membrane limitante interne maculaire,
  - drainage d'un hématome sous rétinien.

### **5- Complications de la vitrectomie**

- § La récurrence précoce de l'hgie dès le lendemain est la compl la +fqte ds les rétinopathies vasculoprolif
- § Le saignement tardif après plusieurs jours ou sem doit faire craindre un DR, une prolifération fibrovx ou le développement d'une rubéose irienne dont le pronostic reste réservé.

### **Conclusion**

- § Traitement initial d'une HIV de stade 1 ou 2 = surveillance.
- § En l'absence de complications = attendre la résorption spontanée du sang pendant 1 mois environ.
- § 4 situations nécessitent un traitement chirurgical urgent :
  - Ø La suspicion d'une déchirure ou l'existence d'un DR
  - Ø La présence d'une rubéose irienne chez un diabétique
  - Ø La présence d'un hématome sous-maculaire
  - Ø L'hémorragie dense de stade 3 ou 4 ayant peu de chances de se résorber spontanément.
- § En cas d'hémorragie récidivante ou d'hémorragie de stade 3 ou 4, le traitement chirurgical s'impose assez rapidement et repose sur la vitrectomie associée ou non à la phakoexérèse.



# DECOLLEMENT DE RETINE IDIOPATHIQUE RHEGMATOGENE

## Plan

- § Introduction
- § Embryologie
- § Rappel anatomique
- § Rappel physiopathologique
  - Facteurs de maintien
  - Facteurs de décollement
- § Épidémiologie
- § Histoire naturelle
  - Rétine décollée
  - Prolifération sous-rétinienne
  - Prolifération vitréorétinienne sévère
  - Décollement de rétine non opéré
- § Clinique
  - Décollement de rétine par déchirure à lambeau
  - Autres formes cliniques
  - Particularités en fonction du terrain
- § Diagnostic différentiel
  - DR secondaires
  - Rétinoschésis bulleux
- § Traitement curatif
  - Principes
  - Méthodes
    - Cryoapplication et indentation
    - Vitrectomie
    - Tamponnement interne
    - La ponction du LSR
    - Les lasers
    - Moyens adjuvants
  - Indications
  - Suites opératoires après réapplication

§ Traitement préventif

CONCLUSION

## § **DECOLLEMENT DE RETINE IDIOPATHIQUE RHEGMATOGÈNE**

### **Introduction**

- § Décollement de rétine (DR) = Accumulation de fluide dans l'espace sous-rétinien et séparation du neuroépithélium de l'épithélium pigmentaire.
- § 3 types de DR : exsudatif, tractionnel et rhygmatoène.
- § DR exsudatifs et tractionnels : souvent appelés « secondaires »
- § DR rhygmatoènes : dus à une ouverture (*rhegma* en grec) du neuroépithélium. Dits « primitifs » ou « idiopathiques »
- § Sont exclus les DR au moins en partie rhygmatoènes des maladies vasculaires rétinienne, des plaies pénétrantes, des uvéites, des malformations et des tumeurs.

### **Embryologie**

La rétine se met en place très tôt au cours de la vie embry, se formant à partir du tube neural (de origine ectoblastique).

§ Vésicule optique primaire VOP :

- Au 18e jour, apparition de 2 évaginations du tube neural, de forme sphérique : VO primaires
- Elle est unie au diencéphale par le pédoncule optique, futur NO.

§ Vésicule optique secondaire VOS :

- La VO primaire subit un processus d'invagination à VO secondaire ou cupule optique, présentant 2 feuillets : un feuillet ext et un feuillet int séparés par une cavité épendymaire.

- le pédoncule optique va présenter à sa face inf la fente embryonnaire, par la quelle pénètre l'artère hyaloïdienne, future ACR.

### **Rappel anatomique**

La rétine est une mbr fine tapissant la surface int du globe.

C'est un tissu neurosensoriel, constituée de neurones et de  $\phi$  gliales, et capable de capter les rayons lumineux et de transmettre les informations visuelles au SNC.

### **Anatomie macroscopique**

C'est une mbr fine, de coloration rosée, transparente, bien vascularisée.

- Etendue de la papille à l'ora serrata, entre lesquelles elle tapisse la choroïde, à la quelle elle est solidaire par l'intermédiaire de l'EP. Le DR va séparer l'EP de la N-rétine, ouvrant l'espace embryologique entre les 2 feuillets ext et int.

- Sur son versant interne, elle est en contact avec le vitré par l'intermédiaire de la mbr hyaloïde.

On distingue ds la rétine 2 grandes zones :

Ø **La rétine centrale** : de 5 à 6 mm de Ø, située au pôle post, ds l'écartement des Art temporales sup et inf, elle comprend : La foveola, La fovea et La région maculaire

Ø **La rétine périphérique** : divisée en 4 zones :

§ La périphérie proche (1,5 mm) située autour de la région maculaire.

§ La périphérie moyenne mesure 3 mm.

§ La périphérie éloignée s'étend sur 10 mm du côté temporal et 16 mm du côté nasal.

§ L'ora serrata ou extrême périphérie mesure 2,1 mm en temporal et 0,8 mm en nasal.

## **Histologie**

La rétine présente du point de vue histologique 10 couches, de l'ext vers l'int :

l'épithélium pigmentaire.

la cche des photorécepteurs: cônes et bâtonnets.

la membrane limitante externe.

la couche nucléaire externe.

la couche plexiforme externe.

la couche nucléaire interne.

la couche plexiforme interne.

la couche des cellules ganglionnaires.

la couche des fibres optiques.

la membrane limitante interne.

- On peut différencier 2 parties de la rétine (raisons embryologiques): l'EP et le neuroépithélium.
- La vision, phénomène sensoriel, emprunte une chaîne de transmission qui comporte 3 neurones :
- la cellule photoréceptrice : cône ou bâtonnet, élément récepteur de l'influx lumineux ;
- la cellule bipolaire, 1er neurone de transmission.
- la cellule ganglionnaire, 2ème neurone de transmission.
- Les articulations synaptiques de ces 3 cellules forment 2 zones particulières: les couches plexiformes ext et int.
- le N-épithélium contient aussi : C d'association (C horizontales et amacrines) + C gliales (C de Müller, astrocytes et C microgliales).

### **Zones d'adhérence vitréorétinienne**

Base du vitré : s'étend de 1,5 à 2 mm en avant et 1 à 3 mm en arrière = **adhérence la + solide** (fibres traverses limit interne)

En arrière : autour de papille ; Région maculaire; Vx rétinien

### **Vascularisation:**

Artérielle : La rétine reçoit son apport sanguin par un double système:

- La choriocapillaire vascularise les couches ext et notamment les ph-réc. rôle fondamental de la vx fovéolaire +++.
- Un système d'Art intrarétiniennes, br de l'ACR à couches internes de la rétine.

Le drainage veineux de la rétine est assuré principalement par la VCR

### **Rappel physiopathologique**

Pour que survienne un DR rhégmato-gène, il faut qu'il y ait une ouverture rétinienne et qu'à cause d'elle les facteurs qui maintiennent la rétine en place soient rendus inefficaces.

### **Facteurs de maintien**

- § Il n'y a **pas de continuité anatomique directe** entre **épithélium pigmentaire et photorécepteurs**.
- § Ces 2 couches sont séparées par un **espace sous-rétinien**, maintenu **virtuel** par plusieurs facteurs :
  - Ø Un **gradient hydrostatique** lié à la **pression intraoculaire (PIO)**.
  - Ø L'**imperméabilité de la rétine à l'eau** d'une part, et un **transfert d'eau permanent et actif de l'espace sous-rétinien vers la choroïde** d'autre part. Ce transfert est dû à 2 forces : la pression oncotique qui est plus élevée dans la choroïde et surtout l'activité

métabolique des cellules de l'EP qui absorbent l'eau par leur pôle apical. Tout se passe comme si une « pompe » cellulaire maintenait la membrane imperméable (le neuroépithélium) plaquée à la paroi (l'ensemble EP-membrane de Bruch-choroïde).

- Ø **Les digitations apicales de l'EP et de la présence dans l'espace sous-rétinien d'une matrice glycoprotéique** constituent une gaine adhérente, entre les cônes et l'EP.

### **Facteurs de décollement**

- § Sont les **ouvertures rétiniennes** et les **mouvements de fluide dans la cavité vitrénne**.
- § Ouvertures = suppression de l'imperméabilité rétinienne et passage du vitré dans l'espace sous-rétinien.
- § Il y aura DR seulement s'il y a du vitré liquide disponible et qu'il en passe assez par l'ouverture pour déborder la capacité de pompage de l'EP à **L'état du gel vitrén est donc essentiel :**
  - Ø Intact et en place, il protège contre le DR expérimental.
  - Ø Peu liquéfié et/ou décollé, l'éventuel DR est lentement évolutif et peu saillant (situation qui prévaut quand les ouvertures sont des trous atrophiques ou des désinsertions)
  - Ø Si DPV avec liquéfaction importante, il peut créer une ou plusieurs déchirures rétiniennes et les maintenir béantes par traction du gel résiduel sur leur lambeau, le vitré fluide passe alors sous la rétine du fait des courants intraoculaires dus à l'inertie du gel lors des mouvements de l'œil.
- § En plus de cette traction dynamique, il peut exister une traction statique par contraction de la base.

### **Épidémiologie**

- § Les mécanismes qui maintiennent la rétine en place expliquent que, bien que les ouvertures rétiniennes et le DPV soient communs, le DR est rare.
- § Prévalence augmente dans groupes à risque : myopes, notamment forts, opérés de cataracte surtout s'il y a eu rupture capsulaire, opérés de vitrectomie, ainsi qu'en cas de contusion oculaire sévère.
- § La bilatéralité n'est pas exceptionnelle.
- § Le + souvent entre 50 et 70 ans, avec autre pic de fréquence, beaucoup moins marqué, entre 10 et 30 ans.
- § Les hommes sont un peu plus souvent atteints que les femmes.
- § Il peut y avoir une tendance héréditaire, soit dans un cadre syndromique de vitréorétinopathie familiale, soit de manière isolée sans même de myopie.

### **Histoire naturelle**

Un DR asymptomatique localisé ne dépassant pas l'équateur en arrière (« **infraclinique** ») ou ne le dépassant que de 2 à 3 diamètres papillaires (« **clinique** »), et lié à de petites ouvertures sans traction vitrénne importante, peut rester stable très longtemps. Il peut même régresser spontanément.

Dans l'immense majorité des cas, cependant, l'**évolution** se fait inexorablement vers **l'extension et le décollement total**.

## Rétine décollée

- § Subit nombreuses et graves altérations = « rétinopathie du décollement » associant à des degrés divers :
  - Ø Des lésions des photorécepteurs avec apoptose
  - Ø Un œdème de la rétine externe
  - Ø Des lésions des cellules bipolaires, amacrines et ganglionnaires
  - Ø Des phénomènes de migration, prolifération et métaplasie des cellules de soutien, de l'EP, de la microglie et des cellules de Muller.
- § Les dommages tissulaires peuvent s'étendre au-delà de la zone décollée, et sont en partie réversibles par le recollement rétinien et à un degré moindre par l'oxygène, ils jouent de toute façon un rôle très important dans la récupération visuelle après recollement.
- § Avec le temps, les lésions neurales aboutissent à une atrophie des couches externes puis internes, avec parfois développement de kystes intrarétiniens, le liquide sous-rétinien (LSR), initialement fluide à visqueux par accumulation de protéines du fait entre autres d'une rupture partielle de la BHR.
- § La **prolifération** peut rester **infraclinique** ou se transformer en **prolifération sous-rétinienne (PSR)** ou en **prolifération vitréorétinienne (PVR)** sévère.

### Prolifération sous-rétinienne (PSR)

- § Survient dans les **décollements peu évolutifs**, en règle **non liés à une déchirure**.
- § Forme des **bandes sous rétiniennes + /- étendues**.
- § N'est **pas un obstacle au recollement** mais grève le **pronostic visuel** si elle touche la **macula**.
- § Une PVR sévère peut parfois s'accompagner d'une PSR qui nécessite une ablation spécifique.

### Prolifération vitréo-rétinienne sévère (PVR)

- § Sorte d'**emballage de la dédifférenciation et de la prolifération des cellules gliales et pigmentaires** qui va avec le décollement, soit spontanément, soit après 1<sup>ère</sup> chirurgie du décollement.
- § Pathogénie complexe et nombreux facteurs non encore complètement inventoriés.
  - Ø Nature des ouvertures rétiniennes est importante puisqu'en pratique seules les déchirures à lambeau peuvent se compliquer spontanément de PVR grave.
  - Ø La durée du DR
  - Ø L'étendue du décollement et la surface de l'EP dénudé
- § En plus pour la PVR sévère postopératoire, l'existence d'une prolifération préopératoire visible mineure, et la notion d'inflammation et de rupture iatrogène de la barrière hématorétinienne.
- § Sur le plan morphologique : la **migration**, la **prolifération** et la **métaplasie des cellules gliales et épithéliales** sur les **2 faces de la rétine décollée** et dans le **vitré** à formation de **membranes**, surtout **pré-rétiniennes**, étendues et à une **infiltration cellulaire du vitré**, notamment dans sa base. La **contraction des membranes et de la base du vitré fixent** ensuite le **décollement** et rendent nécessaires une dissection extensive, voire même une rétinectomie périphérique étendue pour lever les tractions et recoller la rétine.

## Décollement de rétine non opéré

- § **Devient total** dans l'immense **majorité des cas**, avec **perte définitive de toute fonction visuelle**.
- § La PVR peut devenir considérable en cas de déchirures multiples ou grandes.
- § Il survient à la longue une **cataracte pathologique**, parfois une **rubéose irienne** avec son risque de **GNV** ou au contraire une **hypotonie majeure** avec son risque d'**atrophie du globe**.

## Clinique

### ✓ Décollement de rétine par déchirure à lambeau

- § Conséquence d'un **DPV**. C'est le **+ fréquent des DR rhéomatogènes**.
- § Survient surtout chez des patients de **40 à 70 ans myopes** et/ou **opérés de cataracte**
- § Peut aussi affecter des patients phaques et non myopes, notamment s'ils sont âgés.

### Signes fonctionnels

- § Les premiers signes à apparaître sont les **signes visuels vitréens** : **myodésopsies** et **photopsies**.
  - Ø **Myodésopsies** = perception entoptique d'opacités dans le vitré : soit l'APP, soit des condensations de fibres vitréennes, soit du sang, auquel cas il s'agit souvent de multiples petits points sombres.
  - Ø **Phosphènes et photopsies** = phénomènes lumineux d'intensité très variable, non prédictifs de l'existence d'une déchirure, mais traduisent l'existence d'une traction sur la rétine.
- § **Les signes visuels rétiniens** apparaissent typiquement quelques jours après les signes vitréens, mais peuvent être initiaux si ces derniers n'ont pas été perçus. Ils sont dus au fait que le DR crée un scotome positif dans le CV correspondant au secteur décollé, avec baisse de l'AV quand la macula est atteinte.
- § La topographie du scotome périphérique initial a une grande valeur localisatrice, car c'est dans le secteur rétinien correspondant qu'il faut chercher les déchirures.
- § Le déficit visuel progresse en règle rapidement en quelques jours, plus vite si déchirures supérieures.

## Examen clinique

### *Interrogatoire*

- § Date de début des symptômes et celle d'une éventuelle BAV signant l'atteinte maculaire
- § Antécédents oculaires, opérations, contusion ou amblyopie et antécédents généraux, notamment prise d'anticoagulants ou d'antiagrégants plaquettaires.
- § Préciser l'AV, même si très basse, car grande valeur prédictive pour pronostic anatomique et visuel

### *Examen du segment antérieur*



- § Des opacités cornéennes, cristalliniennes et surtout capsulaires peuvent être présentes et gêner l'examen du fond d'œil, de même qu'une mydriase insuffisante.
- § Une hypotonie oculaire n'est pas rare : si majeure, parfois douloureuse avec des signes d'uvéite antérieure, doit faire rechercher un décollement choroidien associé.
- § La présence de petits amas pigmentés dans le vitré antérieur signe la présence d'une ouverture rétinienne

### *Examen du segment postérieur*

#### Ü Décollement de rétine.

- § la **rétine décollée** forme une **membrane saillante mobile avec les mouvements de l'œil**, de **couleur variable**, mais en tous cas **opaque, ne permettant pas de voir les vaisseaux choroïdiens en transparence** (œdème des couches externes donnant un aspect gaufré).
- § Elle présente également des **plis**, eux aussi **mobiles**, changeant avec les mouvements de l'œil.
- § Il faut **rechercher des plis fixes = signes de PVR** soit **localisés assez fins et convergents en étoile**, soit plus **grossiers et étendus**.
- § Il faut aussi **rechercher des signes de contraction de la base du vitré**: soulèvement ciliaire, fins plis radiaires rétro-oraux, plis parallèles au limbe le long de la limite postérieure de la base du vitré, avec au maximum une attraction de la rétine prééquatoriale vers l'iris et le corps ciliaire.
- § Tous ces plis et contractions diminuent la souplesse de la rétine → Plus il y a de prolifération, moins le décollement est mobile.
- § On peut aussi voir des rétines peu mobiles en cas de décollement ancien sans prolifération et avec rétine fine atrophique, mais c'est rare avec les déchirures.
- § Evaluation de **l'état de la macula** : un soulèvement plan peut être difficile à diagnostiquer, on se base sur l'acuité et la biomicroscopie ; en cas de soulèvement franc l'analyse biomicroscopique devient délicate et les aspects de trou sont assez fréquents, alors qu'en fait les trous maculaires vrais associés à une déchirure périphérique sont rares ; enfin, un oedème ou une membrane maculaires peuvent être présents, même si la macula est à plat. Dans les cas douteux, la tomographie en cohérence optique (OCT) peut être très utile.

#### Ü Déchirures de rétine

- § Rechercher **systématiquement sur 360° en périphérie et au pôle postérieur : à clapet ou à opercule**.
- Ø **Déchirures à clapet** ont un lambeau antérieur resté solidaire de la rétine, aspect typique en « U », « V » ou « fer à cheval »
- Ø **Déchirures operculées**, le lambeau a été arraché et flotte non loin de la déchirure qui prend un aspect de trou rond.
- § Les **déchirures rétro-orales** se font **à la limite postérieure de la base du vitré**, souvent chez des patients âgés et/ou opérés de cataracte et sont presque toujours petites, parfois difficiles à voir.
- § Les **déchirures équatoriales** vont de **quelques degrés à 90°**, environ 30 % d'entre elles surviennent au bord d'une palissade, 5 à 10 % sur une excroissance rétinienne périphérique et le reste en rétine apparemment saine.
- § Les **déchirures franchement rétroéquatoriales** sont peu fréquentes et surtout le fait du myope fort.

- § Elles peuvent être **juxtapapillaires** ou le **long des gros vaisseaux**, notamment temporaux.
- § Dans les cas difficiles de mauvaise vision du fond d'œil ou de déchirures petites et périphériques, on se base sur la **topographie du décollement** :
  - Ø si **un seul quadrant** est **décollé**, la **déchirure** est **proche de son extrémité supérieure**
  - Ø si **une moitié de la rétine** est **décollée**, la **déchirure** est **proche de 12h pour la moitié supérieure** ou de **6 heures pour la moitié inférieure**
  - Ø si **décollement inférieur plus haut d'un côté**, la **déchirure** est **du côté le plus haut** et plus encore s'il y a des poches inférieures, la déchirure étant alors au-dessus de l'horizontale.
- § L'examen des déchirures sera terminé par une **évaluation de leurs bords**, un **bord postérieur enroulé et fixé** = signe de PVR à potentiel évolutif.

#### ù Vitré

- § Le DPV peut être difficile à voir et incomplet.
- § La présence de petites particules pigmentées est banale, mais si nombreuses et groupées en amas devant la rétine inférieure = signe de PVR à potentiel évolutif.
- § Une HIV habituellement peu dense n'est pas rare. Elle est parfois très importante à toujours faire une **échographie**, encore plus si la perception lumineuse n'est pas bonne dans un secteur donné, car le risque de décollement de rétine grave est majeur dans ces yeux qui ont une déchirure et une HIV dense.

#### NB

Il est essentiel de repérer toutes les déchirures, car si une seule est méconnue l'opération sera un échec donc ne pas s'arrêter à la 1ère déchirure vue et toujours réexaminer, notamment au début de l'opération.

#### Classification et pronostic

- § Les données de l'examen sont représentées sur un schéma où sont consignées :
  - Ø **L'étendue**
  - Ø **La topographie du DR**
  - Ø **La taille**
  - Ø **La situation des déchirures par rapport à l'ora, à l'équateur et aux méridiens.**
  - Ø **Il faut aussi évaluer l'importance de la PVR et son risque évolutif**
- à Notions importantes pour le choix de la technique opératoire et l'estimation du pronostic.
- § Plusieurs classifications ont été utilisées, la + récente et la + complète est la classification révisée de la Retina Society qui a 3 stades de gravité croissante :
  - Ø A : amas pigmentés
  - Ø B : bords des déchirures enroulés et rigides
  - Ø C : plis rétiniens fixes
    - ù Pré-équatoriaux (A)
    - ù rétroéquatoriaux (P)
- [+ description du type de contraction et détail de son extension par méridien horaire (A/P 1 à 12)]
- § En pratique, on peut admettre que s'il n'y a **pas de PVR ant** et que la **PVR post se résume**

à des plis fixes localisés en étoile occupant au plus trois méridiens horaires, le DR peut guérir par simple obturation des déchirures, au-delà, la chirurgie intraoculaire extensive avec dissection de membranes devient indispensable.

✓ Autres formes cliniques:

Décollement de rétine par déchirure géante

- § Déchirures géantes s'étendent par définition sur 90° et +, peuvent dépasser 180° et être quasi circulaires. Rares et surviennent le + souvent spontanément chez des patients myopes forts et/ou atteints d'une vitréorétinopathie constitutionnelle et de sexe masculin. Facteur déclenchant possible : contusion oculaire ou opération, notamment vitrectomie.
- § Le lambeau postérieur se retourne très souvent, formant une inversion rétinienne, et il est très fréquent que le lambeau antérieur soit soulevé jusqu'à l'épithélium ciliaire inclus.
- § Il peut y avoir aussi des refends radiaux postérieurs aux extrémités de la déchirure et une ou plusieurs déchirures à lambeau dans le reste de la périphérie.
- § **PVR notable est très souvent présente d'emblée.**
- § **Pronostic** : réservé car, si ces déchirures peuvent être assez facilement obturées par la chirurgie intraoculaire, notamment avec les perfluorocarbones liquides, elles ont un fort potentiel de PVR postopératoire sévère avec déchirures secondaires, membranes épimaculaires et récurrences sous silicone ou après ablation de silicone.

Décollement de rétine par petits trous atrophiques équatoriaux

- § Survient avec **vitré non décollé** et **partiellement liquéfié** en regard des trous, chez des patients jeunes myopes et phiques. La **bilatéralité** est **fréquente**.
- § Signes visuels : très discrets à découverte tardive quand macula atteinte ou examen systématique.
- § Touche surtout les quadrants temporaux et inférieurs avec rétine soulevée peu mobile et sans pli.
- § Souvent signes témoins de l'ancienneté du décollement :
  - Ø Amincissement de la rétine soulevée avec un aspect fin et translucide
  - Ø Kystes intra-rétiens périphériques
  - Ø PSR : lignes blanchâtres ou +/- pigmentées, concaves vers l'ora et à la limite de la zone décollée.
- § Les **trous rétiens** sont petits, multiples, équatoriaux ou prééquatoriaux, souvent dans des palissades.
- § Il peut y avoir des particules pigmentées dans le vitré, mais **pas de PVR spontanée sévère, même après une longue évolution**.
- § Diagnostic différentiel : **rétinoschisis acquis de l'adulte** : aspect de soulèvement rétinien périphérique
- § souvent bilatéral et temporal inférieur, avec une rétine fine et peu mobile. Il peut ressembler à un authentique DR, d'autant plus qu'il peut être assez saillant et étendu et présenter des trous (du feuillet interne) à sa surface. Devant ces aspects, sont en faveur du

décollement vrai : la myopie, l'extension rétroéquatoriale franche, la PSR et les pigments dans le vitré. En cas de doute persistant, le champ visuel, l'évolutivité et surtout l'échographie permettent de trancher.

- § Pronostic : bon sur le plan anatomique, mais il peut être mauvais sur le plan fonctionnel, surtout en cas de soulèvement maculaire prolongé et de PSR maculaire.

### Décollement de rétine par désinsertion (dialyse) à l'ora

- § Survient aussi avec **un vitré non décollé et en partie liquéfié**.
- § Pronostic : bon sur le plan anatomique mais réservé sur le plan fonctionnel.
- § Patients jeunes, phaques et non myopes. 2 formes : spontanée et post-contusive.
- Ø **La désinsertion spontanée** résulte d'une **faiblesse constitutionnelle et localisée de l'ora serrata**, parfois bilatérale et familiale avec possible liquéfaction partielle voire contraction du vitré en regard.
- Û Les signes visuels sont très discrets et le diagnostic tardif.
- Û La désinsertion siège en règle **en temporal inférieur** et il n'y a ni lambeau antérieur ni soulèvement ciliaire, des petites dialyses accessoires sont possibles et le tout occupe souvent plus de 90°, sans aucune tendance à l'inversion rétinienne.
- Ø **La désinsertion post-contusive** survient en règle **après un trauma oculaire direct antéropostérieur et important**.
- Û Typiquement, elle siège **en nasal supérieur**, s'accompagne d'une **hémorragie** et d'une **avulsion de la base du vitré** qui forme comme un feston en regard de la dialyse.
- Û Il peut y avoir aussi des désinsertions temporales isolées.
- Û Quoi qu'il en soit à rechercher  **systématiquement une ouverture rétinienne**, notamment une **désinsertion, devant toute contusion sévère, surtout en cas de saignement**.
- Û Le décollement de rétine est similaire à celui des désinsertions spontanées.
- § Diagnostic différentiel entre **dialyse spontanée et contusive** est **parfois difficile** et peut avoir des **implications médico-légales**.
- Sont en faveur de l'origine traumatique : les lésions **contusives du segment antérieur (récession de l'AIC)**, le **siège nasal supérieur**, le **saignement**, les **lésions maculaires contusives** et l'**absence de désinsertion de l'autre œil**.

### Décollement de rétine par trou maculaire

- § **Exclusivement** chez le **myope fort**, surtout de **sexe féminin** et il est **rare**.
- § La présence d'un décollement complet du vitré est loin d'être constante.
- § Les **signes fonctionnels** sont dominés par la **chute de l'AV avec scotome central positif brusque**.
- § Le décollement, **peu mobile**, est **d'abord localisé au PP** puis **s'étend vers la périphérie**, typiquement **sans atteindre l'ora**.
- § Il n'y a **pas de PVR sévère spontanée**.
- § Diagnostic différentiel = **schisis du pôle postérieur du myope fort** à difficiles

problèmes diagnostiques surtout qu'il peut être impossible cliniquement d'affirmer ou d'infirmier formellement l'existence d'un vrai trou maculaire devant un soulèvement du pôle postérieur et qu'il existe de nombreuses formes cliniques intermédiaires entre schisis pur sans trou, schisis avec trou incomplet ou complet, et schisis avec décollement associé.

§ Une baisse majeure de la vision de près sans correction oriente plutôt vers un décollement, mais en réalité **seul l'OCT permet de savoir ce qu'il en est**.

§ Pronostic : **réservé**, souvent difficile d'obturer définitivement le trou, surtout en cas de myopie très forte supérieure à 20 dioptries avec gros staphylome postérieur.

### **Particularités en fonction du terrain**

#### **Ø Anomalies vitréorétiniennes constitutionnelles**

§ **Myopie** : la plus fréquente, yeux myopes ont plus de liquéfaction décollement du vitré, plus de palissades et plus d'ouvertures rétiniennes que les yeux non myopes.

§ **Vitréorétinopathies héréditaires** : groupe de maladies à transmission dominante.

- L'anomalie oculaire la + typique : liquéfaction du vitré avec cavité optiquement vide,

- Yeux souvent myopes et porteurs de palissades, typiquement radiaires postérieures et étendues.

- Le DR est fréquent, précoce, bilatéral et de mauvais pronostic, car dû à des déchirures souvent grandes, multiples et situées à des distances variables de l'ora, avec fort potentiel de PVR sévère pré- ou postopératoire.

§ **Syndrome de Marfan et homocystinurie** : risque élevé de DR lié à la myopie, aux palissades, et à l'ectopie du cristallin ce qui nécessite souvent son ablation, avec le risque vitréen inhérent.

#### **Ø Chirurgie oculaire**

§ **Chirurgie de la cataracte** : L'EEC de la cataracte augmente le risque de décollement

§ **Chirurgie réfractive pour myopie**

§ **Vitrectomie par la pars plana**

#### **Ø Cas particulier de l'enfant**

§ La survenue d'un DR chez un patient de 18 ans et moins est possible, bien que rare.

§ Caractéristiques propres à l'enfant : prépondérance masculine, fréquence des contusions et surtout retard du diagnostic, souvent important à PVR initiale sévère fréquente à pronostic anatomique et encore plus fonctionnel très réservé.

## **Diagnostic différentiel**

### ∅ DR secondaires

Inflammatoire : décollement séreux du syndrome Harada

Vasculaire : par HTA maligne de la toxémie gravidique

Tractionnel : par PVR des vasculopathies proliférantes (RD proliférante, vascularites compliquées)

Tumoral : mélanome de la choroïde

### ∅ Rétinoschisis bulleux

DR suspendu à limite nette, immobile, aspect de l'ombre portée des vaisseaux

## **Traitement curatif**

### **Buts et Principes**

§ **Traitement curatif** du DR rhégmato-gène est **chirurgical**.

§ Seule exception = décollement **asymptomatique** par **petites ouvertures, ne dépassant pas l'équateur en arrière ou ne le dépassant que peu à Surveillance** ou **barrage au laser**.

§ La base du traitement chirurgical (Gonin) :

∅ **Obturer toutes les ouvertures** pour interrompre le passage de fluide sous la rétine

∅ **Lever les tractions**

∅ **Rétablir le contact entre neuroépithélium et épithélium pigmentaire**

∅ **Créer une cicatrice adhérente entre ces 2 structures autour des ouvertures.**

∅ L'intervention doit toujours être précédée d'un entretien avec le patient : chances de succès et de récupération visuelle, possible réintervention, risques de trouble visuel postopératoire si macula non soulevée en préopératoire.

### **Méthodes**

**Cryoapplication et indentation** : Méthode la plus classique et la plus éprouvée

- § Le **contact entre NE et EP** est rétabli en **déprimant la paroi oculaire vers l'intérieur (indentation)** à l'aide d'un **matériel épiscléral adéquat** qui en même temps **contrebalance les tractions**.
- § La cicatrice adhérente est créée par une **application de froid (cryoapplication) transclérale**.
- Ø Les ouvertures sont repérées, marquées sur la sclère et traitées par le froid en contrôlant le FO par ophtalmoscopie indirecte ou biomicroscopie avec LAF sur un microscope opératoire.
- § Le matériel d'indentation
- Ø est suturé à la sclère :
  - Ø Le + utilisé : polymère de silicone aéré (éponge) ou plein (rails et sangles) qui se présente sous des formes et des tailles diverses.
  - Ø Les **indentations** sont soit **segmentaires**, soit **circulaires**.
  - Ø Ind segmentaires : éponges soit radiaires (gd axe sur un méridien), soit parallèles au limbe
  - Ø Ind circulaires indentent sur 360° soit de manière homogène (éponge circulaire), soit de manière inhomogène avec un composant large segmentaire +/- étendu (éponge ou rail) combiné à un élément étroit circulaire (sangle). Indiquées en cas d'ouvertures multiples ou au contraire non vues, notamment chez le pseudophaque. Aussi utiles si on veut relâcher une contraction de la base du vitré et/ou si on veut que l'indentation reste saillante le plus longtemps possible.
- § Parfois, il faut évacuer le liquide sous-rétinien (ponction transsclérochoroïdienne à l'aiguille) pour faciliter le repérage et la cryoapplication des ouvertures, et pour faire de la place pour l'indentation.
- § Avantages : faible coût et adaptabilité à presque toutes les situations, Chirurgie extra-oculaire
- § Inconvénients :
- Ø nécessité fréqte de ponctionner le LSR à risque de faire saigner la choroïde et de décollement choroïdien postopératoire en cas d'indentation postérieure et étendue : 2 complications rares mais facteurs de prolifération postopératoire sévère.
  - Ø Risque de points perforants, incarceration
  - Ø infections, rares et en règle extraoculaires: conj
  - Ø douleurs orbitaires parfois intenses mais traitables et en règle transitoires,
  - Ø myopisation, surtout gênante chez l'emmetrope et l'opéré de chirurgie réfractive,
  - Ø troubles oculomoteurs avec diplopie, fréquents mais transitoires, parfois invalidants
  - Ø intolérances tardives qui peuvent nécessiter l'ablation du matériel avec un risque petit mais réel de récurrence du décollement.
  - Ø les ind localisées ou circulaires affectent la perfusion artérielle oculaire et modifient le drainage veineux choroïdien qui est extrêmement plastique.

**Vitrectomie** : méthode de plus en plus utilisée, consistant à :

- Ø Identifier les ouvertures rétiniennes sous microscope opératoire avec dépression sclérale
- Ø Lever les tractions par la vitrectomie
- Ø Recoller la rétine par inj d'air ou de perfluorocarbène liquide sans ponction du liquide

sous-rétinien

- Ø Créer la cicatrice par cryoapplication ou par endolaser
- Ø Installer une contention interne prolongée par gaz ou huile de silicone.
- § On peut en cas de PVR importante disséquer les membranes pré-rétiniennes et/ou faire une rétinectomie périphérique, avec alors en général une contention par huile de silicone.
- § On peut aussi combiner cette approche intraoculaire avec une indentation.
- § Avantages : bonne visualisation des ouvertures rétiniennes, même très petites, possibilité de recoller la rétine en peropératoire avec de l'air ou un perfluorocarbène liquide, possibilité de supprimer les troubles vitréens notamment hémorragiques et les opacités capsulaires, bonne adaptation au traitement des déchirures géantes et à celui des PVR sévères, enfin l'absence de ponction et d'indentation. Excellents résultats notamment chez le pseudophaque
- § Inconvénients : matériel coûteux, difficultés si vitré non décollé, risque de lésions iatrogènes, contact cristallinien, déchirure de rétine et incarceration vitréenne dans les sclérotomies, possibilité de passage de perfluorocarbène liquide sous la macula ou à travers une ouverture d'où la nécessité absolue d'identifier et de traiter parfaitement toutes les ouvertures.

### Tamponnement interne

L'injection intra-vitréenne de produits divers est destinée à tamponner par voie interne la rétine décollée et d'assurer l'obturation des déchirures.

- Ø **L'air et le sérum physiologique** : peu d'intérêt si ce n'est de reformer la tension oculaire
- Ø **Perfluorocarbènes liquides PFCL** (introduit par Chang : 1987) tamponnement provisoire per-opératoire ayant pour intérêt :
  - Maintenir une tension superficielle qui permet une parfaite obturation des trous
  - Repositionnement d'un lambeau en cas d'HIV
  - Rôle hémostatique en cas d'hémorragie intravitréenne
  - Réaliser tous les gestes de chirurgie : vitrectomie, laser endo-oculaire, pelage de membranes.
- Ø **Les gaz expansifs** : Ils sont couramment utilisés
  - Û ils ont 3 avantages :
    - Bonne obturation des déchirures
    - Résorption spontanée
    - Effets secondaires moindres
  - Û **Les inconvénients des gaz** :
    - 1- HTO per et post opératoire (Préparation per opératoire : ponction de chambre antérieure, usage de solution hypotensive per et post opératoire immédiate)
    - 2- Nécessite le positionnement du malade++ (décubitus ventral/ face contre lit)
    - 3- Provoque une cataracte sous capsulaire postérieure par dessiccation
    - 4- Parfois peut provoquer des déchirures iatrogènes si on y associe par une vitrectomie.
- Ø **Huile de silicone et fluoro-silicone**

Repousse la rétine décollée contre l'épithélium pigmentaire, permet de réaliser un tamponnement interne prolongé de volume constant. Par sa transparence, elle permet par ailleurs une récupération fonctionnelle rapide (intérêt chez le monophthalme), mais è bcp



d'effets secondaires :

- HTO : précoce contrôlée par traitement médical et l'iridectomie inférieure
- Cataracte : constante
- Kératopathie : si passage en chambre antérieure

Doit être enlevé chirurgicalement au bout de 6mois, réservé au *DR avec PVR avancée*.

### La ponction du LSR

Elle ne doit pas être systématique, le but est de :

- Créer un espace endovitéen
- Hypotonie du globe pour indenter ou injecter
- Faciliter le contact NE-EP

Les principales indications sont :

- DR avec poches saillantes cloisonnées (dôme saillant)
- DR ancien distendu

### Les lasers

Argon bleu-vert, Krypton ou Yag à fréquence doublé

Peuvent être utilisés en per opératoire, soit en post-opératoire après indentation insuffisante ou lors d'un tamponnement par gaz ou par silicone après vitrectomie.

Les lasers sont en général utilisés chaque fois que la cicatrice chorio-rétinienne est insuffisante mais jamais sur rétine décollée.

### Moyens adjuvants :

- Traitement de l'inflammation et de la PVR : corticothérapie, antiméiotique, antifacteurs humoraux
- Traitement de l'HTO : Mannitol, acétazolamide
- Traitement anti-biotique

### Indications

- § Pas de consensus sur « la » meilleure technique car diversité cas cliniques.
- § Certaines indications sont sûres, d'autres admises et d'autres enfin discutées.
- § La chirurgie de la rétine doit en principe pouvoir utiliser les différents procédés dont nous disposons. Le choix de la méthode est fondé sur 2 critères principaux :
  - Donner le max de chance de guérison anatomique avec une seule opération

- Obtenir la guérison avec le minimum de traumatisme chirurgical

### **Ce qui est sûr**

§ DR avec PVR importante et/ou déchirure géante = chirurgie endoculaire (vitrectomie, perfluorocarbène liquide, laser et tamponnement).

§ DR par trous atrophiques ou désinsertion à l'ora = indentation sans injection de gaz.

§ Une opacité majeure associée doit être traitée en même temps que le décollement :  
- si trouble vitréen (hgie) ou opacités capsulaires = vitrectomie à visée optique et chirurgie endoculaire

- si cataracte = phaco avec ou sans implant, et le DR est traité soit par indentation, soit par chirurgie endoculaire (option très utile dans les DR sévères post-vitrectomie et/ou récidivants)

§ Eviter les indentations dans tous les cas de conjonctive déficiente voire absente (DR multiopérés), dans tous ceux où elle est très précieuse (glaucome sévère), et en cas de sclère très fragile (glaucome congénital).

### **Ce qui est admis**

Ø DR par déchirures difficiles (grandes et surtout multiples et/ou situées sur des parallèles différents et/ou franchement rétroéquatoriales) peuvent être *indentés*, mais la vitrectomie permet d'éviter la ponction, et surtout les indentations trop importantes et/ou postérieures = facteurs de décollement choroïdien

Ø La vitrectomie peut être préférée en cas de déchirure périphérique avec trou maculaire.

#### **Indications particulières:**

Ø DR par déchirure de gde T et déchirure géantes : vitrectomie+ PFCL+ endo-laser + cryo sur les cornes

Ø DR par trou maculaire ou déchirure du pôle post : vitrectomie + PLI+ échange fluide gaz à travers le trou maculaire + silicone

### **Traitement préventif**

§ DR idiopathique rhégmato-gène = maladie rare mais grave devant faire discuter son traitement préventif.

§ Sujet reste controversé car difficultés à organiser des études comparatives prospectives.

- § Les cicatrices de cryoapplication et de laser sont plus solides que l'adhérence normale, mais peuvent être emportées, surtout pour le laser, par une traction suffisante en revanche, elles peuvent s'opposer efficacement au passage de fluide sous la rétine. Il s'agit donc moins d'empêcher totalement la survenue d'un DR que d'en limiter l'extension, notamment à la macula.
- § La seule indication de traitement préventif universellement admise actuellement est le traitement au laser des déchirures symptomatiques non ou peu décollées.
- § Concernant le mode de vie des patients à risque : la seule précaution utile est d'éviter les contusions oculaires. Le voyage aérien n'est nullement contre-indiqué et les femmes enceintes peuvent tout à fait accoucher normalement.

## **Conclusion**

- § DDR est une affection peu fréquente mais qui est grave, elle représente une urgence chirurgicale. Elle nécessite parfois une chirurgie lourde et coûteuse.
- § Avec les progrès des moyens chirurgicaux, les résultats anatomiques dans les meilleurs centres spécialisés dans cette pathologie avoisine les 90% tous les stades confondus, ce pourcentage de guérison diminue avec les stades avancés de PVR (30%).
- § La guérison anatomique ne va pas de pair avec la guérison fonctionnelle qui n'est que de 70% tous stades confondus.
- § C'est dire la nécessité de la prévention par une meilleure surveillance des sujets à risque

# **MYOPIE FORTE**

Introduction

Définition

Rappel anatomique

Epidémiologie

Physiopathologie

Anatomie pathologique:

Etude clinique

1. CDD

2. Examen ophtalmologique:

Inspection:

Exploration de la fonction visuelle:

LAF:

Paraclinique

Diagnostic différentiel

Formes spéciales et associées

COMPLICATIONS DE LA MYOPIE FORTE

- ✓ Glaucome
- ✓ Cataracte
- ✓ Décollement de rétine
- ✓ Maculopathie myopique
- ✓ Macula bombée
- ✓ Rétinoschisis, fovéoschisis et soulèvement fovéolaire
- ✓ Troubles oculomoteurs

Traitement

✓ But

✓ Moyens

1. Optiques

Verres

LC

2. Chirurgie réfractive

Chirurgie cornéenne

Chirurgie sur le cristallin

3. Gestion des complications de la MF

4. Importance de la prévention et le dépistage

conclusion

# MYOPIE FORTE

## Introduction

La myopie forte (MF) résulte d'un allongement excessif de la longueur axiale (LA) du globe oculaire.

Elle est caractérisée par des modifications réfractives et biométriques mais surtout par des modifications chorio-rétiniennes qui en font toute la gravité.

Sur le plan épidémiologique, on note une augm de son incidence, notamment dans les populations asiatiques

Parmi les principales complications auxquelles elle s'associe, il faut souligner la grande fréquence de la cataracte, du glaucome, du décollement de rétine périphérique ou du pôle postérieur et des nombreuses autres atteintes maculaires pouvant s'ajouter à la choroïdose myopique : rupture de la membrane de Bruch néovaisseaux sous-rétiniens, rétinoshisis, macula bombée, etc..

## Définition

La MF est caractérisée par un allongement excessif de la LA du globe oculaire qui a 2 principales conséquences - une réfraction souvent inférieure à -6 dioptries (D) - un amincissement rétinohoroïdien pourvoyeur de complications au niveau du segment post.

Il en existe plusieurs définitions : biométrique, réfractive et anatomoclinique:

Définition biométrique : c'est la définition la plus fiable, La LA est supérieure ou égale à 26 mm 50% des myopies fortes ont une LA comprise entre 26 et 29 mm (moyenne 28,39 mm)

Définition réfractive : la réfraction est inférieure ou égale à -6 D lunettes; elle est corrélée à la LA, et plus particulièrement à celle du vitré, la puissance cornéenne, la puissance du cristallin et la profondeur de la CA du myope F ayant sensiblement les mêmes valeurs et la même répartition que chez l'emmétrope.

Définition anatomoclinique : la myopie forte est définie par une distension du segment postérieur du globe, avec amincissement rétinohoroïdo-scléral. Une ectasie sclérale post décrite sous le terme de staphylome, spécifique de la MF, lui est associée ds 35 à 90% des cas selon les séries.

## Epidémiologie:

Le critère le plus couramment retenu pour définir la myopie forte dans les études épidémiologiques est de type réfractif: équivalent sphérique inf à - 6 D.

Présence de grandes disparités entre les différents groupes de population étudiés: frqce variable en fctn de l'âge des sujets, de leurs occupations, de leur environnement, et de leur origine ethnique.

Prévalence du sexe: plus grande chez la femme dans une proportion de 2/1 ou 1,5/1.

Géographie de la myopie: L'Extrême-Orient est la zone du monde où il y a le plus grand nombre de myopes forts; mais certains foyers localisés sont connus en Espagne, en Italie

(Toscane) et en Israël.

Incidence croissante et augm avec le nv socioculturel et les habitudes de lecture (efforts accommodatifs)

Facteurs héréditaires: degré de myopie parental augm les risques de développer une myopie chez l'enfant

## Physiopathologie

La myopie forte est liée à un allongement excessif du globe oculaire. Deux théories ont été proposées pour expliquer cet allongement : une théorie mécanique et une théorie biologique. théorie mécanique:

- la composition anormale de la sclère chez le myope F entrainerait une **moindre résistance** de celle-ci face aux **contraintes mécaniques** physiologiques exercées sur le globe: PIO et tension des muscles oculomoteurs au nv de leurs insertions sur la sclère lors des mvts de convergences.
- la musculature intrinsèque mise en jeu lors de l'accommodation pourrait aussi **étirer** la sclère.
- Multiples facteurs pourraient expliquer cette prédisposition: acquis (congestion veineuse, inflam chroniq, déficit nutritionnel) ou héréditaires

théorie biologique:

- la MF serait liée à une perturbation des **mécanismes régulateurs de la croissance oculaire** entraînant un allongement de la sclère.

Myopie et accommodation:

- L'état accommodatif du globe qui est directement lié à sa réfraction fournirait des informations destinés à réguler la croissance oculaire
- La relation entre myopie et accom a été démontrée par des essais de réduction de la progression de la myopie par instillation d'atropine

## Anatomie pathologique:

Montre une nette hypertrophie macroscopique du globe qui contraste avec l'atrophie micropiq de ses tissus

✓ Aspect macroscopique global

- Augm de la taille du globe par accroissement de ses différents diamètres, de façon disharmonieuse surt augm du diamètre antéropostérieur, donnant à l'œil un aspect piriforme
- Ectasie post décrite sous le terme de staphylome
- amincissement scléral surtout au nv du staphylome laissant deviner l'uvée sous-jacente (aspect bleuté) et même observer de véritables déhiscences sclérales

✓ Aspect microscopique:

§ Sclère: Surt désorganisation architecturale et dispersion des fibres sclérales prédominant au pôle post

§ Choroïde: Il se produit initialement un amincissement choroïdien avec disparition de la choriocapillaire puis une atrophie des couches les plus externes de la choroïde

§ Craquelures de la MB de Bruch: = ruptures linéaires de la MB de Bruch sous forme de

lignes jaunes

§ Rétine:

- Altérations de l'EP: celui-ci est le premier atteint. Des plages d'atrophie et d'hyperplasie étroitement liées aux altérations localisées choriocapillaires.
- Le neuroépithélium, aminci et évolue vers l'atrophie.

§ Macula: La tache de Foerster-Fuchs une forme de dégénérescence maculaire,correspd à l'évolution de néovx

§ Anomalies de la périphérie rétinienne: Les plus fréqtes sont les lacunes de Blessig, formes évoluées de la dégénérescence microkystique que l'on retrouve également dans l'oeil sénile et Les autres lésions rétiniennes périphériques, palissadiques, pavimenteuses et pigmentaires non spécifiques.

§ Nerf optique

§ La papille est plus large, ovalisée, dû à une anomalie du trajet et d'insertion du nerf optique: trajet intraorbitaire rétro-oculaire sinueux, lui-même secondaire à l'allongement de l'axe antéropost du globe.

§ Vitré: Il est hétérogène, contenant des épaissements, des filaments et des nodules. Il est le siège d'une liquéfaction. Le DPV est précoce chez le myope fort avec un risque de traction sur des lésions périphériques responsables de déchirures rétiniennes.

§ Autres structures

Û La cornée est classiquement aplatie et d'épaisseur diminuée.

Û La CA est souvent plus profonde.

Û L'AIC peut présenter des anomalies telles qu'une insertion ant de l'iris, des procès iriens, une hyperpigmentation trabéculaire.

## **Etude clinique: TDD myopie axiale forte du sj jeune**

### 3. CDD:

- systématique si ATCD familiaux

Défaut de vision chez l'enfant:

MF cong et néonatale: mal connue, les critères dc st: une réfraction égale ou sup à -3 ou -5 D avant 5ans; un comportement de myope depuis le + jeune âge ; des modifications du pôle post évocatrices

MF acquise: débute ou dépistée entre 5 et 12 ans ou même plus tard.

Chez l'adulte:2 formes de progression : l'une temporaire évolue de 4,5 à 8 D pendant 15 ans ; l'autre, à progression permanente, cinq fois plus fréquente, évolue de plus de 10 D jusqu'à 50 et même 60 ans

### 4. Examen ophtalmologique:

4.4 Inspection: yeux proéminent

Mobilité oculaire ds les 9 positions du regard

Rechercher un strabisme (test à l'écran)

#### 4.4 Exploration de la fonction visuelle:

- § AV: de loin: médiocre sans co ; RA + co 2à6/10 ( on retrouve svt un astigmatisme )
- § AV de prés: reste bonne en gle sans co ( si intégrité fovéolaire)
- § Abberométrie
- § Sensibilité au contraste: perturbé
- § CV: scotomes relatifs avec élargissement de la tache aveugle.pfs déficits péricentraux et rétrécissement concentrique des isoptères, mais p.é Nle
- § Vision des couleurs: peut être Nle ou altération de l'axe bleu jaune en cas d'atteinte maculaire

#### 4.4 LAF:

- ✓ SA:
  - ectasie sclérale visible
  - cornée nl, orifice pupillaire + arge
  - CA aug de profondeur
  - hyperlaxité zonulaire
  - cristallin: ø transversal ! grd et la cataracte survient précocement
  - AIC: largemt ouvert avec pigmentation trabeculaire ou siège d'anomalies: goniodysgénésie, insertion ant de l'iris, bombement périphérique
- ✓ PIO: en moyenne plus élevée chez le myope fort rapporté à la pachymétrie
- ✓ vitré: - liquéfaction et dégénérescence plus précoce ( 10 à 20 ans plus tot)
  - DPV plus tôt avec tous les risques de complications sur l'œil fragile
  - base du vitré irrégulière     risque de déchirures post
- ✓ Pôle postérieur: se caractérise par le staphylome, des modifications papillaires et péripapillaires, une dégénérescence chorio-rétinienne évoluant vers l'atrophie, et des complications maculaires.
  - Ø Staphylome: - est une ectasie des trois tuniques du globe, pathognomonique de la MF
    - la profondeur et la largeur augm avec le degré de la myopie
    - topog varble, mais 100%des staph intéressent la papil, englobent la macula ds 92%
  - Ø Altérations péripapillaires et papillaires:
    - Croissant ou conus myopique: c le signe le plus précoce et le + freq; svt temporal
    - papille:
      - peut paraître normale
      - La papille du myope fort est typiquement de grande taille
      - La dysversion papillaire est frqte ; est le plus souvent nasale, inféronasale ou inf
  - Ø Lésions chorioépithéliales
- ✓ Périphérie rétinienne:
  - Ü *Déhiscences de la périphérie rétinienne*:
    - situation préférentielle est temporale supérieure
    - souvent multiples, elles sont parfois très postérieures



- se compliquent de DR plus souvent chez le myope fort que chez l'emmetrope
- Û *Dégénérescence palissadique*
  - Elle est plus fréquente chez le myope fort.
  - Elles se compliquent fréquemment de déchirure ou de trou.
  - Le risque de DR est estimé à 35-40 % quand elles sont associées à la myopie forte.
- Û *Dégénérescence givrée*
  - C'est la dégénérescence périphérique la plus fréquente. Elle est spécifique de la myopie; sa fréquence augmente avec la LA.
  - Le givre peut être diffus et parfois étendu sur 360° ou en îlots, il est potentiellement dangereux et se complique dans 30 % des cas de trous et plus rarement de déchirure à clapet
- Û *Dégénérescence pavimenteuse*
  - Elle est plus fréquente chez le myope que chez l'emmetrope.
  - Très rare chez le myope de moins de 19 ans,
  - sa fréquence est corrélée avec la LA et avec l'âge, retrouvée chez 34 % des myopes de plus de 40 ans et 50 % des myopes forts du même âge.
  - Cette lésion dégénérative chorioretinienne arrondie blanche, parfois entourée de pigment et à bords nets, induit une cicatrice entre rétine et choroïde **s'opposant au décollement de rétine.**
- Û *Dégénérescence pigmentée*: Elle revêt deux aspects principaux.
  - *Les mottes pigmentées*: ne sont pas spécifiques de la myopie forte; elles peuvent être le siège d'une adhérence vitrénienne et se compliquer dans ces cas de déchirure à clapet lors du DPV
  - *Les dégénérescences pigmentées diffuses*: qui réalisent une « cicatrisation » rétinienne se compliquent exceptionnellement de déchirure. Elles sont plus fréquentes chez le myope. Leur fréquence est corrélée à l'importance de la myopie et avec l'âge du sujet.
- Û *Choroïdose myopique ou atrophie choroïdienne*: siège le plus souvent au niveau du pôle postérieur, mais peut s'étendre vers la périphérie.
- Û *Blanc avec ou sans pression*
  - Plage blanche étendue à contours mal définis, elle correspond à une atrophie rétinienne associée à une adhérence vitréoretinienne.
  - Lors du DPV peuvent se produire des déchirures en fer à cheval ou des déchirures géantes au niveau de son bord postérieur.

## Paraclinique

En général on a recours à peu d'exploration en dehors des complications

**Topographie cornéenne**: intéressante pour l'adaptation et l'équipement en LC; chirurgie réfractive

**Angiographie à la fluo; ICG; OCT**: en cas de Néovx (dc, suivi et surv); atrophie macul; fovéoschésis

## Diagnostic différentiel

### ✓ Myopies faibles (réfraction entre -1 D et -6 D)

Elles sont axiales le plus souvent (LA comprise entre 24 et 26 mm) ou de courbure ou d'indice plus rarement, en sachant bien que des myopies faibles réfractives ou même des yeux emmétropes peuvent avoir une LA supérieure à 26 mm avec les risques de complication des myopes forts.

### ✓ Myopies fortes de courbure

sont liées à une puissance excessive de l'un ou des deux dioptries du système réfractif, cornée et cristallin.

#### Ø Myopie forte cornéenne

- Elle est rare, liée à une valeur de la puissance cornéenne moyenne voisine ou supérieure à 50 D.

- Dans *le kératocône*, ces très fortes puissances sont trouvées sur les méridiens verticaux inférieurs. Il s'agit là d'un très fort astigmatisme myopique irrégulier bien documenté par la kératométrie cartographique.

- *Les ectasies cornéennes*, le plus souvent séquelles de **kératites graves**, peuvent aussi provoquer de forts astigmatismes myopiques.

- *Les microcornées* paraissent exceptionnellement responsables de myopies fortes par augmentation de la courbure cornéenne.

Tous ces cas peuvent être associés à une myopie axiale.

#### Ø Myopie cristallinienne de courbure

- Les microsphérophakies et sphérophakies par arrêt du développement avec svt dysplasie zonulaire et ectopie (Marchesni et Marfan) peuvent être associées à une LA augm

- Les lenticones ant et post, le lentiglobe post, peuvent donner des myopies de -10 à -30

- Les myopies par spasme accommodatif: spontané ou médicamenteux, chez l'enfant, peuvent rarement atteindre -6 ou -8 D. Elles sont reconnues après cycloplégie.

### ✓ Myopies fortes d'indice

*La cataracte nucléaire* est, de loin, la cause la plus fréquente de myopie réfractionnelle, elle peut atteindre de -8 à -10 D ; elle peut être la cause d'une pseudoprogession de la myopie forte axiale chez l'adulte après 50 ans.

## Formes spéciales et associées

### ✓ Myopie forte et prématurité:

Les prématurés naissent myopes dans 30 à 50 % des cas (comprise entre -3 et -10D parfois jusqu'à -20D), mais cette myopie régresse selon son degré entre la 2<sup>ème</sup> sem et 1 an, pour disparaître à cet âge.

### ✓ Myopie forte unilatérale, anisomyopie

- L'anisomyopie est définie par une différence d'au moins 2,5D entre les 2 yeux, ou une différence de LA supérieure à 1 mm au-dessus de 26 mm.
- Un myope fort sur quatre est anisométrique de 5 D ou plus.
- La myopie forte unilatérale représente environ 10 % des myopies fortes.
- Etiologie:
  - peut avoir une origine génétique hétérogène comme les myopies fortes bilatérales.
  - Un mécanisme de privation visuelle est évoqué jusque dans 30 % des cas : opacités Cornéennes, ptosis, hémangiomes palpébraux, persistance du vitré primitif, hémorragie du vitré unilatérale importante, cataracte congénitale unilatérale, reliquat de membrane pupillaire. Ces étiologies justifient un traitement rapide pour prévenir le développement de la myopie forte et de l'amblyopie.

#### ✓ Myopie forte et syndromes associés

##### ù Syndromes avec ectopie du cristallin

- L'ectopie simple du cristallin
- L'ectopie du cristallin et de la pupille associée
- Le syndrome de Weill-Marchesani est lié à une maladie héréditaire du collagène
- Le syndrome de Marfan est plus fréquent.

##### ù Syndromes avec dégénérescence rétinovitréenne:

= maladies oculaires héréditaires caractérisées par des altérations dégénératives de la rétine et du vitré peuvent être isolées (maladie de Wagner, vitréorétinopathie exsudative familiale, maladie de Goldmann-Favre) ou associées à des manifestations systémiques le plus souvent articulaires (maladie de Stickler, dysplasie spondyloépiphysaire congénitale, maladie de Kniest) ou parfois à des syndromes malformatifs de la face (syndrome de Pierre Robin).

## COMPLICATIONS DE LA MYOPIE FORTE

#### ✓ Glaucome

le glaucome est plus fréquent chez le myope, le risque augmente avec le degré de myopie la MF modifie un certain nbre de caractères anatq qui rendent plus difficiles le Dc et le suivi du glaucome.

La superposition des anomalies glaucomateuses et des anomalies liées à la myopie rend difficile l'interprétation du champ visuel.

*La physiopathologie:* plusieurs facteurs ont été impliqués ds la survenue du glaucome chez le myope fort:

- existence de goniodysgénésies à révélation tardive
- modifications des fbres collag IV et de la matrice extracellulaire au niveau du trabéculum
- une atrophie du muscle ciliaire à l'origine d'une moins bonne ouverture des pores du trabéculum
- un collapsus du canal de Schlemm
- des modifications du flux uvéoscléral
- la configuration du nerf optique dans la MF le rend plus vulnérable aux variations

pressionnelle

Toute PIO supérieure à 18 mmHg doit être considérée comme suspecte.

Il faut souligner la plus grande fréquence du glaucome à pression normale (GPN) et du glaucome cortisonique chez le myope fort (sensibilité multipliée par 6, à ne pas oublier en cas de chirurgie réfractive).

*Traitement*

les myotiques sont à éviter en raison du risque accru de décollement de rétine, la trabéculotomie ou la sclérectomie non perforante est svt indiquée et pose prob de l'utilisation d'un antimitotique associé

✓ Cataracte

- Elle est relativement précoce, elle se manifeste 10 ans plus tôt que chez l'emmetrope

- souvent nucléaire mais également sous capsulaires postérieure

- le cristallin est relativement plat et de gd diamètre. la zonule est fragile + phakodonésis

- Le calcul de la puissance d'implant comporte beaucoup plus de risques d'erreur chez le myope fort que chez l'emmetrope; les causes d'erreur sont liées surtout aux mesures biométriques, en raison des réflexions excentrées en échographie A liées au staphylome postérieur et à la LA excessive qui majore les écarts angulaires, aussi, la biométrie doit-elle être associée à l'échographie B.

- Une formule de calcul d'implant spécifique au grand myope doit être utilisée, telle que la formule SRK/T; la formule SRK II doit être proscrite chez le myope fort.

- Un implant de gd diamètre optique (7mm) ds le sac, plaqué par des anses angulées contre la capsule post, associé à un grand capsulorrhéxis antérieur, est le choix le plus raisonnable.

✓ Décollement de rétine

§ ***Décollement de rétine par déchirure périphérique***

- Le décollement de rétine est plus fréquent chez le myope fort.

environ 30 % des décollements de rétine rhégmato-gènes opérés sont liés à la myopie forte

- La myopie forte est, avec les traumatismes, la principale cause des décollements de rétine de l'enfant.

- Les déchirures à l'origine du DR sont svt plus post que chez l'emmetrope, elles sont également svt multiples. Les plus caractéristiques sont :

    ü les déchirures larges à clapet en situation équatoriale, souvent multiples, étagées et associées à des plages de dégénérescence palissadique ;

    ü les petits trous atrophiques équatoriaux ;

    ü les déchirures géantes.

- Les déchirures paravasculaires rétroéquatoriales sont spécifiques de la myopie forte

- Les principes du trt chirurgical du DR rhégmato-gène restent valides chez le myope fort, il faut noter cependant que les indications de chirurgie endoculaire en première intention sont plus frqtes sur ce terrain, en raison de la taille souvent plus gde, de la multiplicité et de la topographie souvent post des déhiscences.

§ ***Décollement de rétine par déhiscence du pôle postérieur***

Parmi les déhiscences et trous du pôle postérieur, on distingue :

- les déchirures ou trous siégeant au sein d'une zone d'atrophie ch-r svt péripapillaire, de Dc

très difficile

- les trous maculaires : le DR par trou maculaire est observé dans 75 à 95 % des cas chez le myope fort.

Le trou maculaire vrai peut être parafovéolaire ou fovéolaire.

La pathogénie du DR par déhiscence du pôle postérieur est mal connue, elle mettrait en jeu trois éléments :

1. la distension sclérale postérieure avec amincissement rétinien maximal en regard du staphylome ;
2. une traction vitréenne antéropostérieure et / ou tangentielle
3. l'hypoplasie de l'épithélium pigmentaire et sa déficience fonctionnelle

Le traitement repose sur la *vitrectomie* et le *tamponnement interne par gaz ou huile de silicone* associés au *pelage de la limitante interne*

#### ✓ Maculopathie myopique

ù Hémorragies maculaires isolées (sans néovaisseaux)

Elles traduisent une rupture de la membrane de Bruch.

Elles surviennent chez le myope fort présentant des lésions de choroidose précoce

ù Néovaisseaux sous-rétiens (NVSR)

- Néo vx d'origine choroïdienne et de localisation préépithéliale (type 2)

- Représentent la 1<sup>ère</sup> cause de BAV chez le myope fort

- Néo vx survient le plus svt soit au nv d'une rupture de la mb de Bruch, soit sur les bords d'une zone d'atrophie.

- L'apparition de néovx se manifeste par baisse d'AV brutale, le plus svt associée à des métamorphopsies.

- La lésion néovasculaire se traduit par un décollement de l'épithélium pigmentaire, saillant, sombre, de petite taille, à bords parfois grisâtres, rond ou ovalaire, parafovéolaire ou sous la fovéa. Il s'accompagne souvent d'hémorragies discrètes et d'un décollement séreux du neuroépithélium le plus souvent très minime et limité, difficile à voir sans un examen stéréoscopique soigneux.

- L'angio à la fluorescéine: on note une hyperfluorescence dès le tps précoce et diffusant aux tps tardifs,

- L'angio au vert d'indocyanine permet de visualiser les néovx sous-rétiniens, même en présence d'hgies.

- L'OCT: a un intérêt majeur ds le Dc de Neovx et permet d'en évaluer l'activité (DSR, oed maculaire cystoid)

- L'évolution naturelle consiste en l'apparition d'une tache de Fuchs

- TRT: Srtt anti VEGF par voie intraviteenne

- Pronostic visuel est mauvais à moyen et à long terme.

#### ✓ Macula bombée

Mise en évidence grâce à l'OCT

Bombement de la région maculaire intéressant à la fois la rétine, l'Ep et la choroïde, correspondant en OCT à un profil maculaire convexe au sein de la concavité du staphylome.

Aucune traction vitreo-R n'a été retrouvée

L'échographie en mode B confirme le bombement

- ✓ Rétinoschisis, fovéoschisis et soulèvement fovéolaire
  - Également mis en évidence grâce à l'OCT.
  - Le rétinosischisis du myope fort réalise un épaississement maculaire lié à la présence de zones de clivage intrarétiniennes. Le clivage concerne plus fréquemment les couches rétiniennes ext(entre nucléaire ext et plexiforme ext).
  - Le rétinosischisis peut rester stable, s'accroître et/ou évoluer vers un décollement fovéolaire, un trou lamellaire, un TM complet, voir un DR maculaire
  - La principale option thérapeutique utilisée est la vitrectomie par la pars plana +/- associée au pelage de la MLI et un tamponnement par gaz
  
- ✓ Troubles oculomoteurs
  - Les strabismes secondaires à une amblyopie ( par MF unilat ou anisométrie)
  - ésoptropie +/- associée à une hypotropie : le globe myope fort étant allongé et déformé par le staphylome, le trajet des muscles oculomoteurs s'en trouve modifié: le DS est dévié en nasal et le DL en inf

## Traitement

### ✓ But:

Obtenir la meilleure VL + VP possible et le plus tôt possible pr l'amblyopie

Prévenir et traiter les complications

### ✓ Moyens

#### 5. Optiques

Ø Verres: unifocaux divergents, légère

Choisir petite lunette et verres de fort indice

Ø LC: plus adaptées et nombreuses avantages pr le MF:

- Agrandit l'image et améliore l'AV ds le regard lat

- Élimine le phénomène de diplopie binoculaire, l'effet prismatique et aberration chromatique

Inconvénients:

- Contrainte de manipulation (hygiène+ produit d'entretien)

- Risque infectieux

- Problèmes lors de la VP

Matériaux:

- Lentilles souples hydrophiles: myopie simple

- Lentille rigide perméable aux gaz: MF

#### 6. Chirurgie réfractive

Ø Chirurgie cornéenne:

- Û Le lazik: est actuellement le mieux adapter à la correction de myopie (-10) stabilisée
  - Consiste à réaliser une sculpture remodelage de la forme du dôme cornéen par photoablation après avoir découpé un capot superficiel: manuellement= microkeratome/ automatisé: femtosecond
  - Bilan préop: pachymétrie et topographie cornéenne
  - Resultats: satisfaisants
  - Complications: irrégularité de la découpe( nulle par femtosecond)
    - Décentrement de la photoablation
    - Invasion épithéliale
    - Infection (rare)
- Û PKR: photokeratectomie (Laser eximer)
- Û Anneaux cornéens:
- Û Epiketoplastie : de moins en moins pratiqués

Ø Chirurgie sur le cristallin:

- o Impants phaks:

- ICA: clipés à l'iris ou à fixation angulaire
- ICP: précristalliniens

CI: âge inf à 20 ans, lésions V-R à risque, pio sup à 18 mmHg, densité endothélium inf 2500

- o Chirurgie du cristallin clair: intéressante mais risques++ complication: DR;(très discutée)

7. Gestion des complications de la MF:

Surveillance régulière imposé avec:

- Prise du tonus +/- oct (RNFL) +/- CV
- Examen de la PR et prophylaxie des lésions rhégmato-gène (pallissades, trou atroph, déhiscence) application de photocoagulation au Laser

Néovx: antiVEGF, laser, ptd

DR: indentation sclérale; vitrectomie; temponnement

Trou maculaire: vitrectomie+pelage de la MLI +/- temp/gaz

8. Importance de la prévention et le dépistage

Compagnes scolaire de dépistage pr une meilleure pec et diminuer l'incidence de l'amblyopie fonctionnelle

conclusion

## **CHORIORETINOPATHIE SEREUSE CENTRALE (CRSC)**

## **INTRODUCTION**

### **RAPPEL ANATOMIQUE**

### **RAPPEL PHYSIOLOGIQUE**

### **PHYSIOPATHOLOGIE**

### **CLINIQUE**

TERRAIN

SIGNES FONCTIONNELS

SIGNES OPHTALMOLOGIQUES

SIGNES ANGIOGRAPHIQUES

OCT

ICG

### **FORMES CLINIQUES**

Formes atypiques

Formes selon le terrain

Formes angiographiques

### **EVOLUTION**

Guérison

Récidives

Formes d'évolution prolongée

CRSC chronique ou épithéliopathie rétinienne diffuse (ERD)

### **DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL**

CHEZ LE SUJET JEUNE

DSEP IDIOPATHIQUE DU SUJET JEUNE

MALADIE DE VOGT - KOYANAGI - HARADA (VKH)

PSEUDOHISTOPLASMOSE ou CHOROIDOPATHIE HEMORRAGIQUE

DU SUJET JEUNE

ISCHEMIE CHOROIDIENNE AIGUE MULTIFOCAL

CHEZ LE SUJET AGE

NEOVAISSEAUX SOUS - RETINIENS

### **TRAITEMENT**

PHOTOCOAGULATION

PDT

### **CONCLUSION**



# CHORIORETINOPATHIE SEREUSE CENTRALE (CRSC)

## INTRODUCTION

- § Affection **maculaire** du **sujet jeune**, **fréquente**
- § Le + souvent, **tableau stéréotypé** défini par un **sd maculaire fonctionnel** associé à un décollement **séreux de la rétine** (DSR) **neurosensorielle** et confirmé par une séquence angiographique typique.
- § L'**OCT** et l'**ICG** ont permis de mieux comprendre les mécanismes physiopathologiques en jeu.
- § **Traitement bien codifié** et **mode évolutif connu**, avec notamment une **progression possible** vers la forme chronique de cette pathologie, nommée **épithéliopathie rétinienne diffuse** (ERD).

**RAPPEL ANATOMIQUE** : rétine / EP

**RAPPEL PHYSIOLOGIQUE**: rôle de l'EP

## PHYSIOPATHOLOGIE

- § 4 conditions sont nécessaires à l'apparition d'une CRSC (Marmor, 1990) :
  - Ø Accumulation d'exsudats dans la choroïde interne avec une faiblesse de l'adhésion chorio-rétinienne
  - Ø Présence d'un point de fuite
  - Ø Existence d'une pression liquidienne sur l'EPR à rupture mécanique et formation d'un DSR
  - Ø Inefficacité de l'EPR à réabsorber le liquide
- § Il existerait une altération métabolique diffuse de l'EPR, d'origine vasculaire ou toxique, conduisant à un dépassement des capacités de réabsorption liquidienne de l'EPR.
- § La CRSC mettrait donc en jeu des altérations choroïdiennes diffuses, et non une altération localisée de l'EPR.
- § Le rôle déclenchant et/ou aggravant des glucocorticoïdes dans la CRSC est maintenant établi. Ceci serait lié à une réduction de l'absorption apicale des fluides par l'EPR
- § Plusieurs études ont montré l'implication des corticoïdes quelle que soit leur voie d'administration (orale, IV, épidurale, intra-articulaire, ou sous forme d'inhalations ou de pulvérisations intranasales).
- § Les patients présentant des taux endogènes élevés de corticostéroïdes sont + à risque de développer une CRSC que la population standard, à savoir dans le syndrome de Cushing, les femmes enceintes.
- § L'excès de glucocorticoïdes et/ou minéralocorticoïdes peut contribuer à élever TA, elle-même facteur de risque de CRSC.
- § L'ensemble des études montre l'importance des dérégulations endocrines chez les patients atteints.

## CLINIQUE

### Terrain

- § Affection **fréquente**. En général, **adultes jeunes**, **25 à 45 ans**, nette **prédominance masculine** (90 %).
- § Survient + souvent chez des patients ayant tendance à l'hyperactivité, sur un fond d'anxiété et de conversion somatique.

- § Un traumatisme émotionnel ou professionnel récent peut être retrouvé comme facteur déclenchant.
- § Les **facteurs de risque reconnus** sont le sexe masculin, un stress psychologique, la grossesse, l'administration d'une corticothérapie systémique, et plus rarement, une HTA incontrôlée, ainsi que certaines pathologies endocrines (Sd de Cushing ou tumeurs sécrétrices d'hormones stéroïdes)

### Signes fonctionnels

- § BAV brutale, unilatérale, sans notion de traumatisme, en général modérée (6-9/10e - P3 à P4) avec une hypermétropie unilatérale, acquise, croissante, liée au soulèvement maculaire.
- § Le flou visuel est associé à un sd maculaire typique : le + svt des micropsies, un scotome central ou paracentral positif et relatif. Plus rarement, des métamorphopsies sont retrouvées à l'interrogatoire.

### Signes ophtalmologiques

- § FO : DSR dans la région maculaire sous forme de « bulle » de soulèvement de la rétine neurosensorielle habituellement limitée en étendue, ne dépassant qu'exceptionnellement l'arcade des vaisseaux temporaux, souvent limitée entre 1 et 3 diamètres papillaires.
- § Le liquide sous-rétinien est clair (« séreux ») avec souvent des points réfringents jaune chamois à la face postérieure du feuillet neurosensoriel ou à la face antérieure de l'EPR.
- § Des taches arrondies jaunâtres ou grisâtres, correspondant à des altérations localisées de l'EPR peuvent se voir.
- § Les limites entre la zone de DSR et la rétine avoisinante sont nettes le plus souvent.
- § Des altérations localisées de l'EPR peuvent également être observées sur le FO controlatéral.
- § Le reste de l'examen ophtalmoscopique est normal.

### Signes angiographiques

- § Le **diagnostic de CRSC** est un **diagnostic clinique**.
- § L'**AF** reste l'**examen de référence** nécessaire pour mettre en évidence **le (ou les) point(s) de fuite**.
- § Les clichés monochromatiques en lumières bleue et verte permettent de bien individualiser le DSR.
- § Une autofluorescence du matériel dans le LSR serait expliquée par l'accumulation des segments externes de photorécepteurs associés aux lipoprotéines passées à travers le point de fuite.
- § Des zones d'hyperpigmentation localisées peuvent révéler des altérations focales de l'EPR secondaires à une exposition prolongée au LSR.
- § Dans les formes les plus typiques, les **clichés en fluorescence** montre un **point de diffusion**, ou « **point de fuite** », correspondant à une **hyperfluorescence anormale, très localisée**, dans l'**aire du DSR, strictement punctiforme aux temps précoces**. Il siège **dans le plan de l'EPR**, le + souvent dans le **quadrant nasal supérieur** par rapport à la macula, et est unique dans plus de 70 % des cas.
- § L'**aire fovéolaire** n'est qu'**exceptionnellement atteinte**.
- § L'**hyperfluorescence** augmente progressivement en intensité et en surface.
- § 2 grandes variétés de point de fuite peuvent s'observer :
  - Ø Forme la + fréquente (80 %) avec diffusion du colorant en « tache d'encre » : le colorant s'étend de façon concentrique par rapport au point de fuite, la zone de

diffusion restant ronde et homogène

Ø Forme avec ascension du colorant en « jet de vapeur » ou en « plumeau » (10 à 20 %) : le colorant semble monter verticalement à partir du point de fuite jusqu'à la limite supérieure du DSR, puis retombe de part et d'autre comme un jet de vapeur.

§ L'AF ne met pas en évidence d'anomalie vasculaire rétinienne ou choroïdienne.

## OCT

§ outil diagnostique et pronostique de la CRSC.

§ Informations sur l'état de détérioration des photorécepteurs (potentiel de récupération visuelle)

§ Analyse de la configuration de la rétine neurosensorielle soulevée, et celle de l'EPR : l'espace sous-rétinien est optiquement « clair », et on observe de façon inconstante, des DSR infracliniques. La ligne hyperréfléctive de l'EPR reste uniforme.

§ Analyse de la présence de zones associées à une autofluorescence accrue du FO, et mise en évidence de l'accumulation de matériel sur la face externe de la rétine.

§ La mesure de l'épaisseur rétinienne montre, en phase aiguë, un œdème intracellulaire dans les zones soulevées. L'épaisseur revient à la normale après résorption du LSR, avec conservation de la dépression fovéolaire. Il existe une corrélation significative entre l'épaisseur fovéolaire au cours du décollement et l'AV après réattachement (l'atrophie fovéale étant associée à une BAV).

§ Malgré un soulèvement +/- important de la rétine sensorielle, celle-ci conserve une structure à peu près normale en OCT, avec persistance d'une dépression fovéolaire dans tous les cas.

§ L'OCT permet de suivre l'évolution de l'importance du ou des DSR

§ Des petits DSEP dans la bulle de DSR, correspondant ou non au point de fuite, peuvent être vus.

§ Les altérations de l'EPR visibles au FO sont parfois identifiées sous la forme d'irrégularité du signal de l'EPR en OCT.

§ La persistance prolongée de LSR dans les CRSC aboutit à une atrophie de l'EPR périfovéolaire et à une dégénérescence maculaire cystoïde, associées à des pertes d'AV sévères et durables.

§ La dégénérescence cystoïde se traduit par la présence intrarétinienne d'espaces kystiques en OCT.

## ICG

§ L'ICG a permis de mieux comprendre la physiopathogénie du DSR.

§ L'hypofluorescence initiale est vite remplacée par une hyperfluorescence assez étendue, beaucoup plus large que le point de fuite observé en AF, dès les temps intermédiaires de la séquence (1 à 10 min).

§ Le colorant remplit progressivement la bulle de DSR maculaire.

§ Les études basées sur ICG/AF suggèrent le caractère primitivement choroïdien de l'affection, suivi d'une rupture de la BHR externe à DSR.

§ Permet de DSEP à faible fluorescence, variantes de la CRSC classique et DSEP avec hypofluorescence irrégulière ou hyperfluorescence, associés à des NV occultes dans le cadre de la DMLA.

## FORMES CLINIQUES

### Formes atypiques

§ *Formes « à bascule »* : apparition d'un nouveau point de diffusion, sur le même œil ou sur

l'œil adelphe, contemporain de la cicatrisation du 1<sup>er</sup> point de diffusion.

- § **Formes bilatérales** : caractère bilatéral non typique mais concerne environ 20 % des patients.
- § **Formes familiales** : quelques cas rapportés où plusieurs membres d'une même famille étaient atteints.

### Formes selon le terrain

- § **Patients sous corticothérapie systémique** : association corticothérapie systémique / CRSC est évoquée, les corticoïdes sont reconnus comme possibles facteurs déclenchant et/ou aggravant la maladie.
- § **Femme enceinte** : Les symptômes visuels se manifestent le plus souvent au cours du 3<sup>ème</sup> trimestre, bien que des CRSC puissent également se développer au 1<sup>er</sup> ou 2<sup>ème</sup> trimestre. Le pronostic visuel de ces formes est excellent avec la disparition spontanée du DSR en fin de grossesse ou peu après la délivrance. Une nouvelle poussée peut survenir lors d'une nouvelle grossesse (fréquence aléatoire).
- § **Syndrome de Cushing** : des CRSC ont été décrites.
- § **Prescription de bêtasymptomimétiques** (dérivés de l'adrénaline)

### Formes angiographiques

- § **Selon le siège du point de diffusion** : le point de fuite est situé dans 85 % des cas, dans un cercle de 3 mm de diamètre, centré par la fovea. Dans 31 % des cas, le point de fuite est localisé dans le quadrant nasal supérieur, viennent ensuite les localisations nasale inférieure (21 %), temporale supérieure (19 %) puis temporale inférieure (11 %).
- § **Selon le nombre de points de diffusion** : dans des cas atypiques 2 (17 % cas), voire 3 (5 % cas) points de diffusion. Il reste unique dans 70 % des cas.
- § **Formes sans point de diffusion** : il s'agit habituellement des formes en voie de cicatrisation ; il peut s'agir exceptionnellement d'une forme précoce dans l'évolution, dont la symptomatologie se complétera.
- § **Association avec des altérations focales de l'EPR** : cette association doit faire évoquer l'existence de poussées antérieures passées inaperçues.
- § **Formes avec DSR mais sans point de fuite** nettement individualisé.
- § **Formes associées à un ou plusieurs DSEP** : le point de diffusion peut être situé au sein ou au bord du DSEP, ou bien se situer à l'extérieur de celui-ci, révélant une même maladie de l'EPR à expression clinique différente.

## EVOLUTION

4 évolutions possibles

### Guérison : Résolution spontanée de la poussée

- § Le DSR se réapplique spontanément dans les 3 mois (60 à 80 %), 3-6 mois (10 à 20 %), 6 mois (20 %).
- § Normalisation de l'AV (au moins > 8/10) (80 %), régression du sd maculaire et disparition du DSR.
- § L'amélioration de l'AV peut se poursuivre durant les 6 mois qui suivent la disparition du DSR.
- § Un inconfort visuel peut persister pendant quelques mois chez 25 à 50 % des patients.

### Récidives

- § Les récurrences sont fréquentes, surtout la 1<sup>ère</sup> année suivant le 1<sup>er</sup> épisode (18 à 50 % des patients).
- § Le + svt sur le même œil, avec un nouveau point de diffusion identique ou à proximité immédiate du 1<sup>er</sup>.
- § Même si fréquentes, moins de 20 % des patients auront un DSR maculaire contralatéral alors que 30 % auront des signes biomicroscopiques et/ou angiographiques d'altération de l'EP de l'œil adelphe.
- § Ces formes récidivantes seraient plus fréquentes chez les patients d'origine orientale et latine.

### **Formes d'évolution prolongée**

- § Certaines CRSC (5 à 10 % des cas) vont se prolonger sur 6 à 12 mois, sans période de rémission.
- § On retrouve des altérations multifocales +/- étendues de l'EPR, associées à un (ou plusieurs) point de diffusion, peu actif mais persistant.
- § Parmi ces formes, peu évoluent en ERD, généralement après plusieurs récurrences, en quelques années.
- § Le passage à l'ERD s'accompagne d'une multiplication des points de diffusion, et d'une accentuation des altérations de l'EPR.

### **CRSC chronique ou épithéliopathie rétinienne diffuse (ERD)**

- § L'ERD a longtemps été classée parmi les CRSC atypiques, puis comme maladie sans lien avec la CRSC
- § Depuis peu, on considère qu'il existe un continuum entre les 2 maladies, et que l'ERD serait la forme chronique de la CRSC.
- § La persistance prolongée d'un DSEP à atrophie progressive étendue de l'EP à fuite diffuse de fluo.
- § Davantage observée après 40 ans, la prédominance masculine n'est pas retrouvée.
- § Elle concerne moins de 15 % des patients, et prédomine chez les Asiatiques et Hispaniques.
- § **SF** : métamorphopsies chroniques, avec BAV parfois sévère d'un ou des 2 yeux (50 % des cas).
- § BAV : extension fovéolaire de la plage atrophique de l'EP, ou chronicisation du DSEP rétrofovéolaire.
- § En angiographie, on retrouve des zones d'altérations diffusantes de l'EPR, souvent de topographie interpapillomaculaire inférieure, avec un aspect de coulée en « queue de comète », du fait de la gravité.
- § Sur le plan angiographique, un stade « précicatriciel » montre un point de diffusion moins intense et moins homogène, plus irrégulier, associé à des altérations de l'EPR.
- § Le DSR se réapplique progressivement, après un certain délai.
- § Au stade « cicatriciel », on n'observe parfois aucune séquelle, mais le plus souvent, un effet fenêtre lié à une altération focalisée de l'EPR apparaît au niveau de la cicatrice du point de fuite.
- § Dans 10 % des cas, on retrouve des néovaisseaux sous-rétiniens.
- § L'extension des altérations de l'EP peut aller jusqu'en PR.
- § En OCT, il peut exister des DSEP localisés à proximité de la fovea. L'EP paraît irrégulier, ces irrégularités correspondent aux altérations de l'EPR visibles au FO.
- § Parfois on note des espaces cystoïdes intrarétiniens.
- § L'ERD est une affection chronique avec phases d'exacerbations et rémissions, associée à un sombre pronostic visuel à long terme.
- § Le traitement de l'ERD n'est pas bien codifié.

## DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

### Chez le sujet jeune

#### § *DSEP idiopathique du sj jeune*

- Affection relativement rare
- Serait la forme « compensée » de la CRSC, à laquelle elle peut être associée.
- Il n'existe pas de point de fuite localisé en angiographie. La surface du DSEP s'imprègne d'emblée et en totalité de fluo et conserve des limites nettes tout au long de la séquence.

#### § *Maladie de Vogt - Koyanagi - Harada (VKH)*

- Evoquée devant la présence d'un DSR au FO chez un sujet jeune.
- Cependant les **DSR** sont le + souvent **multifocaux, bilatéraux**, associés à une **uvéite** et une **papillite**, ainsi qu'à des **lésions multiples au niveau de l'EPR**, sous forme de **taches jaunes**.
- Le contexte clinique de **signes méningés** ou **encéphaliques** associés étaye le diagnostic.

#### § *Pseudohistoplasmose ou choroidopathie hémorragique du sj jeune*

- Soulèvement bulleux de la rétilne neurosensorielle, associé à un petit bouquet de NV sous-rétiniens débutants peut passer pour un point de diffusion.
- Cependant, le FO retrouve des exsudats profonds et une petite hémorragie, ainsi qu'une BAV sévère.

#### § *Ischémie choroïdienne aigue multifocale*

- Le contexte clinique est très différent : elle s'observe au cours d'une affection générale type HTA maligne, toxémie gravidique, coagulation intravasculaire disséminée (CIVD), périartérite noueuse.
- Le DSR est bulleux, unique ou multiple, au PP, associé à des taches jaunes multiples de l'EPR dans les zones de soulèvement, ou parfois étendu avec un aspect de DR exsudatif.
- L'angiographie montre un retard circulatoire choroïdien prolongé, avec remplissage en mosaïque.

### Chez le sujet âgé

#### *Néovaisseaux sous rétiniens*

- L'étiologie principale à ne pas méconnaître est la **DMLA compliquée de NV sous-rétiniens**.
- L'âge est un peu plus avancé, le caractère bilatéral de l'atteinte est constant, ainsi que l'absence d'amélioration spontanée de la maladie.
- On peut retrouver des hémorragies, exsudats lipidiques intra-rétiniens et drusen dans la DMLA, contrairement à la CRSC chronique où ces signes ne sont jamais présents.

## TRAITEMENT

§ Aucun traitement médical n'est efficace, malgré l'essai de nombreuses thérapeutiques.

§ Les corticoïdes ont même révélé par la suite leur rôle aggravant de la maladie.

§ Le stress serait responsable de modifications locales de la perméabilité choriocapillaire et d'une adhérence moindre entre choriocapillaire et Bruch, ceci prédisposerait au décollement séreux maculaire.

§ *L'acétazolamide* a prouvé son efficacité dans le raccourcissement de la durée de résolution clinique, subjective et objective, sans avoir d'effet sur l'AV finale, ni d'effet préventif des récives.

## PHOTOCOAGULATION

- § La photocoagulation laser ne permet pas de diminuer la fréquence des rechutes, ni de prévenir l'évolution vers une forme chronique : l'ERD.
- § Elle permet seulement une résolution plus rapide du DSR ( 2-3 semaines / 3-4 semaines), hâter la récupération visuelle sans modifier le pronostic fonctionnel à long terme, ainsi que limiter l'importance des troubles visuels post-CRSC.
- § Un des mécanismes d'action possibles de ce traitement serait le débridement de l'EPR défectueux, permettant lors de la régénérescence d'un EPR sain, la résolution de la CRSC.
- § **Les indications sont limitées** : absence d'amélioration spontanée après 6 semaines d'évolution, voire plus précoce si patient monophthalme, emploi avec poste de sécurité, ou chez des patients avec séquelles consécutives à des récives multiples.
- § **Contre-indiqué** : en cas de point de fuite juxtafovéolaire.
- § On peut proposer une photocoagulation de zones d'altérations diffusantes de l'EPR sus-maculaire pour éviter, du fait de la déclivité, une altération maculaire.
- § La photocoagulation aboutit à la résolution progressive des lésions exsudatives, permettant une amélioration ou une stabilisation de l'AV.
- § **La technique** : le point de diffusion doit être déterminé après repérage angiographique soigneux. On applique dessus 2 à 5 impacts d'intensité très modérée, de 100 µm, avec un temps bref (0,1 s).
- § **Les complications potentielles** sont :
  - Ø La photocoagulation accidentelle de la macula
  - Ø L'apparition de scotomes
  - Ø Une perte significative de sensibilité au contraste ;
  - Ø Un risque de 2 à 10 % de NVC dans les semaines ou mois suivant le traitement si surdosage.

## PDT

- § L'hypothèse d'un bénéfice pour le patient émane de la comparaison avec l'efficacité relative de la PDT dans le traitement de certaines DMLA exsudatives.
- § La PDT a permis d'obtenir une résolution des DSR dans 100 % des cas de CRSC, ainsi qu'une amélioration de l'AV d'autant meilleure qu'elle était peu altérée initialement.
- § En cas d'ERD, la PDT est proposée lorsque les zones qui pourraient être photocoagulées sont extensives au point de craindre l'apparition de scotomes invalidants.
- § Seules les zones d'hyperperméabilité identifiées par l'ICG peuvent être traitées par PDT. Celles-ci diffusent ensuite moins, une fois le traitement effectué.
- § La PDT permet la réduction rapide du ou des DSR, ainsi qu'une diminution du LSR.
- § Elle a montré son efficacité dans l'amélioration de l'AV des patients atteints d'ERD, mais des études avec recul plus important doivent être effectuées afin d'en déterminer les effets secondaires à long terme.
- § Le stade d'évolution pour lequel la PDT serait le + bénéfique n'est pas encore défini de façon consensuelle.

## CONCLUSION

- § Affection idiopathique fréquente du sujet jeune.
- § Forte prédominance masculine.
- § Favorisée par le stress et la prise de corticoïdes.
- § Point de fuite caractéristique en « plumeau » ou « jet de vapeur ».
- § Résolution spontanée dans la majorité des cas.
- § Chronicisation possible avec évolution vers une épithéliopathie rétinienne diffuse (ERD).

## DECOLLEMENT SEREUX RETINIEN



1. Introduction
2. Rappel anatomique
3. Rappel physiologique
4. Physiopathologie :
5. Diagnostic positif
  - 5.5. Clinique :
    - § *Interrogatoire*
    - § *SF*
    - § *Examen oph*
  - 5.5. Praclinique
6. Diagnostic différentiel
7. Diagnostic étiologique
  - 7.7. *DSR idiopathiques :*
    - a- DSEP "pur "*
    - b- CRSC typique*
    - c- CRSC atypique:*
    - d- Epithéliopathie rétinienne diffuse: ERD*
  - 7.7. *DSR symptomatiques:*
    - a- Néovx sous rétiniens:*
    - b- Fossette colobomateuse de la papille*
    - c- Ischémie choroïdienne aiguë*
    - d- Harada*
  - 7.7. *DSR secondaires*
    - a- DSR Ire à une rupture BHR ext*
    - b- DSR Ire à une rupture BHR int*
8. Traitement
9. Conclusion

## **DECOLLEMENT SEREUX RETINIEN**

1. Introduction

Séparation entre l'Ep et la rétine sensorielle non liée à une déhiscence ou une traction.

- altération de la BHR
- étiologies multiples
- Ex minutieux + Apport (AF, ICG, OCT, Echog, TDM ) et des exploration biologiques redressent le DC
- le TRT est étiologique
- le PC et l'évolution dépendent de la pathologie sous jacente

## 2. Rappel anatomique retine

## 3. Rappel physiologique: BHR et EP

## 4. Physiopathologie :

DSR est secondaire à une altération des BHR ext et int

BHR ext liquide provient de la choroïde

BHR int liquide provient des vx rétiniens œdème intrarétinien, mais qd l'altération est impte DSR se produit

### *Dans quelles circonstances BHR s'altèrent ?*

Ø Dans la CRSC :

Conditions d'apparition de crsc :

Accumulation d'exsudats ds la choroïde avec faiblesse de l'adhésion chorio-rétine

Présence d'un point de fuite

Inefficacité de l'Ep à absorber le liq

ICG : +++ apport important ds la compréhension du mécanisme physiopathque, « augmentation de la perméabilité vasculaire choroïdienne idiopathique »

Ø Pathologies vasculaires rétiniennes : (Coats, macroanevrismes artériels, mdie VHL) : altération des vx rétiniens exsudation massive DSR

Ø Neovx choroïdiens : altération de la BHR ext DSR

Ø Effusion uvéale :

La voie uvéo-sclérale est compromise Augm pression ds les veines choroïdiennes transsudation des vx chauriens dysfonctionnement de la pompe Ep DSR

Plusieurs facteurs contribuent au déclenchement de l'effusion uvéale : hypotonie, inflammation, aug pression vein oculaire, atteinte sclérale.

Ø Hémangiome choroïdien, métastase ch : il s'agit d'une aug de la perméabilité vasculaire choroïdienne d'origine tumorale ou malformation vx choroïdiennes

Ø VKH : auto-immunité cellulaire contre les mélanocytes de l'uvéa, peau, méninges

Ø HTA maligne, pré-éclampsie :

les vx choroïdiens st dépourvus de mécanismes d'autorégulation, et subissent une vasoconstriction dépendante du SN sympathique si HTA.

Qd le mécanisme est dépassé occlusion de la choriocapil ischémie et nécrose de l'Ep DSR

## 5. Diagnostic positif

### 5.5. Clinique :

§ **Interrogatoire :**

Age

Mode de survenue : brutal ou progressif

ATCD opht : uveite connue, œil rouge douloureux, autres path

ATCD Gx : HTA, BK , MST, leucémie...

Prise médicaments : cs

Stress

Chirurgie oculaire ou générale

§ **SF :** BAV uni ou bilt ?

Sd maculaire : métamorphopsies, micropsies

Signes associés : cutanés( poliose, vitiligo, alopecie, éruptions cutanées) ;  
articulaires (arthralgies)  
neurologiques : céphalée , diplopie, sd méningé  
respiratoires : hémoptysies

§ **Examen ophtalmologique :**

- Mesure de l'AV loin et de prés, S/C, A/C

- TO

- Seg ant : calme ou sx d'uveite ant : PRC, tyndall CA, synéchies, nodules iriens

- Seg post : vitrée : calme ou inflamm : tyndall, œufs de fourmie, banquise

Rétine : DSR bulleux, diffus, multiples ou localisés

Absence de déhiscence

Sx associés : hgies rét, oedème, exsudats, anomalies vx, foyer CR,  
vascuarite

§ Examen général : interniste, neurologique, cardio-vx..selon la path évoquée.

**5.5.Praclinique :**

Ø Angiographie à la fuo :

L'étude sémio orientation étiologique

Dsr prend la fluo aux temps précoce et persiste aux temps tardifs

Etude du remplissage vx chor, vascularisation rétinienne, diffusion

Ø ICG : meilleurs étude de la choroïde

Ø

Ø OCT : méthode de DC non invasive, sans contact,

montre la présence d'un liquide entre l'Ep et la couche des photorécepteurs  
intérêt ds la surv et le suivi de l'évolution

Ø Echg oculaire : intérêt surtout si trbles des milieux

Recherche un épaissement scléral, choroidien ou tum choroidienne

Ø Bilan biologique : inflm, infectieux selon le contexte clinique

**6. Diagnostic différentiel :**

Ø DDR rhexmatogène : présence de déhiscence

- Ø DDR tractionnel : brides V-R  
Prolifération fibro-gliale  
Voiles porte Neovx
- Ø Rétinoschésis :
  - dégénératif : clivage est situé ds la couche plexiforme externe  
Surélévation bulleuse de la rétine, la paroi interne est mince, immobile, microkys ce qui la différencie avec le DDR  
CV: scotome absolu (DDR: scotome relatif)  
OCT: +++
  - juvénile lié à l'X: clivage rétinien au nv de la couche des fibres nerveuses  
Kystes fovéolaires centraux chez 90% des sujets atteints  
OCT : +++
- Ø Œdème intrarétinien : le liquide est situé en intra rétinien. OCT et AF+++
- Ø Décollement de l'EP : FO : bombement des 2 lignes de profil ant et post. OCT+++

## 7. Diagnostic étiologique

### 7.7. DSR idiopathiques : (rupture BHR ext de cause inconnue)

- a- **DSEP "pur"** : - lésion arrondie à bords nets, située au nv de l'EP, bombante, jaune gris.
  - Angio typique : h+fluor très précoce dessinant d'emblée la totalité de la surface, augm en intensité, ne diffuse pas aux temps tardifs.
  - DSR compliqué DSEP si CRSC ou Néovx, rare
- b- **CRSC typique** (Chorio-rétinite sereuse centrale ):
  - Maculopathie idiopathique unilatérale du sujet jeune de plus de 20 ans
  - Prédominance masculine :+++ 90%
  - FDR : stress, prise de cs
  - Sd maculaire
  - DSR localisé au pole post
  - AF : un ou des points de fuite (points de diffusion) correspondant à une hyperfluorescence punctiforme aux temps précoce ds l'aire du DSR puis augm en intensité et en surface. « points de fuite en jet de vapeur ou tache d'encre »
  - ICG : hyperperméabilité choroïdienne
  - OCT : quantifie le liquide sous rétinien + surveillance+++
  - Evolution le plus svt favorable avec résolution spontanée de la poussée parfois récidive et passage vers ERD
  - TRT : - absence de tr t médical efficace
    - Arrêt des CS facteur aggravant
    - Photocoagulation du point de fuite : ne modifié pas le Pc foncll à long terme (récidives, évolution vers la chronicité)
    - CI : si point de fuite juxta fovéolaire
    - PDT : efficace ds ERD
- c- CRSC atypique:

pt de diffusion non retrouvé (trop petit ou déjà cicatrisé) ou très étendu (néovx sous rétinien)

d- Epithéliopathie rétinienne diffuse: ERD

Evolution chronique, récurrences multiples, DSR svt multiples péripapillaire + que maculaire

Angio: pts de fuites nbreux, peu actifs, DSEP svt associé, perfusion chor Nle, et svt plages d'altération étendues de l'EP

### 7.7.DSR symptomatiques:

- Rupture BHR ext: cause déterminée ou présumée
- Unifocal: néovx sous rétinien ou fossette colobomateuse
- Multifocal: ischémie aiguë choriocapillaire, Harada

**a- Néovx sous rétinien:**

- DSR frq, peu marqué (sauf chez les jeunes), svt DSEP grisâtre, Hgies, exsudats
- Formes atypiques de néovx s/s réti peuvent être confondues avec CRSC pb thérapeutique car trt totalement

**b- Fossette colobomateuse de la papille**

- Anomalie cong, unique
- DSR siège temporal de la fossette (qui est arrondie ou ovalr, jaune grise) ds 50%, DSR siège alors au nv mac, inter-papi-mac
- Angio: absence de diffusion  
Hypofluo initiale fossette puis hyperfluor augmentant tardivement  
Masquage choroïdien  
Altération EP si chronique
- complications: dégénérescence microkyst, trou mac lamellaire
- Pc péjoratif

**c- Ischémie choroïdienne aiguë**                      HTA maligne  
Pré-éclampsie

Polymorphe clinique et angio

Occlusion de la choriocapillaire      nécrose + ischémie de l'EP

Phase aiguë : lésions profondes et blanches; angio: tps précoce: hypof.tps tardif: h+f/effet fenêtre

Ces lésions en phase séquellaire      " classiques taches d'Elshnig"

TRT: equil de l'HTA

**d- Harada**

Les DSR sont le + souvent multifocaux, bilatéraux, associés à une uvéite et une papillite, ainsi qu'à des lésions multiples au niveau de l'EPR, sous forme de taches jaunes.

Contexte clinique de signes méningés ou encéphaliques associés

### 7.7.DSR secondaires

DSR constitue une complication et non un symptôme habituel

**a- DSR liée à une rupture BHR ext**

Uveite et sclérite post  
Photocoagulation massive, chirurgie du DR  
Hémangiome choroidien  
Tm choroidienne: mélanome, métastases, naevus

***b- DSR Ire à une rupture BHR int***

Occlusion veineuse ( forme pseudoangiomateuse)  
Angiome rétinien( Leber, coats, van Hippel Lindow)  
Macroanevrisme artériel  
Papillite, uveite  
Tm ( rétino, angiome papillr)

**8. Traitement**

Dépend de la cause  
Certains DSR guérissent spontanément ( DR postop)  
D'autres sont traités par corticothérapie générale.( harada, sclérite post)  
Pour certaines : CRSC laser argon au nv point de fuite

**9. Conclusion**

Le DSR est un décollement exsudatif sans déhiscence et sans traction.  
La rupture de la BHR est la base de sa physiopathologie  
Les étiologies sont nombreuses mais un interrogatoire et un Ex clinique minutieux orienteront svt le bilan paraclinique à demander.  
Le Pc dépend de l'étiologie.

# Module pathologie vasculaire de la choroïde et de la rétine

LES OCCLUSIONS VEINEUSES RETINIENNES

**I Introduction**

**II- Rappel anatomo-physiologique**

**III- Epidémiologie**

**IV- Physiopathologie**

**V- Etude clinique : TDD : Le syndrome d'OVCR**

**CDD**

**Interrogatoire**

**Examens complémentaires**

**Examen général**

**VI- Formes cliniques evolution et pronostic**

**Les OVCR**

**Forme avec capillaropathie ischémique**

**Forme avec capillaropathie œdémateuse :**

**Forme avec capillaropathie mixte**

**Formes sans capillaropathie**

*Formes selon l'atteinte du lit capillaire*

*. Formes topographiques*

**LES OBVR**

**Occlusion hémirétinienne :**

**OV et occlusion de l'artère cilio-rétinienne :**

**OVCR et GPAO**

**VII ETIOLOGIES**

Pathologie causant une altération de la paroi veineuse

Pathologies causant des anomalies hémodynamiques

Anomalies du contenu vasculaire à hyperviscosité sanguine ou troubles de l'hémostase

**VIII DG DIFFERENTIEL**

**IX- Traitement**

**X- Conclusion**

## **LES OCCLUSIONS VEINEUSES RETINIENNES**

**I- Introduction**



**Les occlusions veineuses réiniennes sont la conséquence d'un ralentissement circulatoire brutal ds le compartiment veineux.**

Ce sont des accidents graves qui peuvent mettre en jeu le pronostic visuel d'emblée par atteinte maculaire ou suite aux complications.

Sur le plan clinique, les OVR sont caractérisées par la grande variabilité de leur symptomatologie et de leur modalités évolutives.

L'angiographie est capitale pour définir l'altération du lit capillaire rétinien, permettant d'opposer les formes bien perfusés des formes ischémiques.

**Les étiologies sont multiples, mais dominées par l'artériosclérose.**

Plusieurs types de tt médicaux tel que l'hémodilution isovolémique ou la fibrinolyse locale, ont été proposés à la phase initiale de l'occlusion pour tenter de rétablir rapidement les conditions circulatoires nles et d'améliorer le pronostic visuel. Secondairement, la photocoagulation au laser a fait la preuve de son efficacité ds la prévention des complications néovasculaires et le tt des séquelles à type d'OM persistant.

## **II- Rappel anatomo-physiologique**

Veines

Lame criblée

Anastomoses optico-ciliaire

Croisement AV

Drainage maculaire

## **III- Epidémiologie**

\*Age moyen : 60 ans

\*Sexe : prédominance masculine : 55 à 60%

\*Prévalance des facteurs de risque :\_ HTA : 47à 67%

ATCD cardio-vasculaires : 45%

Diabète : 20à30%

Glaucome chronique: 12à32%

L'HTA et le glaucome chronique sont retrouvés de manière significativement plus ↑ chez les

patients porteurs d'une OVR en comparaison avec la population générale de même tranche d'âge.

Le glaucome serait plus svt présent dans les OVCR, alors que l'HTA serait plus fréquente au cours des OBV.

## IV- Physiopathologie

La physiopathologie des OVR n'est qu'incomplètement élucidée. Les mécanismes sont complexes et multifactoriels.

Mécanismes **OVCR** :

Ds les OVCR, l'obstacle à l'écoulement sanguin est situé en arrière ou au niveau de *la lame criblée*. Avec l'âge, la lame criblée s'altère → épaissement du tissu conjonctif qui devient inextensible et rigide. Parallèlement, les parois artérielles et les gaines adventicielles subissent les mêmes modifications et la lumière des veines ↓ en conséquence. La bifurcation de la veine à angle droit ds la papille peut également être source de turbulences. Ds ces cas, l'étranglement du canal scléral au niveau de la lame criblée pourrait causer une gêne physique à l'écoulement sanguin .

Le *ralentissement majeur du flux sanguin* ds le compartiment veineux semble être la première étape de l'occlusion. Ce ralentissement est secondaire à de nombreux facteurs favorisants +/- associés :

- ↓ de la pression de perfusion ds le système artériel
- ↑ de la pression intra-oculaire
- épaissement de la paroi artérielle
- sclérose de la lame criblée
- troubles de l'hémostase
- hyperviscosité sanguine

Le ralentissement du flux sanguin est à l'origine de :

- ↑ *locale de la viscosité*
- *agrégation des GR*

**.OBVR :**

\*L'OBV survient presque tjrs au niveau d'un croisement artério-veineux pathologique ou plus rarement lorsque une veine et une artère cheminent côte à côte sur qq millimètres.

La gaine adventitielle est commune à l'artère et à la veine au niveau du croisement AV.

## Conséquences

**Immédiates :**

- blocage veineux → retentissement en amont : ↑ *pression veineuse*.

Le retentissement secondaire de l'↑pression veineuse sur la circulation capillaire → deux tableaux cliniques :

\* si P veineuse > P des artéioles précapillaire → *capillaropathie œdémateuse* .

\* si P veineuse = P des artéioles → blocage artériolaire avec formation de territoires de non perfusion : *capillaropathie ischémique*.

Ischémie rétinienne → formation de néovx pré-rétiniens, prépapillaires ou iriens.  
Ces néovaisseaux peuvent se compliquer de saignement → HIV .

Des tractions vitréorétriennes peuvent s'exercer à leur niveau → DR tractionnel

Leur prolifération vers l'AIC peut aboutir au GNV.

### **A long terme**

\*Apparition de circulation de suppléance :

- **OVCR** : des anastomoses optico-ciliaires se traduisent par des boucles veineuses prépapillaires.

- **OBVR** :

une circulation de suppléance s'installe très rapidement permettant le drainage du sg veineux vers des veines non occluses :

- *vx de pontage* qui passent en pont au dessus du site de l'occlusion

- *vx de shunt*

- Parfois certaines collatérales forment des canaux préférentiels réalisant des *anastomoses veino-veineuses*.

.

## **V- Etude clinique : TDD : Le syndrome d'OVCR**

### **CDD**

**Patient âgé de 50 à 70 ans qui consulte**

- BAV variable, svt progressive , parfois brutale.

- brouillard visuel ou simple gêne visuelle

### **Interrogatoire va préciser**

- signes fonctionnels : début - évolution

-ATCD :

\*Familiaux :

\*Personnels : généraux : artériosclérose et son retentissement cardio-rénal- diabète, HTA  
oculaires : glaucome

### **Examen ophtalmologique**

*Fonction visuelle :*

**AV : BAV : le plus svt modérée, parfois importante réduite à une PL**

**CV : selon la gravité de l'atteinte :** - rétrécissement concentrique des isoptères

- élargissement de la TA

- scotome central relatif ou absolu

*Ex LAF*

- SA :**
- cornée et CA : normaux
  - ex de l'iris : RPM éliminer un rubéose irienne
  - ex de l' AIC : recherche des néovx
  - TO : ↓à la phase aigue

## **FO**

\*\*\*Tétrade caractéristique :

- **dilatation et tortuosité de l'ensemble des veines rétiniennes**

-traduisent ↑de la P hydrostatique ds le compartiment veineux

-peuvent parfois présenter des irrégularités de calibre à type de rétrécissement segmentaire, ou être masquées sur leur trajet par des Hgies ou de l'œdème rétinien.

-**Hgies :**

\**superficielles* +++en flammèches, disposées le long des fibres optiques, prédominant au PP svt associée à des hgies ponctuées disséminées au PP jusqu'en périphérie.

\**profondes* : moins fréquentes, rondes en flaque.

-**Les nodules cotonneux :**

- témoignent d'une ischémie rétinienne IIaire à une occlusion artériolaire

- nodules blanc nacré, à contours flous superficiels, predominant au PP ( péripapillaire++)

- Leur nb est proportionnel au degré d'ischémie, parfois peu nombreux voire absents dans certaines formes cliniques.

- **L'œdème papillorétinien** : est constant

-œdème rétinien diffus prédominant au PP

-OP avec dilatation des capillaires péri et épipapillaires.

\*\*\* Parfois autres anomalies : -modifications du calibre artériel, signe de croisement (HTA)

- excavation glaucomateuse de la papille

## **Examen de l'œil adelphe**

Complet : recherche particulièrement des signes de glaucome, des sequelles d'OVR.

## Examens complémentaires

### *Angiographie*

- Confirme le Dg en mettant en évidence le retard circulatoire.
- Permet d'évaluer la gravité par l'analyse du lit capillaire.

-Résultats :

**\*Retard au remplissage veineux** : noté à la phase aiguë de l'accident

**\*Atteinte du lit capillaire** : associe tjrs à des degrés variables :

- *Dilatation et troubles de la perméabilité* avec œdème rétinien prédominant au PP
- *Obstruction* avec territoires de non perfusion d'étendue et topographie variables, prédominant en moyenne périphérie.
- **OCT** : intérêt examen de l'épaisseur rétinienne et l'évaluation de l'OM.
- **CV de Goldmann** : rétrécissement des isoptères, élargissement de la tache aveugle avec scotome central absolu dans les formes ischémiques.
- **ERG** : Intérêt Dg et pronostic

## Examen général

## VI- Formes cliniques evolution et pronostic

### Les OVCR

#### Forme avec capillaropathie ischémique

Forme rare : 10 à 15% , mais la plus sévère. Atteint svt les patients de > 70 ans.

Signes fonctionnels ;BAV svt brutaleAV : ↓↓ svt réduite à la PL CV : scotome central absolu

FO : Veines très dilatées Nombreux nodules cotonneux

Placard hémorragiques profonds la rétine au PP et en moyenne périphérie.

Artères très grêles

*Angio* :

- ◆ Retard de perfusion veineuse souvent associé à un retard artériel
- ◆ Vastes territoires de non perfusion capillaire( plages hypofluorescentes de tailles variables dépourvues de vx sanguins).
- ◆ Rupture de l'arcade anastomotique périfovéolaire et non perfusion du lit capillaire

maculaire témoignant d'une maculopathie ischémique

*Evolution :*

- ◆ Très souvent défavorable, l'acuité visuelle reste effondré en raison de la maculopathie ischémique.
- ◆ L'apparition de néovascularisation est directement liée à l'étendue de l'ischémie rétinienne conduit en l'absence de traitement au GNV et'HIV.

**Forme avec capillaropathie œdémateuse :**

**La plus fréquente : 60 à 80% Atteint svt les sujets âgés de 60 à 70 ans.**

*Signes fonctionels :* Brouillard visuel s'accroissant progressivement au cours des 1<sup>ère</sup> semaines. AV : variable : relativement conservée ou ↓ en cas d'OM

CV : atteinte variable :

- Déficients centraux : scotomes centraux relatifs, élargissement de la TA
- Déficients périphériques : beaucoup plus rares tjrs minimes.

*\*FO :*

- Dilatation veineuse extrême
- Hgies de type superficielle, punctiformes ou en flammèches
- Nodules cotonneux, présents ds 2/3 des cas.
- Œdème rétinien important

*\*Angio :*

- Dilatation globale du lit capillaire responsable d'une diffusion progressive du colorant avec constitution aux temps tardifs d'un œdème diffus ou cystoïde du PP.
- Les capillaires péri et épi papillaires sont également dilatés donnant aux temps tardifs une hyperfluorescence papillaire.

*\* Evolution :*

- Favorable ds la majorité des cas (40%) : l'obstacle à l'écoulement disparaît spontanément ou sous tt, on assiste à :- disparition du brouillard visuel
  - nettoyage +/- complet du FO en qq semaines.

Le développement de circulation de suppléance sous forme de boucles veineuses prépapillaires peut également conduire à une évolution favorable.

- Cependant, le pronostic visuel peut être menacé essentiellement par deux types de complications :

**\*\*OM persistant :**

- Dans 50% des cas, l'OM peut se prolonger et devenir chronique alors que les signes cardinaux de l'occlusion régressent.

- Retentissement important sur l'AV surtout en cas de dégénérescence cystoïde avec logette centrale.

-L' OCT : Intérêt pronostic par l' étude de Interférence vitréoretinienne : la présence d'un DPV incomplet est un facteur de risque de persistance de l'OM.

- Peut évoluer vers d'autres complications à l'origine d'un scotome central : altération de l'EP, trou maculaire lamellaire, MER, fibrose sous rétinienne

**\*\*Evolution vers une forme mixte ou ischémique = conversion :**

- Certaines formes œdémateuses peuvent s'aggraver de manière progressive ou par poussées durant les 1<sup>er</sup> mois, avec ↑ des Hgies et extension des territoires d'ischémie ( la fce des conversion estimée entre 34 et 54%).

*Forme avec capillaropathie mixte*

Cette forme peut s'observer d'emblée ou bien à l'occasion de l'aggravation d'une forme initialement œdémateuse.

*FO :*

Nombreuse hémorragies de tout types,

Nombreux nodules cotonneux

Œdème rétinien diffus

*Angio :*

Juxtaposition de territoire de non perfusion capillaire et de territoire de capillaires dilatés laissant diffuser le colorant. (Les territoires de non perfusion sont bordés par les capillaires dilatés).

*Evolution :*

Peut être favorable, mais souvent l'ischémie s'étend progressivement avec atteinte de la maille périfovéolaire et risque de néovascularisation irienne, prépapillaire, ou préretinienne dans 50% des cas environ.

**Formes sans capillaropathie**

Cette forme sans capillaropathie ou avec capillaropathie minime également appelée <forme régressive du sujet jeune>, survient chez des patients dont l'arbre vasculaire est sain. Elle est de loin la forme la plus bénigne

**Les Occlusions de branches veineuses**

\*Comme pour l'OVCR, on peut décrire un tableau commun aux OBV, mais l'étude angio du

lit capillaire permettra de différencier des formes cliniques à caractères évolutifs distincts.

**\*Age moyen : 65 ans**

*Signes fonctionnels* : variables

- gêne visuelle à type de sensation de brouillard ou de voile, le plus svt progressive plus svt absents avec de découverte fortuite

*FO* :

L'OBV se situe au niveau d'un croisement AV pathologique

Le territoire de drainage de cette veine présente des signes caractéristiques :

**- Hémorragies superficielles ou profondes**

- Nodules cotonneux en nb variable

- Œdème rétinien

- Aspect sombre, tortueux et dilaté de la veine occluse en amont de l'obstacle. Cette dilatation propagée à tout les affluents tributaires de la veine.

*Angio* :

\*retrouve les deux signes caractéristiques de l'OVR :

- Retard du remplissage veineux en amont de l'occlusion

- Atteinte du lit capillaire

\*Permet de déterminer le siège exact de l'occlusion par rapport au drainage maculaire ; élément important du pronostic.

\*Au site de croisement, la colonne sanguine est rétrécie, irrégulière ,parfois interrompue avec parfois hyperfluorescence localisée témoignant de la souffrance endothéliale.

\*Si une circulation de suppléance s'est mise en place, les vx de shunt anormalement dilatés laissent diffuser le colorant aux temps tardifs, contribuant à la constitution de l'œdème rétinien diffus ou cystoïde.

*Formes selon l'atteinte du lit capillaire*

**OBV œdémateuses** : Les plus fréquentes → Angio : dilatation de l'ensemble des capillaires ds le territoire de l'occlusion, avec parfois OMC partie.

**OBV ischémiques** :



- Fonction visuelle : AV parfois effondrée avec présence d'un scotome central ou paracentral s'il existe une maculopathie ischémique

- Angio : présence de nombreux territoires de non perfusion.

- Risque de néovascularisation qd l'ischémie est étendue.

### **OBV mixtes :**

-Angio : Juxtaposition de territoire de non perfusion capillaire et de zones de dilatation capillaires avec élargissement de la ZAC et œdème maculaire.

Le plus st la capillaropathie œdémateuse prédomine au PP et les territoires ischémiques en moyenne périphérie.

. *Formes topographiques*

### **OBV de 1<sup>er</sup> ordre**

### **OBV de 2<sup>ème</sup> ou de 3<sup>ème</sup> ordre**

### **Occlusion hémirétinienne :**

#### **Occlusion hémisphérique**

OBV dont le retentissement concerne la moitié sup ou inf de la rétine ( parfois les moitiés nasales ou temporales). Surviennent qd les veines temporales et nasales se rejoignent avant l'entrée ds le nerf optique. Le site de l'occlusion peut être sur le rebord de la papille ou très proche, tjrs au niveau d'un croisement AV.

#### **Occlusion hémicentrale**

Elles retentissent également sur une hémirétine mais le site de l'obstruction n'est pas un signe de croisement. Il s'agit d'une anomalie congénitale constituée d'une dualité du tronc de la veine centrale, qui existe ds 20% des cas. L'obstruction se situe en arrière de la lame criblée. Formes associées

### **OV et occlusion de l'artère cilio-rétinienne :**

#### **OVCR et GPAO**

## **VII -ETIOLOGIES**

- § OVR = le plus souvent maladie multifactorielle sur terrain prédisposant (âge et artériosclérose (HTA))
- § En absence de facteurs de risque cardiovasculaires et/ou chez un sujet jeune, il faudra rechercher une cause à l'origine de modifications circulatoires (troubles rhéologiques ou troubles d'hémostase)
- § Les pathologies associées à une OVR sont multiples. En se basant sur la triade de Virchow :

#### Pathologie causant une altération de la paroi veineuse

- § Maladies inflammatoires (vascularites occlusives) ou dégénératives veineuses
  - Ø HTA
  - Ø Diabète
  - Ø Infectieuses : syphilis, tuberculose, rétinite (VIH, VZV), Lyme
  - Ø Inflammatoires : sarcoidose, Behçet, choréïdite sépigineuse, vaccination hépatite B, névrite optique

#### Pathologies causant des anomalies hémodynamiques

- § Hypodébit : hypoTA, décompensation cardiaque, déshydratation, insuffisance carotidienne interne, grossesse, vasospasme
- § Compression veineuse externe : athérosclérose de l'ACR, tumeur orbitaire, ophtalmopathie dysthyroïdienne, abcès orbitaire, anesthésie rétrobulbaire, boucles congénitales veineuses, drusen papillaires, Syndrome de traction vitréopapillaire.
- § Hyperpression veineuse : fistule carotido-caverneuse

#### Anomalies du contenu vasculaire à hyperviscosité sanguine ou troubles de l'hémostase

- § Dyscrasies sanguines : lymphome, leucémies, hémoglobinopathies, thrombocythémie essentielle
- § Dysglobulinémies : myélome multiple, gammopathie monoclonale, cryoglobulinémie
- § Hypercoagulabilité héréditaire : Déficit en protéine C ou S ou antithrombine III (inhibiteurs de la coagulation), syndrome des Ac anti-phospholipides, troubles de la fibrinolyse, hyperhomocystéinémie
- § Hypercoagulabilité acquise : carcinome, insuffisance rénale, anticoagulants lupiques, contraceptifs oraux.

### VIII- DG DIFFERENTIEL

- § L'interrogatoire, l'examen clinique et l'AF permettent d'éliminer d'autres causes de BAV brutale indolore sur il blanc
  - Ø OACR : AV réduite à PL (+), la pupille est en mydriase avec abolition du RPM direct. Le FO montre l'aspect d' dème rétinien ischémique blanchâtre avec macula rouge cerise
  - Ø NOIAA : FO : dème papillaire avec qq hémorragies superficielles chez patient ayant des facteurs de risque cardio-vasculaires
  - Ø DR avec atteinte maculaire : phosphènes ou myodesopsies, amputation CV
  - Ø HIV : peut être la complication d'un OVR passée inaperçue ou liée à une autre cause (déchirure rétinienne, RD, sténose carotidienne sévère)

### IX- Traitement

## 1-Buts

- traiter et équilibrer les facteurs de risque
- Améliorer les conditions circulatoires
- Lutter si possible contre l'obstacle veineux
- Traiter spécifiquement certains symptômes

## 2-Moyens

### *1/ traitement médical*

#### *tt du terrain :*

équilibration HTA, diabète, tt d'une hyperlipémie ou d'un glaucome

#### *tt fibrinolytique*

urokinase, stréptokinase, rt-PA

But : dissocier le trombus.

Doivent être administrés le plus précocement possible

#### *tt anticoagulant et antiagrégant*

##### tt anticoagulant :

But : limiter l'extension d'un thrombus

Tt approprié qd il existe des troubles de la coagulation reconnus. Efficacité non prouvée ni à titre curatif, ni préventif.

Risque de complications hémorragiques locales et générales.

##### Tt antiagrégant plaquettaire

#### **Utiles ds le tt de l'artérisclérose**

#### *tt par hémodilution isovolémique*

-Permet de ↓la viscosité sanguine en ↓le taux d'hématocrite de 28 à 35%.

- Ce traitement doit être proposé à toute OVCR le plus rapidement possible après le début de l'occlusion car la précocité du traitement est un facteur important du pronostic visuel.

-Technique : soustraction d'une certaine quantité de sang compensée par la perfusion isovolémique de plasma autologue ou de substitut plasmatique.

**Diamox** : semble peu efficace dans les œdèmes réiniens d'origine vasculaires

**Corticoides** : Par voie générale ou locale

Ils ont un effet antioedémateux → diminution de l'OM et d'une amélioration de la vue. Mais

phénomènes de rebond à l'arrêt du traitement.

La corticothérapie par voie générale peut être administrée à la phase aiguë de l'OVCR, lorsque une étiologie inflammatoire est fortement suspectée.

***O<sub>2</sub> hyperbare*** : certaines études ont montré son efficacité dans le traitement des oedèmes maculaire d'origine vasculaires (amélioration AV transitoire, diminution de l'OM clinique et angiographique)

## ***2/ traitement physique***

### ***Photocoagulation au laser :***

Essentiellement deux objectifs :

- Prévenir ou faire régresser la néovascularisation
- Traitement de l'OMC persistant
- ***La PPR*** doit être réalisée en plusieurs séances pour obtenir 3000 à 5000 impacts confluent de 300 à 500  $\mu$  m de diamètre de l'arcade des vx temporaux, jusqu'à l'ora serrata.

La réalisation de la PPR est parfois difficile au cours des formes ischémiques sévères en raison de la présence de flaqes hémorragiques profondes et de l'épaississement rétinien.

- ***Traitement de l'OMC*** : La grille maculaire

### ***:3/ traitement chirurgical***

- Plusieurs traitement ont été proposés dans la phase aiguë de l'OVR mais dont l'efficacité n'a pas été prouvée :
  - Décompression de l'anneau scléral postérieur (OVCR)
  - Injection de gaz expansif dans le but de libérer les adhérences vitréomaculaires pouvant être incriminés dans l'OM persistant.
  - Section de la gaine adventitielle commune au niveau d'un croisement AV (OBV).

- Traitement des complications :

- *la cryothérapie panrétinienne* : permet d'obtenir une destruction des couches externes de la rétine équivalente à une PPR.

Application d'impact confluent sur 360°; 3 ou 4 rangés en arrière de l'insertion des muscles, sous contrôle ophtalmoscopique.

Indiquée devant une rubéose irienne dans le cas où la PPR ne peut être réalisée rapidement et de manière satisfaisante.

- *Vitrectomie (HIV)*

- *Intervention filtrante (GNV)*

### 3-Indications

a-Tt curatif :

OVR à la phase aiguë :

\*Tt médical des facteurs de risque systémique :

\*Tt anticoagulant ou fibrinolytique si < 6 heures.

\*Hémodilution isovolémique : OVCR ou OBV : œdémateuse ++, mixte, ischémique

\*Photocoagulation panrétinienne :

**OVCR** : Formes ischémiques : PPR dense et rapide si l'étendue des territoires de non perfusion est  $\geq 50\%$ .

Formes mixtes : PPR d'emblé ou Surveillance, si  $\uparrow$  de l'ischémie rétinienne : PPR.

OBV : photocoagulation sectorielle : si ischémie  $\geq 5 \text{ } \emptyset$  papillaires

#### \*Surveillance

-OVR œdémateuses

-OVR mixtes(pour certains)

-OVCR si étendue des territoires de non perfusion est < 50%.

-OBV si ischémie < 5  $\emptyset$  papillaires

Surveillance clinique :(iris, AIC, FO) Tous les 15 jours pdt 3 mois

Tous les mois pdt 3 mois

Tous les 3mois pdt 1 an

Surveillance angio/ 3 mois

OBV :

Surveillance clinique tous les mois les 3 premiers mois puis espacer

Surveillance angio / 3 à 4 mois

OVR au stade de complications :

\*OMC persistant : grille maculaire si : -OMC > 6 mois (3 mois EMC 98)

-AV < 5/10

-lorsque les hémorragies rétinienne ont régressé

-patients de moins de 65 ans

\*Complications néovasculaires : **OVCR** : PPR dense et rapide

**OBV** : photocoagulation sectorielle

\* Exsudats maculaires : photocoagulation au centre des exsudats.

\* HIV : vitrectomie + laser

\* GNV : PPR ou cryo

b-tt preventif

## **X- Conclusion**

# ***OCCLUSIONS ARTERIELLES RETINIENNES***

## ***INTRODUCTION***

## ***RAPELL ANATOMIQUE ET PHYSIOLOGIQUE DE LA VASCULARISATION DE LA RETINE***

## ***PHYSIOPATHOGENIE***

### ***Occlusion de l'artère centrale de la rétine (OACR)***

#### **CLINIQUE**

#### **ANGIOGRAPHIE À LA FLUORESCÉINE**

#### **ÉVOLUTION**

#### **ÉTIOLOGIES**

#### **TRAITEMENT**

### ***Occlusions d'une branche de l'artère centrale de la rétine***

#### **CLINIQUE**

#### **ANGIOGRAPHIE À LA FLUORESCÉINE**

#### **ÉVOLUTION ET PRONOSTIC**

#### **ÉTIOLOGIE**

#### **TRAITEMENT**

### ***Occlusion d'une artère ciliorétinienne***

#### **.CLINIQUE**

### ***Occlusion combinée de l'artère et de la veine centrale de la rétine***

#### **CLINIQUE**

#### **ÉVOLUTION**

### ***Occlusions artériolaires***

### ***Occlusion de l'artère ophtalmique***

#### **CONCLUSION**

# ***OCCLUSIONS ARTERIELLES RETINIENNES***

- § Tableaux cliniques différents selon le site de l'obstruction.
- § Evolution et pronostic visuel différents :
  - Ø selon qu'il s'agit d'une occlusion d'un gros tronc ou d'une artériole
  - Ø selon que la macula est épargnée ou non
- § ACR (branche artère ophtalmique) à 2 branches (supérieure et inférieure) à chacune donne une branche temporale et nasale à division sur mode dichotomique
- § Vascularisation rétinienne de type terminal sans anastomose entre artérioles rétiniennes ou avec la vascularisation choroïdienne. Anastomoses uniquement au niveau capillaire rétinien.
- § Une occlusion, quelle que soit sa localisation à ischémie du territoire concerné d'aval
- § Rétine neurosensorielle = tissu fragile et ischémie à lésions définitives en quelques heures.
- § OAR = accidents graves à Urgence en ophtalmologie où délai de prise en charge = élément capital.
- § Le plus souvent, OAR = traduction souffrance du système vasculaire dans son ensemble à bilan général complet pour éviter qu'une urgence fonctionnelle visuelle ne se transforme en une urgence vitale.

## ***RAPPEL ANATOMIQUE ET PHYSIOLOGIQUE DE LA VASCULARISATION DE LA RETINE***

### ***PHYSIOPATHOGENIE***

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

- **La circulation choroïdienne** est sous-jacente à la rétine. Elle est alimentée par les artères ciliaires postérieures, et assure la nutrition et l'oxygénation des couches externes (profondes) de la rétine, c'est à dire l'épithélium pigmentaire de la rétine et les photorécepteurs.
- **La circulation rétinienne** proprement dite est issue de l'artère centrale de la rétine et vascularise les couches internes de la rétine c'est à dire les cellules bipolaires, les cellules ganglionnaires et les fibres optiques :
  - L'artère centrale de la rétine, se divise en deux branches supérieure et inférieure se divisant elles-mêmes, chacune, en branche temporale et branche nasale. La division se poursuit ensuite sur un mode dichotomique.
  - la vascularisation rétinienne est de type terminal, c'est à dire que tout le sang qui pénètre par l'artère centrale ressort de l'œil par la veine centrale de la rétine. Il n'y a pas d'anastomose possible avec une circulation de voisinage.



- l'arrêt circulatoire dans le territoire de l'artère centrale de la rétine entraîne des lésions ischémiques définitives de la rétine interne en 90 minutes :
  - § de ce fait, les occlusions artérielles rétiniennes entraînent souvent une perte d'acuité visuelle sévère de l'œil atteint malgré la mise en route d'un traitement en urgence.
- de plus, elles sont le plus souvent la traduction d'une atteinte vasculaire sur l'axe carotidien ou d'une cardiopathie emboligène. Elles devront être l'occasion d'un bilan étiologique pour éviter qu'une urgence fonctionnelle visuelle ne se transforme en une urgence vitale

### ***Occlusion de l'artère centrale de la rétine (OACR)***

- § Pathologie **rare**. Le plus souvent **60 ans** avec **prédominance masculine**.
- § Elles peuvent se produire chez des adultes jeunes et même des enfants.
- § L'accident est bilatéral dans 1 à 2% des cas.

### **CLINIQUE**

#### **SF**

- § **BAV brutale** typiquement **indolore**.
- § Parfois un ou plusieurs épisodes d'**amauroses fugaces antérieures**.

#### **SP**

- § **AV effondrée**, le plus souvent limitée à PL (+)
- § Dès les premières minutes suivant l'occlusion artérielle : la **pupille** est en **mydriase**, le **RPM direct** est **aboli** et le **consensuel conservé**.
- § **HTO** ou **NVI** sont des éléments importants à rechercher lors de l'examen initial.
- § Dans les tout premiers instants, le FO peut apparaître normal : le diagnostic doit être alors porté devant **BAV brutale + déficit afférent pupillaire + FO normal**
- § Le FO peut cependant montrer un **rétrécissement diffus du calibre artériel**.
- § Un courant granuleux peut être visible.
- § L'**œdème blanc rétinien ischémique**, traduisant la **souffrance ischémique des couches internes de la rétine**, apparaît dans les heures qui suivent l'occlusion.
- § La fovéa, de par sa vascularisation choroïdienne, peut apparaître « rouge cerise » par contraste avec tout le reste de la rétine d'aspect « blanc laiteux »
- § On peut observer la présence d'embolus rétiniens au FO (20 %), localisés le plus souvent au niveau des bifurcations artérielles.
- § Il existe une artère ciliorétinienne (25 %) permettant de préserver un territoire temporo-papillaire normalement perfusé échappant à l'ischémie rétinienne :
  - Ø Dans les cas où seulement une partie de la région inter-papillo-maculaire est préservée, l'AV est moins effondrée mais reste généralement < 2/10
  - Ø Dans 10 % des cas seulement, une artère ciliorétinienne permet une épargne fovéolaire

et l'AV est le plus souvent > 4/10

## ANGIOGRAPHIE À LA FLUORESCÉINE

- § **Non indispensable** au diagnostic, sa réalisation **ne doit pas retarder la mise en route du traitement.**
- § Marquée par un **retard de perfusion artérielle (allongement du temps bras-rétine)** et surtout par un **allongement du temps vasculaire rétinien artérioveineux.**
- § Au temps précoce : **absence totale de perfusion artérielle et du lit capillaire.**
- § Ensuite, selon les niveaux d'occlusion, on peut observer :
  - Ø Remplissage très lent des vaisseaux rétiniens, le lit capillaire restant peu ou pas visible
  - Ø Remplissage fractionné de l'arbre vasculaire
  - Ø Absence de perfusion de certains territoires, persistante au temps tardif
- § **Remplissage choroidien** habituellement **normal.** Parfois retard de remplissage choroidien associé.
- § **Si défaut de perfusion choroidienne prolongé** à suspicion occlusion de l'artère ophtalmique.
- § Si embolie rétinien, hyperfluorescence peut apparaître progressivement au siège de l'obstruction.

## ÉVOLUTION

- § **Evolution spontanée est quasiment toujours défavorable.**
- § Des **lésions rétiniennes définitives** apparaissent **après 90 à 100 minutes d'ischémie.**
- § Quand l'ischémie rétinienne est brève à récupération fonctionnelle possible à des degrés variables
- § En l'absence de traitement, généralement pas d'amélioration de l'AV, sauf dans les cas où il existe une artère ciliorétinienne vascularisant la fovéa.
- § Le plus souvent, régression de l'œdème rétinien sur une période allant de 4 à 6 semaines.
- § Progressivement, **papille** devient **pâle atrophique** et **artères rétiniennes grêles, filiformes, disparates.**
- § Angiographiquement, reperméabilisation complète dans les jours suivant l'épisode aigu.
- § Les complications néovasculaires ne sont pas rares :
  - Ø **NVI avec risque de GNV** survient dans 15 à 20 % des cas et dans un **délai de 1 à 15 semaines (beaucoup plus tôt que dans les OVCR)**
  - Ø Lorsque l'obstruction est sévère et la réperméabilisation tardive (> 1 semaine), le risque de NVI est majeur. Une NVI déjà présente lors de l'examen initial témoigne d'une pathologie ischémique préalable à l'accident aigu et doit faire fortement évoquer une pathologie carotidienne.
  - Ø Une NVR est également possible, mais la fréquence est moindre (2 à 3 %)
- § La PPR, dans ces cas, est un outil efficace et permet une régression des néovaisseaux iriens lorsqu'ils sont présents, dans la majorité des cas (65 %)

## ÉTIOLOGIES

- § Multiples et variées.
- § L'association à une pathologie systémique sous-jacente ou la découverte de facteurs de risque vasculaire sont fréquentes, même si le mécanisme physiopathologique est parfois difficile à établir avec certitude.
- § On peut classer les étiologies dans plusieurs grandes classes selon le mécanisme en cause :
  - Ø embolies
  - Ø thromboses
  - Ø troubles de la coagulation
  - Ø causes oculaires ou locales

### ***Embolies***

- § Emboles rétiniens visibles chez 20 à 40 % des patients présentant une OACR.
- § Ils peuvent être de différents types.
- § Même si mécanisme embolique fortement suspecté, l'embolie n'est pas nécessairement visible au FO.
- § Des emboles peuvent aussi être visibles chez des patients asymptomatiques.

### ***Emboles de cholestérol***

- § Brillants, jaunâtres, réfringents, ce sont **les plus fréquemment observés**.
- § L'obstruction est souvent incomplète.
- § Ils ont le plus souvent pour point de départ une **plaque d'athérome ulcérée de la carotide interne**.

### ***Emboles fibrinoplaquettaires***

- § Allongés, grisâtres, ils se morcellent spontanément.
- § Ils sont responsables d'occlusions incomplètes.
- § Leur origine est **également carotidienne**, le plus souvent.

### ***Emboles calcaires***

- § Blanchâtres, de plus grande taille, ils sont plus rares, souvent uniques.
- § Leur origine est **le plus souvent cardiaque**.
- § On les retrouve volontiers lors de **pathologies valvulaires mitrales ou aortiques**.

### ***Embolies exogènes***

- § Le talc chez les toxicomanes
- § Les corticoïdes injectés dans les tissus de la face peuvent être responsables d'OAR

Beaucoup plus rarement :

- § **Emboles leucocytaires** au cours d'une vascularite, d'une rétinopathie de Purtscher, d'une endocardite infectieuse

- § **Emboles lipidiques** consécutifs à une fracture des os longs
- § **Emboles de liquide amniotique**
- § **Emboles tumoraux** (myxome de l'oreillette).
  
- § Si mécanisme embolique en cause, le **FO ne permet pas toujours de voir l'embolie rétinien**.
- § La visualisation d'embolie rétinien au cours d'une OAR n'est pas un signe prédictif ni de sténose carotidienne significative (supérieure ou égale à 50 %), ni d'une pathologie cardiaque.
- § Les pathologies générales, responsables de la formation et de la migration d'emboles, sont multiples : **L'athérosclérose carotidienne représente de loin la cause la plus fréquente**.
- § On retrouve aussi la migration d'un embolie dans des cas de dissection carotidienne, traumatique ou non.
- § Les embolies d'origine cardiaque peuvent être secondaires à une pathologie valvulaire, à un prolapsus de la valve mitrale, à un thrombus intracavitaire après IDM, à un myxome de l'oreillette.
- § Les OAR ont également été rapportées après examen radiologique : angiographie carotidienne, lymphangiographie, hystérosalpingographie.

### Thromboses

- § Responsables d'une occlusion complète du trajet artériel.
- § Entrent dans ce cadre les artérites gigantocellulaires, les maladies de système, les collagénoses.

### **Maladie de Horton**

- § A rechercher systématiquement chez les sujets > 50 ans.
- § Les manifestations ophtalmologiques sont fréquentes, présentes dans la moitié des cas :
  - Ø BAV (99 % des cas)
  - Ø Episodes d'amaurose fugace (30 % des cas)
- § La névrite optique ischémique antérieure aiguë (NOIAA) est l'atteinte la plus souvent retrouvée (80 %) mais une OACR est retrouvée dans 14 % des cas et une occlusion de l'artère ciliorétinienne dans 22 %.

### **Autres étiologies**

- § Les autres étiologies sont le LED, la maladie de Wegener, la maladie de Takayasu, la maladie de Kawasaki, le syndrome de Churg et Strauss

### Troubles de la coagulation (En particulier chez des sujets jeunes)

- § Plusieurs anomalies des facteurs activant la fibrinofomation ont été retrouvées au cours d'OAR :
  - Ø Déficits congénitaux en protéine inhibitrice de la coagulation (protéine C ou S, antithrombine III)
  - Ø Résistance à la protéine C activée

- Ø Mutation du facteur V Leiden
- § Egalement, dans cette catégorie les cas d'OAR au cours de la grossesse ou chez la femme sous CO oestroprogestative et la femme jeune migraineuse représente un terrain à risque.

### Causes locales

#### **Causes oculaires**

- § Boucle artérielle prépapillaire
- § Drusen de la papille
- § Foyers toxoplasmiques
- § Macroanévrismes artériels :
  - Ø sont habituellement observés sur les terrains d'HTA et d'athérosclérose.
  - Ø se traduisent par des manifestations chroniques à type de réaction exsudative de voisinage ou aiguës sous forme d'hémorragies intra-, pré- ou sous-rétiniennes, ou d'OBA sur laquelle ils se situent.
  - Ø L'AF : précise le degré de dilatation anévrysmale et d'obstruction de la circulation à ce niveau.
  - Ø L'évolution se fait souvent spontanément vers la guérison par un processus de sclérose.
  - Ø Une photocoagulation directe du macroanévrisme n'est indiquée qu'en cas d'aggravation progressive d'une réaction exsudative menaçant la macula, elle peut entraîner une occlusion artérielle et n'est habituellement proposée que lorsque le macroanévrisme est situé en aval des branches à destinée maculaire.

#### **Causes orbitaires**

- § Au cours des traumatismes orbitaires : mécanisme compressif ou par lésion vasculaire directement.
- § D'autres causes possibles : injection rétrobulbaire, cellulite, hématome.

### Bilan étiologique

- § N'est pas systématique et complet chez tous les patients.
- § **Orienté** en fonction du **terrain**, de l'**interrogatoire**, de l'**examen ophtalmologique** et **général**.
- § Interrogatoire fondamental : antécédents d'HTA, de diabète, de pathologie cardiovasculaire, de tabagisme, d'hypercholestérolémie, le contexte de survenue (spontanée ou provoquée), l'heure du début des SF. Il recherche également la survenue d'épisodes d'amaurose fugace antérieure.
- § L'examen ophtalmologique :
  - Ø Présence d'embolies rétiniens : cholestéroliques, en faveur d'une pathologie carotidienne, calcaires, penser à une pathologie cardiaque emboligène.
  - Ø L'examen général doit être pratiqué par un médecin interniste. Il guide la suite des investigations.

#### **Examens complémentaires**

§ *Biologie*

- Ø VS en urgence, surtout chez le sujet de > 50 ans
- Ø NFS + plq
- Ø Glycémie
- Ø Bilan lipidique complet
- Ø Temps de prothrombine (TP) et Temps de céphaline activé (TCA)
- Ø Facteurs de la coagulation, protéine C, protéine S et antithrombine III chez le sujet jeune

§ *Bilan carotidien*

- Ø Auscultation : recherche d'un souffle carotidien.

§ *Doppler des vaisseaux du cou*

- Ø Chez le sujet jeune, comme chez le sujet âgé.

§ *Bilan cardiologique*

- Ø Auscultation, (ECG), échographie en fonction de l'examen clinique.

§ D'autres explorations complémentaires pourront être demandées en fonction des cas

§ Chez le sujet jeune < 40 ans, les OAR sont des accidents rares à bilan complet et méthodique car une étiologie est retrouvée le plus souvent et les étiologies diffèrent de celles du sujet plus âgé.

§ L'athérosclérose existe chez le sujet jeune, mais une obstruction carotidienne ou une ulcération de plaques à l'origine d'embolies sont des complications extrêmement rares, à l'inverse du sujet plus âgé.

§ Une **OAR chez un sujet jeune = accident grave et signal d'alarme** devant faire **rechercher une pathologie systémique sous-jacente pouvant menacer le pronostic vital.**

## **TRAITEMENT**

§ OACR = une des rares véritables urgences en ophtalmologie à menace rapide de la fonction visuelle.

§ Peut être le témoin d'une pathologie systémique sous-jacente.

§ Bilan étiologique et traitement doivent être menés dans le même temps, en urgence.

§ 2 grands volets : traitement étiologique et traitement de l'affection rétinienne.

### *Traitement étiologique*

§ Il doit être adapté aux multiples causes possibles responsables d'OAR.

§ Le degré d'urgence diffère selon les situations.

§ Un traitement chirurgical ou la mise en place d'un traitement anticoagulant au cours de certaines cardiopathies emboligènes est urgent pour empêcher la répétition d'accidents emboliques.

§ Une corticothérapie à fortes doses dans une maladie de Horton est urgente pour éviter la bilatéralisation.

§ Une endartériectomie devant une sténose carotidienne significative peut être retardée de quelques temps.

§ Le traitement étiologique doit donc être décidé au cas par cas.

## Traitement de l'OACR

- § La récupération visuelle après OACR est généralement faible.
- § L'objectif de tous les traitements proposés est d'obtenir une reperméabilisation artérielle le plus tôt possible avant l'apparition de lésions rétinienne ischémiques définitives.
- § Chez l'homme, la réalisation d'AF montre que l'OACR est rarement complète, la circulation choroïdienne pourrait jouer un rôle dans la survie rétinienne.
- § La précocité de mise en place du traitement est un des paramètres essentiels du traitement.

## **Massage oculaire**

- § Préconisé dans le but de mobiliser un embole.
- § Permet de faire varier la PIO et pourrait améliorer la perfusion rétinienne par vasodilatation.

**Inhalation de carbogène (95 % oxygène, 5 % carbone dioxyde) :** sans résultats convaincants.

**PCA :** Les travaux n'ont pas confirmé l'efficacité d'une telle technique

## **Traitements généraux**

- § *Acétazolamide* (Diamox) : en IV ou per os, diminue la PIO et la résistance intraoculaire du flux sanguin.
- § *Traitements vasodilatateurs* : en IV, de manipulation est délicate, n'ont pas prouvé leur efficacité.
- § *Antiagrégants plaquettaires*.
- § *Traitements anticoagulants* : n'ont pas fait preuve de leur efficacité mais l'héparinothérapie IV à la seringue électrique représente le traitement d'urgence dans de nombreux centres.
- § *Fibrinolytiques* : ttt comporte des risques, essentiellement hémorragiques. Les CI sont essentiellement :
  - Ø les accidents vasculaires cérébraux récents
  - Ø une HTA sévère
  - Ø une intervention chirurgicale récente
  - Ø des manifestations hémorragiques récentes

## **Fibrinolyse in situ**

- § De nouvelles séries ont confirmé l'intérêt de cette technique.
- § La technique : cathétérisme rétrograde de l'artère ophtalmique pour permettre l'injection in situ d'agents fibrinolytiques (urokinase ou rt-PA [*recombinant tissue type plasminogen activator*]).
- § Les contre-indications restent à peu près les mêmes que celles pour l'administration par voie générale, même si les complications décrites sont très rares.
- § Au cours d'un tel traitement, les éléments de bon pronostic sont :
  - Ø l'instauration rapide du traitement, dans les 4 à 6 premières heures
  - Ø l'absence au FO d'un œdème rétinien ischémique constitué
  - Ø une AV initiale > CLD
- § L'absence de reperfusion des artéioles maculaires à la suite du ttt est un élément de mauvais pronostic.
- § La précocité de prise en charge est donc un élément capital du pronostic.

## *Indications thérapeutiques*

- § Elles dépendent de plusieurs paramètres :
  - Ø Sièges de l'occlusion
  - Ø Ancienneté,
  - Ø Age et état général du patient
- § Toute OAR qui provoque une BAV profonde (OACR ou OBACR) avec atteinte maculaire chez un sujet jeune et en bonne forme, vue dans les 6 premières heures, doit bénéficier d'un traitement maximal visant une reperméabilisation rapide.
- § Le délai maximal peut même être repoussé jusqu'à 20 ou 24 heures.
- § Passé ce délai, on ne doit raisonnablement plus attendre de récupération et aucun traitement lourd comportant des risques ne doit alors être tenté.

## *Occlusions d'une branche de l'artère centrale de la rétine*

- § Tableau clinique variable selon :
  - Ø La localisation de l'occlusion
  - Ø L'étendue du territoire ischémique
  - Ø L'atteinte maculaire qui conditionne le pronostic de cette affection

## **CLINIQUE**

- § Début des SF : brutal et indolore
  - Ø Amputation du CV, souvent à limite horizontale.
  - Ø BAV si la branche occluse vascularise tout ou une partie de la macula
- § Le FO affirme le diagnostic en retrouvant un œdème rétinien ischémique en secteur localisé au territoire de la branche occluse.
- § Il est important de préciser les rapports exacts avec la macula.
- § Si œdème recouvre la macula, la fovea apparaît « rouge cerise ». Ces formes sont de pronostic réservé.
- § L'œdème ischémique peut affleurer la fovea.
- § L'absence d'atteinte maculaire représente le cas le plus favorable, l'occlusion est alors souvent découverte à l'occasion d'un examen systématique.
- § Le site de l'obstruction se situe souvent au niveau d'une bifurcation artérielle et celle-ci est fréquemment soulignée par la présence d'un embol visible dans plus de 60 % des cas. Pour des raisons inconnues, on a constaté que plus de 90 % des cas d'occlusions de branches concernent les branches temporales.

## **ANGIOGRAPHIE À LA FLUORESCÉINE**



- § Non indispensable au diagnostic, elle permet de préciser le degré et l'étendue de l'occlusion.
- § L'atteinte maculaire est finement analysable.
- § L'occlusion de branche se manifeste par :
  - Ø Un retard de perfusion ou une absence complète de perfusion dans la branche occluse.
  - Ø Le territoire ischémique apparaît hypofluorescent, ceci est dû à l'absence de perfusion rétinienne d'une part et à l'œdème rétinien qui réalise un masquage d'autre part.

## ÉVOLUTION ET PRONOSTIC

- § Une reperméabilisation de la branche occluse en quelques jours est l'évolution habituelle.
- § Après quelques semaines : résorption de l'œdème rétinien et remontée de l'AV.
- § Le pronostic visuel est bon. L'AV > 5/10 dans plus de 80 % des cas. Une amputation du CV persiste.
- § Les complications néovasculaires sont très rares.

## ÉTIOLOGIE

- § Les mêmes que celles des OACR avec nécessité d'un examen général et du même bilan en urgence.

## TRAITEMENT

- § Les mêmes que ceux utilisés dans les cas d'OACR mais les indications plus restreintes en raison de la bonne récupération habituelle.
- § Néanmoins, un patient en bonne santé, qui présente une OBACR avec atteinte maculaire et est vu suffisamment tôt, doit bénéficier d'un traitement maximum.

### *Occlusion d'une artère ciliorétinienne (5 % des cas d'OAR)*

- § Une artère ciliorétinienne est présente dans environ 30 % des yeux.
- § Elles ont pour origine la vascularisation ciliaire courte postérieure.
- § Elles émergent habituellement en temporal de la papille de façon distincte de l'ACR, pour se diriger vers la région maculaire qu'elles n'atteignent que rarement.
- § A l'AF, le remplissage des artères ciliorétiniennes est concomitant du remplissage choroïdien, 1 à 2 secondes avant le remplissage de l'artère centrale de la rétine.

## CLINIQUE

### Occlusion ciliorétinienne isolée (40 % des cas)

- § Au FO, l'œdème blanc rétinien localisé à la région temporopapillaire, la macula étant elle-

même concernée ou non par l'atteinte ischémique.

§ L'évolution est habituellement assez favorable, avec AV > 5/10 dans 90 % des cas

### **Occlusion artérielle ciliorétinienne et de la veine centrale de la rétine**

§ OVCR le plus souvent œdémateuse associée à une occlusion ciliorétinienne.

§ Cette association est fréquente. Le mécanisme physiopathologique n'est pas bien connu.

§ L'événement initial semble être une OVCR à stase sanguine à augmentation de la pression

§ capillaire. La pression de l'ACR supérieure à la pression des artères ciliaires courtes postérieures, est suffisante pour permettre la circulation artérielle rétinienne mais l'artère ciliorétinienne avec une pression de perfusion plus faible ne peut maintenir son débit.

§ Le pronostic visuel est bon avec 70 % des patients qui retrouvent une AV > 5/10.

§ OVCR souvent non ischémique et le risque d'évolution vers une rubéose irienne ou GNV est faible.

### **Occlusion ciliorétinienne et neuropathie optique ischémique antérieure (15 %)**

§ L'œdème ischémique de localisation ciliorétinienne s'accompagne d'un œdème papillaire.

§ Cette association traduit une insuffisance vasculaire ciliaire postérieure.

§ Ce tableau doit faire rechercher une maladie de Horton.

§ Le pronostic visuel est dans ce cas assez pauvre surtout en raison de la neuropathie optique.

### **Occlusion combinée de l'artère et de la veine centrale de la rétine**

#### **CLINIQUE**

**SF** : BAV brutale, indolore.

**SP** : Association des deux entités :

§ L'œdème ischémique, couplé ou non à la « tache rouge cerise », s'associe à la description classique de l'OVCR : veines tortueuses, dilatées, hémorragies en flaques superficielles ou profondes, un œdème papillaire peut être présent.

§ Le mécanisme physiopathologique n'est pas bien défini, il pourrait s'agir d'une occlusion concomitante de l'artère et la veine centrale de la rétine, l'obstacle étant alors rétrobulbaire, ou l'occlusion artérielle pourrait être secondaire à l'occlusion veineuse.

#### **ÉVOLUTION**

- § Le pronostic visuel est généralement très sévère.
- § L'évolution est marquée par la constitution très fréquente d'un GNV dans des délais courts.
- § Une PPR rapide diminue la fréquence de survenue du GNV, mais n'élimine pas le risque totalement.

### ***Occlusions artériolaires***

- § Leur traduction clinique = le nodule cotonneux
- § Présent là où la rétine est épaisse : au pôle postérieur autour des vaisseaux temporaux et en rétine nasale.
- § Son grand axe est perpendiculaire à la direction des fibres optiques.
- § En AF : le territoire rétinien ischémique est superposable à la surface du nodule cotonneux et toujours apparent. Le nodule cotonneux est sombre, hypofluorescent, parfois entouré de microanévrismes responsables d'une diffusion et d'une hyperfluorescence tardives.

### ***Occlusion de l'artère ophtalmique***

- § Elle conduit à une interruption des circulations ciliaires et rétiniennes.
- § L'AV est effondrée, une PL (+) est présente ou non.
- § L'œil est hypotone et une ischémie du segment antérieur se développe.
- § On retrouve une anesthésie cornéenne et une ophtalmoplégie par arrêt circulatoire au niveau des MOM.
- § FO : vaisseaux filiformes, tache rouge fovéolaire souvent absente par défaut de perfusion choroïdienne.
- § L'AF : défaut de perfusion choroïdienne et rétinienne majeur.
- § L'évolution est toujours défavorable, associant aux séquelles d'OACR et d'OVCR, des altérations pigmentées disséminées, liées aux occlusions choroïdiennes. Elle aboutit au GNV.

## CONCLUSION

# **LA RETINOPATHIE DIABETIQUE**

## I/ INTRODUCTION

## II/ RAPPEL ANATOMOPHYSIOLOGIQUE

## III/ EPIDEMIOLOGIE

## IV/ PHYSIOPATHOLOGIE

- 1- Les altérations biochimiques
- 2- Les altérations tissulaires
- 3- Les altérations du flux sanguin
- 4- Rupture de la BHR / néovascularisation

#### V/ DIAGNOSTIC :

- A- Circonstances de découverte
- B- Examen clinique
- C- Les examens complémentaires

#### VI/ CLASSIFICATION

- 1/ Classification de la RD
- 2/ Classification de la maculopathie diabétique

#### VII/ DEPISTAGE ET SURVEILLANCE

#### VIII/ TRAITEMENT

- A/Traitement médical
- B/Photocoagulation panrétinienne
- C/Traitement chirurgical
- D/AntiVEGF
- E/ Traitement de l'OM

#### XI / CONCLUSION

## **LA RETINOPATHIE DIABETIQUE**

#### I/ INTRODUCTION :

- La RD regroupe l'ensemble des atteintes chorioretiniennes secondaires à une hyperglycémie chronique dans le cadre des différentes formes du diabète.
- Rentrant dans le cadre de la microangiopathie au cours du diabète, la RD à une présentation

clinique complexe ayant fait l'objet de plusieurs classifications à fin de permettre une meilleur prise en charge.

- Le pronostic de la RD a été transformé grâce à la compréhension des mécanismes physiopathologiques impliqués et par conséquent les progrès de l'arsenal thérapeutique (PPR, anti-VEGF..).
- L'avènement de l'Angio Fluo et de l'OCT a permis de fournir des indications pronostiques et thérapeutiques claires (surtout en matière d'OM).
- Ainsi la néovascularisation et ses complications ont pu être combattues efficacement dans 95% des cas, même si l'OM reste une complication préoccupante.
- Enfin il faut insister sur le caractère multidisciplinaire de la prise en charge de la rétinopathie diabétique (endocrinologue, cardiologue, ophtalmo).

## II/ RAPPEL ANATOMOPHYSIOLOGIQUE :

Rétine / vascularisation de la rétine / BHR.

## III/ EPIDEMIOLOGIE :

- La RD est citée parmi les cinq 1<sup>ère</sup> causes de cécité dans les pays industrialisés et constitue la 1<sup>ère</sup> cause de cécité avant l'âge de 50 ans.
- 2% des diabétiques sont aveugles et 10% sont malvoyants après 15 ans d'évolution.
- Les principales causes de mauvaise vision chez les diabétiques sont : la RDP (type 1) et l'OM (type2).
- La maculopathie diabétique et en particulier l'OM constitue la principale cause de malvoyance chez les diabétiques surtout de type 2 et touche environ 10% d'entre eux.
- La prévalence de la RD augmente avec la durée d'évolution du diabète.
- Les principaux facteurs de risque de survenue d'une rétinopathie diabétique sont : la durée d'évolution du diabète, le mauvais équilibre glycémique et tensionnel.

	<b>type 1</b>	<b>type 2</b>
<b>prévalence de la RD</b> 15 ans d'évolution	98%	58% chez les non insulinotraités
		85% chez les insulinotraités
<b>RDP 15 ans</b>	30%	4% chez les non insulinotraités
		20% chez les insulinotraités
<b>OEDEME MACULAIRE</b>	0% apres 5 ans	3% apres 5 ans
	3% apres 10 ans	
	29% apres 20 ans	28% apres 20 ans

#### IV/ PHYSIOPATHOLOGIE :

Le point de départ de la RD est une hyperglycémie chronique aboutissant par des phénomènes complexes à une microangiopathie à l'origine des principales causes de BAV à savoir l'OMI la néovascularisation.

##### 1- Les altérations biochimiques :

###### a- La voie de l'aldose réductase :

Voie secondaire de métabolisation du glucose dans les conditions normales, elle s'active au cours des hyperglycémies réduisant le glucose en sorbitol qui a un fort pouvoir osmotique altérant ainsi l'équilibre hydrique de la cellule endothéliale. En plus cette voie consomme le NADPH exposant la cellule au stress oxydatif.

###### b- Glycation des protéines :

Réaction non enzymatique liant une molécule de glucose aux protéines intra et extracellulaires aboutissant à la formation des AGE (produits avancés de glycation) qui entraînent une série de perturbations métaboliques :

Dépôt au niveau de la MEC entraînant un épaississement de la MB.

Rigidification des tissus (vitré)

Interaction avec les macrophages entraînant une réaction inflammatoire chronique (adhésion anormale).

Altérations de l'ADN.

###### c- Activation de la PCK :

La glycolyse accrue est à l'origine de synthèse d'un messager intracellulaire activant plusieurs isoformes de la PCK aboutissant par l'intermédiaire de substances vasoactives (NO, VEGF, ET1..) à des altérations du flux sanguin et de la perméabilité vasculaire (intérêt de la riboxitaurine).

###### d- Voie des hexoamines :

L'activation de cette voie est due à l'accumulation du fructose (à partir du sorbitol) aboutissant à la formation d'hexoamines inhibant la prolifération des pericytes.

###### e- Pseudo hypoxie et stress oxydatif (cercle vicieux) :

La glycolyse accrue est à l'origine d'une utilisation déficiente de l'O<sub>2</sub> et d'une production de radicaux libres d'O<sub>2</sub> entraînant des lésions d'ADN (stress oxydatif) avec activation de la machinerie enzymatique de réparation consommant l'ATP, la cellule se comporte ainsi comme en état d'hypoxie chronique

Les radicaux libres d'O<sub>2</sub> aboutissent à une inhibition des voies (enzymes) normales de

glycolyse et déviation du métabolisme du glucose vers les voies suscitées avec maintien du stress oxydatif.

f- Activation du système rénine angiotensine :

L'angiotensine II potentialise l'activité angiogénique du VEGF. Chez l'animal l'administration des inhibiteurs de l'AG II a permis de prévenir le développement d'une néovascularisation.

g- Augmentation du VEGF intrarétinien :

L'ischémie chronique à bas bruit secondaire aux lésions de la paroi vasculaire est à l'origine de la production de facteurs de croissance vasculaire (VEGF). En plus de son rôle bien établi dans la néovascularisation le VEGF entraîne une rupture de la BHR (ouverture des jonctions serrées) avec augmentation de la perméabilité vasculaire et il augmente l'adhésion des leucocytes à l'endothélium rétinien favorisant la réaction inflammatoire.

## 2- Les altérations tissulaires :

La 1<sup>ère</sup> anomalie visible (en microscopie électronique) est l'épaississement de la MB des capillaires empêchant l'interaction péricytes/cellule endothéliale. S'ensuit une perte des cellules endothéliales et des péricytes avec dilatation des capillaires et augmentation des tortuosités.

Puis apparaissent les occlusions capillaires secondaires à des modifications pariétales (cell endoth) et rhéologiques (leucostase).

Puis apparaissent les microanévrismes comme réponse proliférative autolimitée à l'ischémie.

## 3- Les altérations du flux sanguin :

Il existe au cours des 1<sup>ers</sup> stades de la RD un ralentissement du flux sanguin dû à une leucostase mais aussi à la sécrétion de substances vasoactives.

## 4- Rupture de la BHR / néovascularisation :

La rupture de la BHR au cours du diabète est multifactorielle : l'inflammation chronique, remodelage vasculaire, neuro dégénérescence et la sécrétion précoce du VEGF. Une nouvelle théorie fait intervenir la bradykinine qui augmente la perméabilité vasculaire (entretenu par les hémorragies).

Lorsque les micro territoires d'ischémie atteignent un certain seuil il s'ensuit une sécrétion de facteurs de croissance suffisante pour entraîner un bourgeonnement de néovaisseaux ne comportant pas de BHR. Ce processus de néovascularisation nécessite un apport constant en facteurs de croissance produits par les cell endothéliales, muller, ganglionnaires (intérêt de la PPR) et un support représenté par le vitré (intérêt du DPV et/ou vitrectomie).

## V/ DIAGNOSTIC :

### A- Circonstances de découverte :

#### 1- Baisse visuelle :

- Elle peut révéler la rétinopathie.
- Elle est en général tardive ; ne survenant qu'après une longue période d'évolution silencieuse de la rétinopathie, elle est causée par ses complications.
- Une baisse visuelle brutale et importante évoque une hémorragie intravitréenne compliquant une rétinopathie diabétique proliférante. Une baisse visuelle plus modérée et progressive est plutôt liée à un oedème maculaire.

#### 2- Examen ophtalmologique systématique :

Il est réalisé lors de la découverte du diabète ou lors de la surveillance ophtalmologique annuelle de tout diabétique, et peut révéler la maladie.

- Tout diabétique doit avoir un examen du fond d'oeil à la découverte de son diabète, la rétinopathie diabétique ne survenant en général pas avant 7 ans d'évolution du diabète, chez les diabétiques de type 1.

Mais après 20 ans d'évolution, 90 à 95 % des diabétiques ont une rétinopathie diabétique ; en revanche, 20 % des diabétiques de type 2 ont une rétinopathie diabétique lors de la découverte de leur diabète.

- L'examen du fond d'oeil doit être répété au moins une fois par an, ou plus fréquemment s'il existe une rétinopathie diabétique sévère.

### B- Examen clinique :

#### 1- Examen ophtalmologique :

Il comprend :

- un interrogatoire portant sur l'anamnèse du diabète, l'équilibre glycémique (taux de l'hémoglobine glyquée) et tensionnel, l'existence d'autres complications du diabète (micro-albuminurie, complications cardiovasculaires);
- l'analyse des symptômes visuels;
- la mesure de l'acuité visuelle VL et VP ; avec correction optique;
- la mesure de la pression intra-oculaire (recherche de glaucome);
- l'examen de l'iris et du cristallin (recherche de rubéose et de cataracte);
- l'examen du vitré et du fond d'oeil après dilatation pupillaire.

L'examen se fait à la lampe à fente, à l'aide d'une lentille d'examen avec ou sans contact cornéen. Il doit être complet et comprendre l'analyse soigneuse de la région maculaire, de la papille et de la rétine périphérique.

Il permet de diagnostiquer l'existence d'une rétinopathie diabétique et de préciser son degré de gravité.



## 2- Signes cliniques :

### a) Microanévrismes rétiens :

- 1<sup>er</sup> signe ophtalmoscopique de la RD, c'est une ectasie développée à partir de la paroi d'un capillaire rétinien.
- Apparaissent sous forme de lésions rouges punctiformes inférieures à 125 um de D, prédominant au pôle postérieur et avoisinant une zone d'occlusion capillaire, lorsque la BHR est rompue à leur niveau ils s'accompagnent d'œdème focal et d'exsudats. .
- L'augmentation de leur nombre est un bon signe de progression de la RD, ils peuvent s'occlure spontanément.

### b) Hémorragies rétiennes :

- Collection de sang dans la rétine dont l'aspect et la valeur sémiologique dépendent de la localisation.
- On distingue 3 types :
  - Hémorragies punctiformes : l'un des 1<sup>ers</sup> signes de RD siègent au niveau de la couche des cellules ganglionnaires ou plexiforme interne. Elles ont un aspect en tête d'épingle.
  - Hémorragies en flammèche : siègent au niveau de la couche des fibres optiques surtout en péripapillaire, signe souvent une association à une HTA.
  - Hémorragies en tache : plus profondes siègent au niveau des couches nucléaires internes ou plexiformes externes, elles avoisinent des zones d'ischémie étendue, et sont associées à un haut risque de prolifération néovasculaire.
- L'augmentation de leur nombre est un bon signe de progression de la RD, elles disparaissent en quelques mois.

### c) Nodules cotonneux :

- Se présentent sous forme d'une lésion blanchâtre dans la couche des fibres optiques de taille variable, ils correspondent à un arrêt du flux axoplasmique secondaire à une ischémie localisée par occlusion d'une artériole pré capillaire.
- Lorsqu'ils sont nombreux en moyenne périphérie ils traduisent une poussée de la RD.
- Lorsqu'ils sont localisés autour de la papille il faut rechercher une HTA.

### d) Exsudats :

- Dépôts jaunes (lipoprotéiques) intra ou sous rétiens disposés souvent en couronne autour des anomalies vasculaires dont ils sont issus entourant ainsi une zone d'œdème focal. Ils prennent une disposition stellaire au niveau de la région maculaire.
- En l'absence de TRT ils s'accumulent formant des placards sous maculaires détruisant les photorécepteurs.

### e) AMIR :

- Lésions vasculaires rouges de petit calibre irrégulières avec un aspect de bourgeon. Prennent naissance d'une veinule dans un territoire d'ischémie, elles peuvent se drainer dans une veinule.
- Elles sont associées à un risque important de néovascularisation.

### f) Anomalies veineuses :

- Il s'agit d'une irrégularité du calibre veineux, de boucles, ou de duplication veineuse.
- Elles se développent dans des territoires d'ischémie étendue et sont associées à un risque important de néovascularisation.

g) Néovaisseaux :

- Définissent la RDP, il s'agit de prolifération fibrovasculaire prérétinienne ou prépapillaire. Se présentent sous forme d'un lacis vasculaire rouge.
- Au début simple bourgeonnement issu d'une veine augmentant de taille et se ramifiant progressivement réalisant une prolifération en éventail comportant des Vx afférents des franges néocapillaires et des vx efférents accompagnés de prolifération fibrogliales d'importance variable. Ils se développent au pôle postérieur (le long des arcades vasculaires), en moyenne périphérie et au niveau de la papille.
- Lorsqu'ils traversent la membrane limitante interne, ils prennent la hyaloïde postérieure comme support pour leur extension, si le DPV n'est pas encore réalisé, en se décollant la hyaloïde crée une traction sur ces neovx pouvant être à l'origine d'une HIV ou d'un DR.

i) Oedème maculaire :

- Accumulation de liquide extra cellulaire dans la région maculaire (couche plexiforme externe et nucléaire interne) secondaire à une fuite à partir du secteur plasmatique (rupture BHR). Non compensée par les mécanismes de réabsorption de l'EP.
- Cliniquement il se présente sous forme d'un épaissement rétinien.
- Deux formes :
  - focal (AMIR et microanévrisme)
  - Diffus (atteinte de tout le lit capillaire) OMC en constitue la forme grave.
- Lorsque l'OM est important il peut s'accompagner d'un DSR.

h) Hémorragies prérétiniennes/intravitréenne :

- Correspondent à un saignement issu des néovaisseaux rétiniens.

## C- Les examens complémentaires :

a- Photographie du FO :

- A la base des classifications modernes de la RD.
- Permettent de visualiser et quantifier les signes qui permettent d'évaluer indirectement la sévérité de l'ischémie (hémorragies en taches, nodules cotonneux, anomalies veineuses, AMIR)
- Intérêt dans le dépistage et le suivi des formes débutantes

b- Angiographie à la fluo :

Examen invasif non indiqué aux stades précoces de la RD.

§ Microanévrismes :

- Lésion punctiforme hyper fluorescente à bords nets.
- Fluorescence maximale au temps artério-veineux. Leur nombre est plus important par rapport à celui mis en évidence au FO. Parfois ils diffusent aux temps tardifs.

§ Hémorragies :

- Effet masque absolu (différence entre hémorragies punctiformes et microanévrismes).
- Leur profondeur est déterminée par rapport à la visibilité des vx rétiniens.

§ Nodules cotonneux :

- Si récents ils donnent une hypofluorescence sans coloration tardive.
- Si anciens ils donnent une hypofluorescence avec coloration tardive des bords.
- A noter un déficit arciforme des fibres en regard des nodules sur les clichés en filtre bleu.

§ Exsudats :

En général non visibles en angiographie.

§ Ischémie rétinienne :

- Hypofluorescence relative due à une diminution du débit sanguin rétinien. Le débit choroidien étant conservé.
- On peut noter des vx partiellement ou totalement occlus.
- L'aspect est moins typique lorsqu'il existe une diffusion associée.

§ AMIR :

Bourgeonnement hyper fluorescent au temps veineux laissant diffuser la fluo dans un territoire d'ischémie.

§ Anomalies veineuses :

Paroi hyper fluorescente. S'observent dans des territoires d'ischémie étendue.

§ Néovaisseaux :

- Situés en général à proximité des territoires ischémiques.
- S'imprègnent dès les temps veineux et laissent diffuser la fluo de façon intense entraînant un masquage des vx sous-jacents.

§ OM :

- Se traduit par une extravasation du colorant intense au temps tardif.
- Toute diffusion ne signifie pas OM tant qu'un épaissement ne lui est pas associé (en biomicroscopie, OCT, RTA) sauf dans le cas d'OMC (logettes hyperfluorescentes aux temps tardifs) ou de DSNE.

§ Les anomalies de la zone avasculaire centrale :

- Mesure environ 600um de diamètre, lorsque son étendue dépasse 2 fois son diamètre normal on parle de maculopathie ischémique.
- Mieux analysée en angiographie ou l'on peut noter : une irrégularité des arcades vasculaires périmaculaires (3 rangées) une dilatation ou une occlusion.

c- OCT :

- A révolutionné l'approche diagnostique de l'OM.
- Outil précieux pour le suivi et l'évaluation des différentes modalités thérapeutiques.
- Apport :

- Plus sensible que la biomicroscopie pour détecter un œdème maculaire débutant (prévention secondaire par intensification de la prise en charge des facteurs généraux).
- Quantifie avec précision et de façon reproductible l'épaississement rétinien maculaire et de préciser ses rapports avec le centre par le mapping (intérêt dans le traitement par laser et le contrôle après IVT)
- Analyse l'interface vitréorétinienne.
- Apprécie les modifications intrarétiniennes : cicatrice (plaques exudatives), altération étendue de la couche des Photorécepteurs.

d- Echo oculaire :

- Si trouble des milieux ou HIV

e- Bilan biologique

- Glycémie à jeun, Hb glyquée ; lipides.

f- Avis endocrinologue

- pour le suivi du diabète et l'équilibre glycémique progressif

g- Avis cardio-vasculaire

- pour évaluation et équilibre de la TA

## VI/ CLASSIFICATION :

A pour but d'établir des stades de gravité et de pronostic auxquels vont correspondre des délais de surveillance et des indications thérapeutiques.

### 1/ Classification de la RD :

#### Classification EDTRS

§ Pas de RD

§ RDNP (Rétinopathie diabétique non proliférante)

- Minime :
  - Microanévrismes, hémorragies rétinienne ponctuées superficielles peu nombreuses
- Modérée :
  - Nombreux microanévrismes, hémorragies rétinienne ponctuées superficielles
  - Signes d'ischémie rétinienne (nodules cotonneux, hémorragies en taches, AMIR et anomalies veineuses) n'ayant pas atteints les critères de préprolifératives
- Sévère : ( préproliférative)
  - Sa définition est stricte et correspond à l'un des trois critères suivants (règle 4-2-1) :
  - hémorragies, microanévrismes dans 4 quadrants
  - et/ou ; Anomalies veineuse en chapelets dans 2 quadrants
  - et/ou ; AMIR dans 1 quadrants

§ RDP (Rétinopathie diabétique proliférante)

- Débutante
  - Néovaisseaux prérétiniens de petite taille (<1/2 surface papillaire) dans 1 ou plusieurs quadrants
- Modérée
  - Néovaisseaux prérétiniens de plus grande taille (>1/2 surface papillaire) dans 1 ou plusieurs quadrants
  - et/ou Néovaisseaux prépapillaires de petite taille (<1/4- 1/3 surface papillaire)
- Sévère
  - Néovaisseaux prépapillaires de grande taille ( 1/4- 1/3 surface papillaire)
- Compliquée
  - Hémorragies intravitréenne ou pérétinienne
  - et/ou DR tractionnel ou mixte
  - et/ou rubéose irienne, glaucome néovasculaire

## 2/ Classification de la maculopathie diabétique

### a) Classification EDTRS (OM cliniquement significatif)

§ Oedème maculaire : épaissement rétinien ou exsudats à moins d'un 1 DP du centre

§ Oedème maculaire cliniquement significatif (OMCS):

- Épaississement rétinien situé à moins de 500 μ du centre
- Exsudats à moins de 500 μ associé à un épaissement rétinien adjacent
- Tout épaissement rétinien de 1 DP ou plus, situé à moins 1 DP du centre

### b) Classification Alfediam 1996

§ Oedème maculaire :

- Oedème maculaire focal entouré d'exsudats
- Oedème maculaire diffus de la région centrale
  - Oedème maculaire non cystoïde
  - Oedème maculaire cystoïde
- OM mixte

§ Maculopathie ischémique

ZACX2 (Bresnick)

Rare, Mauvais pronostic fonctionnel

§ Oedème maculaire tractionnel

### c) Classification AAO 2003

Dérivée de la classification de l'ETDRS

Oedème maculaire: tout épaissement rétinien ou exsudats au pôle postérieur

§ OM minime : épaissement rétinien ou exsudats à distance du centre de la macula

§ OM modéré : épaissement rétinien ou exsudats à proximité du centre de la macula, mais ne l'atteignant pas

§ OM sévère : épaissement rétinien ou exsudats atteignant le centre de la macula

## VII/ DEPISTAGE ET SURVEILLANCE :

## 1/ Dépistage

### a) Diabète type 1

- ü FO dès la découverte du diabète
- ü FO annuel
- ü Pas de nécessité d'examen ophtalmologique avant l'âge de 10 ans
- ü FO plus régulier entre 16 et 18 ans (puberté)
- ü Examen ophtalmologique avant la grossesse ou en début de grossesse puis tous les trimestres

### b) Diabète type 2

- ü FO dès la découverte du diabète
- ü FO annuel
- ü FO lors du renforcement du TRT hypoglycémique
- ü Examen ophtalmologique lors d'une décompensation artérielle ou rénale

## 2/ Surveillance

### § Pas de RD :

- Surveillance annuelle du FO + photo du FO

### § RDNP

- Minime : FO + photo du FO annuels
- Modérée :
  - FO + photo du FO tous les 6 mois à 1 an ± OCT en fonction de la maculopathie associée
  - Angio fluo à l'appréciation de l'ophtalmologiste
- Sévère : (préproliférative)
  - FO + photo du FO tous les 4-6 mois ± OCT
  - Angio fluo à l'appréciation de l'ophtalmologiste
  - PPR à envisager si :
    - + grossesse
    - + équilibre rapide de la glycémie
    - + chirurgie de la cataracte
    - + RDP ou PD préproliférante controlatérale
    - + chez un sujet au suivi aléatoire

### § RDP :

- PPR (dont la rapidité est fct de la gravité et de la classification de la RDP)
- contrôle 2 à 4 mois après la fin du TRT

## VIII/ TRAITEMENT :

### A- Traitement médical :

Prise en charge multidisciplinaire.

1- Contrôle glycémique : **<7.5% type 1, <7% type2.**

- Un bon contrôle glycémique permet une réduction significative du risque d'apparition et de

progression de la RD (type 1 et 2).

- L'effet bénéfique d'un bon contrôle se maintient dans le temps, même si ce contrôle devient ultérieurement médiocre (mémoire glycémique).

#### 2- Contrôle de l'HTA : <math>\lt; 13/8</math>

- L'HTA est plus fréquente chez les diabétiques de type 2.

- Un bon contrôle tensionnel permet une réduction significative de l'incidence de l'OM.

#### 3- Contrôle lipidique : <math>\lt; 1\text{g/l}</math>

- Le traitement par fénofibrate réduit de 30% le recours à un traitement par laser des complications microvasculaires mais n'a pas d'effet sur l'incidence et la progression de la RD.

- Les statines par ailleurs n'ont aucun effet sur la RD.

⇒ Un contrôle intensif de ces différents facteurs a permis de réduire le taux des complications microvasculaires et une réduction de 58% de la progression de la RD par rapport à un groupe témoin traité de façon conventionnelle.

L'AFSAPS a émis en 2006 les objectifs thérapeutiques chez le diabétique :

- HGB glyquée <math>\lt; 6.5\%</math>

- TA <math>\lt; 13/8</math>

- LDL <math>\lt; 1\text{g/l}</math>

#### 4- Autres traitements médicaux :

• Pas d'effet bénéfique des inhibiteurs de l'aldose réductase sur la progression de la RD.

• Pas d'effet cliniquement significatif des Anti antagrégants plaq.

• Les inhibiteurs de la PCK $\beta$  n'ont pas montré d'effet sur la progression de la RD et l'OM.

• Les inhibiteurs du système rénine angiotensine :

    ü Lisinopril : Réduit de 50% la progression de la RD (type 1)

                    Réduit de 80% la progression vers une RDP (type 2).

    - Après 2 ans de traitement.

    - Mais le mécanisme d'action non déterminé car il permet en même temps un meilleur contrôle tensionnel (intérêt chez normo-tendus).

    ü Elanapril/ losartan : réduisent de 70% la progression de la RD et ceci indépendamment des chiffres tensionnels

## B- Photocoagulation panrétinienne (PPR):

Consiste à appliquer des impacts de laser argon sur l'ensemble de la rétine comprise entre l'arcade des vx temporaux et l'équateur.

Réduit de plus de 50% le risque de cécité en cas de RDP. Et fait régresser la néovascularisation pré-rétinienne ou pré-papillaire dans 70 à 90%.

#### 1- Types de lasers :

- Laser argon bleu vert ou mieux argon monochromatique vert ou yag doublé.

- Laser Krypton utile en cas de trouble des milieux.

- Pascal permet une réalisation plus aisée plus rapide (4 à 56 impacts par coup) avec un nombre réduit de séances.

## 2- Mode d'action :

Plusieurs hypothèses :

- Par destruction des photorécept permettant une meilleure oxygénation de la rétine interne à partir de la choroïde et par conséquent une réduction des taux de VEGF.
- Libération par l'EP détruit d'un inhibiteur de la néovascularisation.

## 3- Réalisation pratique :

- Les impératifs : dilatation pupillaire maximale / anesthésie topique  
Si malade non coopérant prémédication ou anesthésie péribulbaire.
- Verres de contact :
  - . V3M : champ de visibilité réduit ( $36^\circ$ )  
Pas de magnification de l'image et du spot.
  - . QuadrAsphérique / SuperQuad 160 :  
Possibilité de PPR à travers des pupilles mal dilatées  
Champ plus large.  
Magnification du spot \*2.
- Réalisation pratique : 6 à 8 séances.  
350 à 500 impacts / séance  
400 à 500  $\mu\text{m}$  si V3M, 200 à 250  $\mu\text{m}$  si Qad, coloration jaune chamois, exposition 0.1 à 0.2 seconde.

En commençant par la rétine inférieure à 1/2 diamètre papillaire des arcades jusqu'aux golfes des vortiqueuses.

## 4- Indications :

- RDP avec rubéose irienne : PPR urgente en 8 à 15 jours
- RDP sévère ou compliquée d'une HRH ou HIV : PPR en 6 semaines à 2 mois.
- RDP modéré : PPR en 6 mois.
- RDP minime ou RDNP sévère : PPR en 6 à 18 mois.

N.B :

- Ø En cas d'œdème maculaire, différer la PPR jusqu'au traitement de l'OM si PPR ne peut être retardée injection d'AVEGF ou de corticoïdes.
- Ø En cas de RDNP sévère tenir compte de :
  - o L'âge : à réaliser rapidement si diabète 1+ sujet jeune.
  - o La compliance : rapidement si patient non compliant.
  - o Risque d'aggravation : grossesse, adolescence, équilibration rapide.
  - o A retarder si DPV complet ou OM associé.

## 5- Effets secondaires :

- Ü Réduction du CV.



- Û Apparition ou aggravation de l'OM.
- Û Décollement exsudatif de la rétine.
- Û Décollement choroidien.
- Û Prolifération fibreuse.
- Û Persistance de néovaisseaux.

## C- Traitement chirurgical :

### 1- Principe :

Supprimer le vitré opacifié, les tractions tangentielles et antéropostérieures, exclure la prolifération, fermer les déchiscences, et endolaser.

### 2- Les indications :

- HIV : - 6 semaines à 3 mois.
- Vitrectomie urgente si : sujet jeune / monophthalme / DR associé / HIV bilatérale / HRH prémaculaire  
PPR non faite ou rubéose.
- DDR tractionnel ou mixte.
- OM tractionnel.
- Fibrose prémaculaire avec traction maculaire.
- Prolifération recouvrant le pôle postérieur.

### 3- Résultats :

- Résultats anatomiques satisfaisants.
- Décevant si DR tractionnel ou mixte associé.

### 4- Complications :

- Déchiscences iatrogènes.
- Cataracte.
- Récidive dans la cavité vitréenne.
- Rubéose irienne voire glaucome néovasculaire / Prolifération fibrovasculaire.

## D/ AntiVEGF

IVT antiVEGF si :

- Néovascularisation résiduelle floride après PPR,
- Glaucome néovasculaire ou rubéose irienne,
- HIV en per op,
- Cas grave de neovx en préop.

## E/ Traitement de l'OM :

### 1- Traitement médical :

- Equilibre strict des facteurs systémiques (glycémie, TA, lipides) réduit de 23% l'incidence de l'OM.
- Traitement de la surcharge volémique par dialyse si insuffisance rénale.

## 2- Traitement par laser :

De préférence argon vert.

a- Technique et mode de réalisation :

- La photocoagulation focale :

- Indiquée dans l'OM focale et réalisée en une seule séance.
- Guidée par l'angiographie et l'OCT.
- Elle consiste à photocoaguler les lésions responsables (microanévrismes, AMIR), située souvent à plus de 1500  $\mu$  du centre.
- 1 à 3 impacts de 50 à 100  $\mu$  de 0.1s sur ces anomalies plus des impacts non confluent de 100  $\mu$  en quinconce.
- Contrôle 4 à 6 mois après TRT par OCT.

- La photocoagulation en quinconce :

- Indiquée dans l'OM diffus.
- Impacts de 100  $\mu$  de 0.1 s disposée en quinconce sur toute la surface de l'OM au maximum à 500  $\mu$  du centre.
- Contrôle 4 à 6 mois après TRT par OCT.

b- Mode d'action :

Plusieurs hypothèses :

- Occlusion de microanévrismes (l'hémoglobine absorbe l'irradiation de l'argon vert) mais l'efficacité du laser diode et krypton suggère qu'il y a un autre mécanisme associé (stimulation de l'EP).
- Restauration de la BHR externe par remplacement des cellules de l'EP déficiente (détruites) par des cellules plus actives.
- destruction des photorécepteurs augmente l'oxygénation des couches internes.
- Libération par les cellules de l'EP détruites d'un facteur restaurant la BHR interne.

c- Indications :

Le traitement de l'OM ne constitue pas une urgence (délais de 4 à 6 mois).

è Eviter de traiter :

- les lésions à moins de 1/2 diamètre papillaire du centre.
- l'AV > 5/10<sup>e</sup>.
- OM diffus du diabétique type 1.
- OM tractionnel.
- OM associé à une maculopathie ischémique.

è Traiter :

OM focal ou mixte modéré ou sévère

OM diffus modéré ou sévère : TRT à discuter !!!

d- Les effets secondaires :

- Û Scotomes centraux
- Û Néovaisseaux choroïdiens
- Û Fibrose sous maculaire
- Û Atteinte fovéolaire accidentelle
- Û Extension des cicatrices

### 3- Traitement par corticoïdes :

#### a- Mode d'action :

- Diminution des médiateurs de l'inflammation
- Restauration de la BHR interne (augmentation de la synthèse des molécules de jonction)
- Diminution de l'expression des VEGF.

#### b- Mode d'administration :

- IVT de kénacort 4mg (0.1cc)

Mais : nécessité d'injections répétées et risque d'HTO, cataracte, endophtalmie.

- Sous ténonienne 40mg.
- Pas de différence à 6 mois entre les deux voies.

#### c- Indications :

- OM diffus ou mixte réfractaire au traitement par laser si AV < à 5/10.
- Si OM sévère avec nécessité d'une PPR urgente.
- Si chirurgie de cataracte.

### 4- Anti VEGF :

- Trois molécules :

Ø Bévacizumab (AVASTIN) : fragment d'anticorps monoclonaux qui se lie à toutes les isoformes du VEGF.

Ø Ranibizumab (LUCENTIS) : fragment d'anticorps monoclonaux qui se lie à toutes les isoformes du VEGF.

Ø Pegaptanib (MACUGEN) : aptamère antagoniste de l'isoforme 165 du VEGF.

- Effet moins rapides que les corticoïdes
- Injections itératives

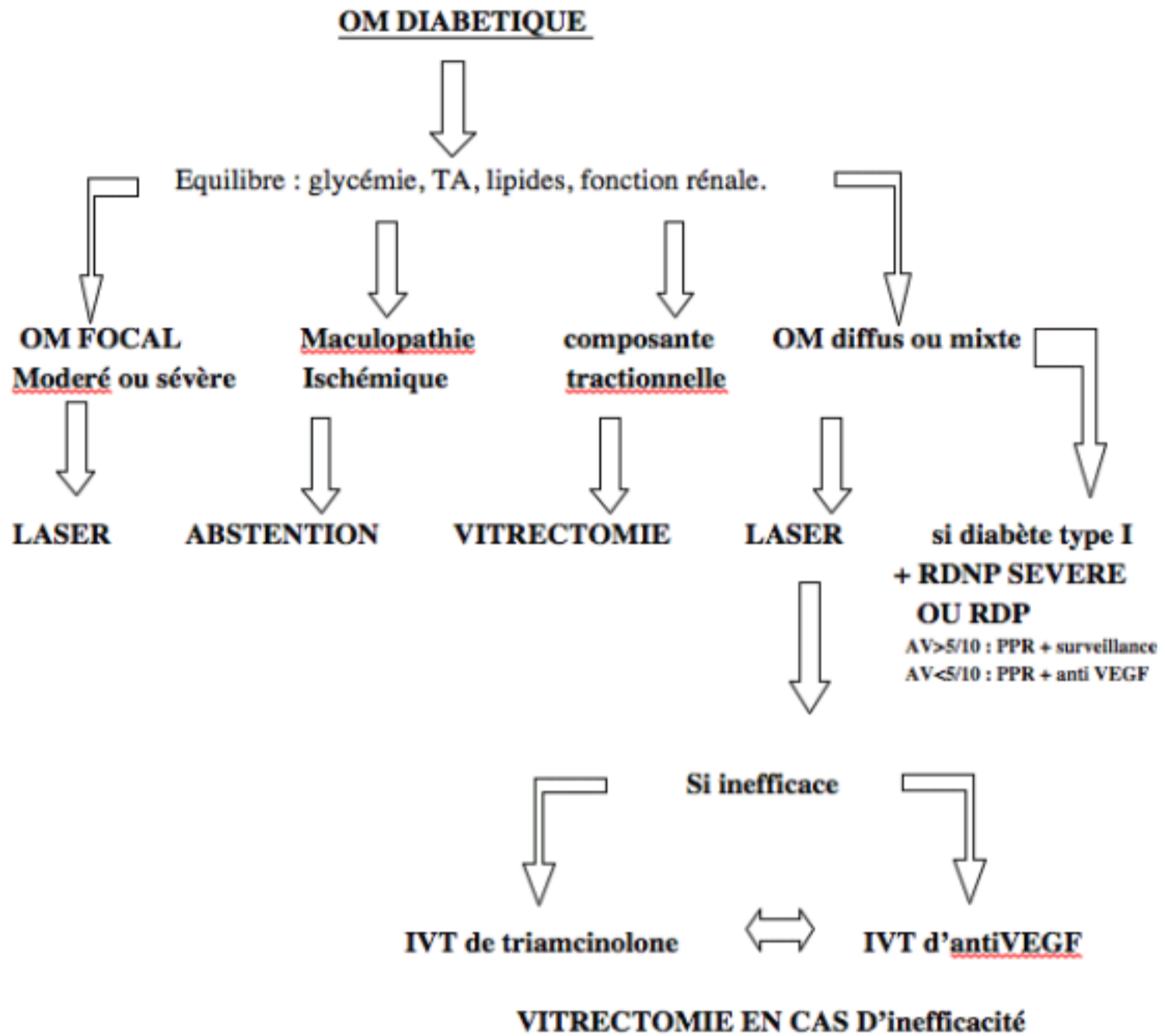
è Technique : deux phases :

- Phase d'induction : 3 IVT à 1mois d'intervalle + AV et OCT à 1mois de la 3<sup>ème</sup> injection
- Phase d'entretien : IVT en fonction de AV et OCT

### 5- Vitrectomie : indiquée seulement en cas d'OM tractionnel.

## XI / CONCLUSION

- L'équilibre des facteurs systémiques et la prise en charge adéquate selon la classification améliore le pronostic de la RD
- OM est une complication fréquente de la RD indépendamment de son stade.



## **CEDEMES MACULAIRES**

Plan

I/ INTRODUCTION

II/ PHYSIOPATHOLOGIE

1/ Facteurs métaboliques

2/ Facteurs mécaniques

3/ Facteurs inflammatoires

4/ Facteurs vasculaires

### III/ DIAGNOSTIC POSITIF

1/ Clinique

2/ Méthodes d'exploration

### IV/ ETIOLOGIES

1/ OM Postopératoires

2/ Œdème maculaire diabétique

3/ Occlusions veineuses

4/ Uvéites

5/ Autres anomalies vasculaires rétiniennes

6/ Dystrophies rétiniennes

7/ Membranes épimaculaires

8/ Autres étiologies

### V/ CONCLUSION

## **ŒDEMES MACULAIRES**

### I/ INTRODUCTION

- Œdème maculaire (OM) = épaissement de la rétine maculaire par accumulation de liquide extracellulaire non compensée par les capacités de réabsorption de l'EP, l'auto-régulation du débit sanguin (diminution de la pression hydrostatique) et la compliance tissulaire.
- La formation de logettes cystoïdes intra-rétiniennes définit l'œdème maculaire cystoïde (OMC).
- Toutes les affections entraînant un OM ont en commun une rupture de la BHR externe et/ou interne.
- OM = complication fréquente des vasculopathies rétiniennes telles que la rétinopathie diabétique ou les occlusions veineuses rétiniennes. Il est également une complication connue de la chirurgie de la cataracte et une cause de BAV au cours des uvéites postérieures ou des rétinopathies pigmentaires.

### II/ PHYSIOPATHOLOGIE

- § La transparence rétinienne est assurée par l'intégrité des BHR grâce au maintien d'un gradient de pression oncotique entre le milieu vitréo-rétinien et la choroïde et par l'EP qui assure une déshydratation active de la rétine.
- § BHR interne = jonctions serrées (formées de protéines dites occludines) entre cellules endothéliales des vaisseaux rétiniens, leur membrane basale et les péricytes.  
BHR externe = jonctions serrées entre les cellules de l'EP.
- § Normalement, les mouvements de fluides à travers la paroi des capillaires rétiniens sont régulés par la BHR interne.
  - . Le passage de métabolites (ions, glucose) du compartiment plasmatique vers les cellules rétiniennes s'effectue à travers la cellule endothéliale par transport vésiculaire (micropinocytose).
  - . Les grosses molécules comme les protéines restent dans le compartiment intravasculaire.
  - . Si pathologie à ouverture des jonctions serrées à passage intercellulaire d'eau et de protéines.
  - . Un flux transcellulaire par augmentation de vésicules intracellulaires est également possible.
- § Les autres paramètres régulant les mouvements de fluides transrétiniens sont le gradient de pression oncotique, la pression hydrostatique et le transport liquidien actif assuré par l'EP.
- § En l'absence de rupture de la BHR, il existe un gradient de pression oncotique tendant à déplacer l'eau d'une part vers le milieu intravasculaire (gradient de 25 mmHg) et d'autre part vers le milieu choroïdien (gradient de 16 mmHg).
- § La rétine est aussi protégée de l'hydratation par un mécanisme de déshydratation active assuré par l'EP. Les cellules de l'EP peuvent réabsorber 2 ml/24 h permettant un flux liquidien transrétinien permanent.
- § Les mécanismes aboutissant à la formation de l'OM, notamment ceux altérant la BHR interne, restent encore incertains et dépendent de nombreux facteurs variables selon l'étiologie de l'OMC. Ils peuvent être d'origine métabolique, mécanique, inflammatoire, ischémique, hydrostatique, voire toxique.

## 1/ Facteurs métaboliques

- Chez les diabétiques, l'augmentation de la perméabilité vasculaire précède le développement de la rétinopathie diabétique et s'aggrave avec la durée d'évolution de la maladie et le mauvais équilibre glycémique.
- Plusieurs facteurs biochimiques ont été étudiés pour expliquer la rupture de la BHR chez les diabétiques.
- La voie du sorbitol ainsi que les anomalies de glycation du collagène seraient impliquées dans plusieurs désordres biochimiques dont la régulation d'expression du VEGF qui induit précocement une rupture de la BHR au niveau des veinules et des capillaires de la rétine interne.

## 2/ Facteurs mécaniques

- Les fibres vitréennes ont une orientation antéropostérieure avec une forte adhérence sur les cellules de Müller via la limitante interne ce qui confère à l'interface vitréorétinien un rôle comme facteur mécanique déclenchant l'OM.
- Le DPV commence par un décollement périfovéolaire de la hyaloïde postérieure. Elle reste adhérente au centre de la dépression fovéolaire pendant une durée prolongée, pouvant

alors transmettre au tissu nerveux la traction à laquelle elle est soumise.

- Cette traction n'a habituellement pas de conséquence sur une macula normale, mais elle peut aggraver la tendance à l'œdème en cas de rupture de la BHR.
- En dehors de son rôle purement mécanique, le vitré exacerberait l'effet des facteurs métaboliques ou vasculaires participant à la rupture de la BHR. Au niveau métabolique, le vitré servirait en effet de réservoir de facteurs de croissance dont le passage dans la cavité vitréenne serait facilité par la rupture de la BHR interne.

### 3/ Facteurs inflammatoires

- OMC associés aux uvéites, la part de l'inflammation dans la rupture de la BHR est prédominante.

### 4/ Facteurs vasculaires

- L'hypoxie locale du tissu rétinien observée au cours des occlusions veineuses ou de la rétinopathie diabétique s'associe fréquemment à la formation de microanévrismes en bordure des territoires non perfusés.
- L'hypoxie est un des paramètres pouvant entraîner une augmentation de synthèse du VEGF.
- Les diffusions observées sur l'angiographie fluorescéinique à partir de ces microanévrismes témoignent d'une rupture de la BHR interne qui est probablement majorée par les anomalies hémodynamiques rencontrées dans ces pathologies.

## III/ DIAGNOSTIC POSITIF

### 1/ Clinique

#### a) Signes fonctionnels

- AV très variable.
- Parfois, l'AV peut rester presque normale, mais généralement la BAV est proportionnelle à l'épaississement rétinien lorsqu'il n'existe pas d'autre cause de BAV associée (hyalite, ischémie rétinienne, altération du métabolisme des photorécepteurs...) et que l'OM évolue depuis peu de temps.
- Une amélioration de l'AV est possible en cours de journée.
- L'OMC se manifeste plus rarement par un syndrome maculaire : une micropsie, des métamorphopsies, un scotome central positif.

#### b) Examen clinique

- Diagnostic essentiellement clinique = épaississement rétinien se traduisant par une perte du reflet fovéolaire et par la présence d'un point jaune sous-rétinien en cas d'OMC.
- L'examen de la macula en fente fine au biomicroscope et avec un verre de contact pour l'examen du pôle postérieur permet de voir le bombement de la ligne de profil antérieure, ainsi que les logettes cystoïdes visibles surtout en rétro-illumination.

- Parfois, le diagnostic ne peut être affirmé cliniquement du fait d'un épaissement rétinien trop modéré.
- Principal diagnostic différentiel de l'OMC = rétinopathie juvénile lié au chromosome X

## 2/ Méthodes d'exploration

### a) Angiographie fluorescéinique

- Elle permet surtout de visualiser les diffusions de fluorescéine secondaires à la rupture de la BHR et de préciser le caractère focal ou diffus de l'OM.
- Pas suffisante à elle seule pour diagnostiquer un OM car les diffusions ne sont pas toujours associées à un épaissement rétinien.
- Seule la visualisation de l'accumulation du colorant dans des logettes centrales = OMC
- Les clichés précoces détectent les dilatations capillaires, et la diffusion progressive du colorant qui s'accumule au sein des logettes cystoïdes sur les clichés tardifs.
- Une logette centrale est parfois visible, souvent la dernière à se remplir et représente un facteur pronostique péjoratif.
- Pour une analyse complète, la réalisation de clichés tardifs à 10 minutes ou plus est donc très importante afin de visualiser les logettes cystoïdes.

### b) Tomographie en cohérence optique (OCT)

- Technique d'imagerie permettant d'obtenir in vivo des images en coupe de la rétine et des mesures de l'épaisseur rétinienne, en particulier au niveau de la macula.
- Toute anomalie de composition ou de morphologie d'une structure rétinienne peut se traduire par un changement de sa réflectivité.
- L'OCT permet une analyse à la fois quantitative et qualitative de l'OM en étudiant les modifications structurelles intrarétiniennes et l'interface vitréofovéolaire grâce à une image bidimensionnelle.
- La mesure de l'épaisseur maculaire est faite avec un logiciel de cartographie ou « mapping » : deux représentations sont possibles :
  - . Une représentation en couleur où les couleurs chaudes montrent les zones d'épaissement rétinien et les couleurs froides les zones d'épaisseur normale.
  - . Une représentation donne la moyenne de l'épaisseur rétinienne dans les différents secteurs de la grille ETDRS, elle-même constituée de trois cercles concentriques de 1000, 3000 et 6000 µm de diamètre centrés sur le point de fixation. La macula est ainsi divisée en neuf territoires différents dans chacun desquels figure l'épaisseur rétinienne moyenne.
- L'OMC se présente en OCT sous forme de lacunes hyporéfléctives bien limitées comparables aux logettes angiographiques, associées à un épaissement rétinien. Lorsqu'elles sont centrales, celles-ci occupent habituellement toute l'épaisseur rétinienne.
- L'OCT a aussi l'avantage d'objectiver des DSR infracliniques associés dans certains cas à l'OM.
- L'OCT permet d'analyser l'état du vitré et notamment les rapports de la hyaloïde postérieure avec la rétine : lorsqu'elle est partiellement détachée de la rétine, elle est facilement visualisée. On peut alors distinguer un signal fin, modérément réflectif, linéaire et souvent continu, séparé de la rétine par un espace clair ou non réflectif. Elle peut :
  - . Passer en pont devant le PP en restant attachée à la papille et au pourtour du PP
  - . Garder aussi une attache maculaire donnant un aspect biconvexe sur une coupe linéaire.
  - . Parfois, la hyaloïde apparaît épaissie, très hyperréflective, tendue, quasi rectiligne,



attachée à la macula dont le soulèvement important prend la forme d'un toit de pagode avec de larges cavités pseudokystiques intrarétiniennes hyporéfectives. Cet aspect caractéristique en OCT correspond à l'OMtractionnel.

## IV/ ETIOLOGIES

### 1/ OMPostopératoires

- OM du pseudophake = étiologie la plus fréquente d'OM postopératoire.
- Le syndrome d'Irvine-Gass : cause la plus fréquente de BAV après chirurgie de cataracte.
- De nombreux facteurs peuvent favoriser l'apparition d'un OMC après chirurgie de cataracte.

#### a) Diagnostic :

- L'OMC survient 4 à 6 semaines après une chirurgie de cataracte (parfois après plusieurs années)
- SF : gêne oculaire avec œil sensible, photophobie et BAV.
- SP : . rechercher hyperhémie conjonctivale, quelques plis descémétiques, une hypotonie relative comparée au côté opposé, un tyndall de CA ou quelques cellules dans le vitré.  
. Au FO : OM caractérisé par un épaissement maculaire, des stries radiales dans la macula et un point jaune profond central, sans hémorragies ni exsudats. La papille peut être hyperhémée, et parfois même oedémateuse.
- AF : dilatations des capillaires périfovéolaires aux temps artério-veineux. Aux temps tardifs, diffusion du colorant plus étendue pouvant même concerner l'ensemble du pôle postérieur, associée au remplissage plus ou moins intense des logettes maculaires et à une hyperfluorescence papillaire.

#### b) Évolution

- Spontanée, habituellement favorable avec résolution dans 60 à 90 % des cas après plusieurs mois voire années. Parfois, passage à la chronicité avec BAV irréversible.
- Formation d'une membrane épimaculaire dans 10 % des cas ou trou lamellaire ou prolifération pigmentaire centrale.

#### c) Traitement

- Prophylactique : aucun traitement n'a réellement fait ses preuves. Les AINS en collyres peuvent être prescrit en pré op et en post op ptd 1mois.
- Curatif : la plupart des cas d'OMC du pseudophake à évolution chronique finissent par se résorber, même après plus de 1 an d'évolution. Il est cependant recommandé de traiter les OMC symptomatiques par un traitement médical (corticoïdes en injection sous ténonienne, acétazolamide 500mg/j per os au long cours). Si une vitrectomie est proposée, il est souhaitable de la réaliser après 1 an d'évolution sauf lorsqu'il existe une incarceration vitréenne.

## 2/ Œdème maculaire diabétique

- La maculopathie diabétique, et en particulier l'OM, est la principale cause de malvoyance chez les diabétiques, en dehors de la cataracte.
- Quel que soit le type de diabète, il faut retenir qu'environ 30 % des patients auront un œdème maculaire après 20 ans d'évolution.
- Les différents facteurs de risque du développement d'un OM sont :
  - . La sévérité de la rétinopathie diabétique
  - . L'hyperglycémie chronique (taux d'HbA1C) : facteur prédictif de l'incidence de l'OM
  - . L'HTA, surtout chez les diabétiques de type 2
  - . Le type de diabète : OM plus fréquent chez type 2 insulinotraités que chez type 2 traités par HGO.
  - . Un lien existerait entre protéinurie et OM mais n'est pas clair.
  - . Un lien entre hypercholestérolémie totale et sévérité des exsudats lipidiques maculaires est souligné.

### a) Diagnostic

- 2 aspects de l'OM diabétique : OM focal et OM diffus du pôle postérieur. Ils peuvent coexister dans un même FO (OM mixte).
- L'OM focal = épaissement rétinien maculaire secondaire à des diffusions provenant de points de fuite localisés.
  - . Il prend rarement un aspect d'OMC mais il est le plus souvent associé à des exsudats de résorption organisés en « couronne » autour de la zone oedémateuse (exsudats circlinés) et pouvant avoir un aspect stellaire au niveau maculaire du fait de la disposition radiaire des fibres de Henle.
  - . L'évolution spontanée des exsudats dépend de celle des lésions microvasculaires causales. Leur régression spontanée bien que inhabituelle est possible lorsque les lésions microvasculaires s'occluent spontanément.
  - . Si exsudats abondants à accumulation en un placard exsudatif fovéolaire qui laissera une cicatrice fibreuse, facteur de mauvais pronostic visuel.
  - . Ils peuvent persister un certain temps après résorption de l'OM et ne sont donc pas toujours synonymes d'épaississement rétinien.
  - . AF permet de repérer avec précision les anomalies microvasculaires responsables de la diffusion. Ces lésions siègent le plus souvent en dehors des 1500µm de la macula. La localisation précise de l'œdème focal par rapport au centre de la macula peut être analysée par OCT centrées sur la fovea.
- L'OM diffus = secondaire à une hyperperméabilité de l'ensemble du lit capillaire visible en AF par une diffusion de la fluorescéine à partir des capillaires maculaires sans accumulation systématisée dans le tissu rétinien.
  - . La présence d'exsudats est inconstante, voire rare. Il peut avoir un aspect cystoïde ou non.
  - . La survenue de logettes = aggravation qui peut menacer l'AV, surtout s'il existe une logette centrale.
  - . Lorsque ces logettes sont réparties à l'ensemble du PP, l'OM prend un aspect de « nid

d'abeilles » dont la physiopathologie reste inexpliquée.

- La présence d'une hyaloïde postérieure d'aspect brillant au FO est très évocatrice d'un OM tractionnel dont le diagnostic sera confirmé par l'OCT : hyaloïde postérieure décollée en périmaculaire, épaissie et tendue tangentiellement entraînant la formation de véritables cavités schisques intrarétiniennes.
- Il existe de nombreuses classifications de la maculopathie diabétique et de l'OM diabétique. La classification de l'ETDRS définit l'OM uniquement à partir d'arguments cliniques comme tout épaissement rétinien à moins d'un diamètre papillaire (1500  $\mu\text{m}$ ) du centre de la macula, associé ou non à des exsudats.
- Plus précisément, l'OM cliniquement significatif a été défini par l'un des trois critères suivants :
  - . tout épaissement rétinien situé à 500  $\mu\text{m}$  ou moins du centre de la macula
  - . exsudats situés à moins de 500  $\mu\text{m}$  ou moins du centre de la macula associés à un épaissement rétinien
  - . tout épaissement rétinien d'un diamètre papillaire ou plus situé à moins d'un diamètre papillaire du centre de la macula
- Cet œdème est considéré comme un stade de gravité de l'OM, pour lequel il faut envisager un traitement par photocoagulation.

## b) Évolution

- La BAV au cours de l'OM diabétique est lente et liée à l'épaisseur rétinienne surtout au début de l'évolution mais l'OM peut fluctuer spontanément ce qui traduit sa sensibilité aux variations glycémiques, volémiques ou tensionnelles. L'évolution se fait toujours vers l'aggravation.
- Certaines circonstances peuvent aggraver l'OM :
  - . **Grossesse**, surtout au cours de la fin du 2<sup>ème</sup> trimestre. Il peut disparaître après l'accouchement.
  - . **PPR** : l'OM apparaît d'autant plus fréquemment que la PPR a été menée rapidement, que les impacts ont été intenses et nombreux. généralement entre 6 semaines et 4 mois après la fin de la PPR. Une amélioration spontanée de l'OM est possible dans les mois qui suivent la fin de la PPR, notamment chez les sujets jeunes. En cas d'OM préexistant à la PPR, le risque de BAV secondaire à la PPR est grand
  - . **Chirurgie de la cataracte** : lorsqu'il existe une rétinopathie diabétique, même minime, le risque d'OM postopératoire est plus important. Les patients doivent être prévenus de ce risque et le traitement anti-inflammatoire postopératoire devra être maintenu pendant 2 mois au moins.  
Si OM préopératoire : indication de laser avant intervention. Si celui-ci impossible avant, le faire dans un délai de 3 semaines après l'intervention. En cas d'échec du laser, il y a indication à traiter l'OM par acétazolamide associé aux anti-inflammatoires et attendre 6 mois avant de refaire du laser.

## c) Traitement

### ✓ Traitement médical

- Traitement de la rétinopathie diabétique = d'abord celui des **facteurs systémiques**.
- Chez le type 2, la réduction de la BAV par diminution de l'OM est surtout liée à l'équilibre tensionnel strict, quel que soit l'hypotenseur utilisé.
- Les objectifs glycémiques et tensionnels chez les diabétiques sont :
  - . diabétiques de type 1 : HbA1C < 7,5 %
  - . diabétiques de type 2 : HbA1C < 7 % et TA < 130 mmHg/80 mmHg
  
- Les autres traitements médicaux sont représentés par les **corticoïdes**.
  - Les injections IVT de corticoïde retard (acétonide de triamcinolone) dans l'OM diabétique réfractaire ont montré des résultats préliminaires encourageants avec une réduction rapide de l'œdème et des améliorations de l'AV.
    - Mais cet effet bénéfique est provisoire et une réinjection IV de triamcinolone est le plus souvent nécessaire au bout de quelques mois.
    - Ces injections ont les effets secondaires connus des corticoïdes : cataracte et l'HIO entre autres.
    - Il semble que l'injection IVT de 4 mg de triamcinolone soit suffisante.
  - L'Ozurdex® en IVT : implant de dexaméthasone biodégradable à libération prolongée avec une durée d'action de 3 mois environ.
  - Tous les corticoïdes ne sont pas égaux entre eux.
  - Traitement de deuxième intention dans OM diabétique avec un intérêt particulier chez le pseudophaque tout en respectant les contre indications. (HIO!!)

### ✓ Laser

- Une photocoagulation doit être indiquée à chaque fois qu'il existe un *OMCS* mais :
  - . Dans la plupart des cas un délai de 3 à 6 mois peut être observé pendant lequel les facteurs systémiques doivent être contrôlés.
  - . le laser ne fait que stabiliser l'AV.
- Le bénéfice du laser est plus marqué sur l'œdème focal que sur l'œdème diffus.  
Le laser est efficace pour stabiliser ou ralentir la BAV liée à l'OM, mais il améliore rarement la vision.

### - Techniques et mode de réalisation :

- Ø OM focal : le laser est toujours indiqué si l'OM est cliniquement significatif.
  - . Impacts non confluent, focalisés sur l'EP de 50 à 100 µm et de 0,1 s sont réalisés sur toute la zone épaissie, avec une puissance tout juste suffisante pour obtenir un impact visible.
  - . Les impacts sur les anomalies microvasculaires responsables ne semblent pas indispensables.
  - . Un contrôle angiographique est réalisé 4 à 6 mois plus tard.
  - . Une augmentation transitoire des exsudats peut survenir dans les 8 semaines suivant le laser.
- Ø OM focal + OM diffus = OM mixte : traiter d'abord l'OM focal puis 4 à 6 mois plus tard, réaliser un laser en quinconce si l'OM persiste.
- Ø OM diffus : traitement est plus difficile et résultats inconstants. (Analyse bénéfice/ risque)
  - . 1er temps : laser en quinconce extra-maculaire à plus de 750 µm du centre de la macula (il faudra donc respecter une surface équivalente à un diamètre papillaire).
  - . 2ème temps et seulement si AV < 5/10 : laser en péri-fovéolaire entre 500 et 750

- $\mu\text{m}$  du centre de la macula.
- Modalités de réalisation identiques à l'OM focal, ainsi que le contrôle angiographique.
- Cas de la PPR
  - si indiquée alors qu'il existe un OM à traiter l'OM avant de débuter la PPR.
  - Si la réalisation de la PPR est urgente, il faut traiter l'OM au cours de la 1ère séance de PPR
  - Si un OM apparaît au début de la PPR à ralentir la PPR ou réaliser un laser maculaire immédiat si la PPR ne peut être ralentie.
  - Si l'OM apparaît à la 3ème ou 4ème séance à espacer les séances de PPR de 1 mois au moins et ne pas traiter l'OM avant 6 mois.
  - Les autres situations où il faut surseoir au traitement par laser sont l'apparition d'un OM au cours :
    - \* d'une néphropathie décompensée. Une dialyse est alors indiquée
    - \* d'une hypertension artérielle déséquilibrée
    - \* d'un équilibre glycémique intensif
    - \* d'une grossesse si le terme est proche

#### ✓ Traitement chirurgical

- L'intérêt de la vitrectomie dans les OM diabétiques est en cours d'évaluation.
- Intérêt dans les OM diabétiques tractionnels avec une hyaloïde postérieure épaissie.
- L'objectif essentiel de la vitrectomie est d'enlever les tractions vitréomaculaires.
- Celles-ci sont facilement objectivées par l'OCT : l'OM a un aspect en « toit de pagode » réalisé par la hyaloïde postérieure tendue tangentiellement, adhérente au sommet de l'OM, hyperréfléctive et épaissie.

### 3/ Occlusions veineuses

#### a) Diagnostic

- OMC habituellement sectoriel dans les OBVR.
- Il siège alors d'un seul côté du raphé médian, ce qui permet parfois de rattacher l'OM à cette étiologie.
- Autre particularité sémiologique : présence possible de sang à l'intérieur des logettes centrales.
- Dans OVCR, l'OM est souvent très important et associé à de volumineux DSR.

#### b) Évolution

- Le principal facteur pronostic de l'OVCR, en dehors du risque de GNV est l'apparition et le passage à la chronicité d'un OMC avec ses risques de dégénérescence cystoïde, de prolifération pigmentaire centrale, de membrane épimaculaire ou de trou lamellaire.

#### c) Traitement

- Une photocoagulation maculaire en quinconce peut être proposée mais il faut informer le patient que le but recherché est de stabiliser l'affection plutôt que d'entraîner un gain d'acuité visuelle. Il est préférable de proposer ce traitement aux patients ayant une AV <

5/10 après avoir attendu quelques mois pour permettre une éventuelle régression spontanée de l'OM.

- Les modalités du traitement sont les mêmes que pour l'OMC diabétique.
- Les traitements n'ayant pas fait encore preuve : IVT triamcinolone, incision radiaire des gaines du NO.

#### 4/ Uvéites

##### a) Épidémiologie

- L'OMC est fréquemment observé de façon non spécifique au cours des uvéites.
- Parmi les causes les plus souvent citées, on retrouve un OMC dans :
  - . 60 % de cas de vascularites idiopathiques associées à une capillaropathie oedémateuse. L'OM est responsable de la BAV dans un tiers des cas, toutes formes de vascularites confondues
  - . 60 % de cas de rétinohoroidopathie de Birdshot caractérisée par des OMC « géants » étendus à tout le PP
  - . 41 % de cas de sarcoïdose
  - . 35 % de cas d'uvéites intermédiaires ou pars planites (OMC bilatéral)
  - . L'OM au cours des uvéites antérieures est plus rarement décrit mais c'est une complication non rare des uvéites associée au typage HLAB27.

##### b) Diagnostic

- Devant un OM associé à des signes inflammatoires pouvant être discrets à examiner la PR à la recherche de périphérites associées, de débris vitréens inflammatoires dans la base du vitré inférieur (œufs de fourmis), de granulomes choroïdiens...
- Dans les uvéites intermédiaires, la BAV est souvent due à la présence d'un OMC.
- La présence d'une hyalite peut expliquer en partie le flou visuel et une certaine BAV mais quand elle est importante et surtout de près, il faut penser à l'existence d'un OMC qui est la cause principale de la BAV. L'angiographie et l'OCT en apporteront facilement la preuve.
- L'AF retrouve souvent des dilatations du réseau capillaire périfovéolaire en plus des signes habituels d'OMC et des signes associés (oedème papillaire, vascularite, capillaropathie étendue...).

##### c) Évolution

- Pronostic visuel variable en fonction des étiologies mais reste en général favorable au cours des vascularites de type oedémateux et des pars planites idiopathiques à condition d'une prise en charge précoce.
- Les facteurs de mauvais pronostic sont la présence d'une vascularite occlusive et le passage à la chronicité de l'OM.

##### d) Traitement

- La corticothérapie est largement utilisée pour traiter les OMC dans le cadre des uvéites.
- La forme locale comme les injections sous-ténoniennes ou latérobulbaires est parfois

efficace.

- La voie systémique est préférable en cas d'atteinte bilatérale, ou d'association à une pathologie systémique.
- En cas de vascularite occlusive ou de BAV sévère, la corticothérapie doit être débutée à forte dose (bolus de 1 g/j ou 1 mg/kg/j) et maintenue à 40 mg par jour pendant au moins 1 mois. La décroissance progressive ne sera débutée qu'en cas d'amélioration.
- Les inhibiteurs de l'anhydrase carbonique (acétazolamide) ont également été utilisés pour des uvéites chroniques avec OM.
- En cas d'échec de la corticothérapie ou de corticodépendance, les immunosuppresseurs peuvent être proposés en association à la corticothérapie.

## 5/ Autres anomalies vasculaires rétiniennes à OMC avec exsudats lipidiques parfois importants

- § Maladie de Coats, malformations artérioveineuses, masses télangiectasiques, angiomatoses . Le laser ou la cryothérapie si la malformation > 1 diamètre papillaire est efficace sur l'exsudation et l'OMC.
- § Télangiectasies maculaires idiopathiques de type I (parfois de type II) sont habituellement unilatérales, en croissant temporal de part et d'autre du raphé médian contrairement aux OBVR.
  - . La photocoagulation en quinconce maculaire doit être proposée dans ce type de télangiectasies.
  - . Elle est préférable à la photocoagulation directe des ectasies.
- § La rétinopathie radique donne un tableau assez proche de celui des télangiectasies mais il existe souvent une non-perfusion capillaire avec formation de nodules cotonneux.
  - . La participation ischémique et l'occlusion progressive des capillaires maculaires = forme d'OM de mauvais pronostic même si un laser en grille maculaire peut améliorer à court terme l'OMC.

## 6/ Dystrophies rétiniennes

- La BAV est tardive dans les rétinopathies pigmentaires par atteinte atrophique de la macula mais peut être anormalement précoce si développement d'un OMC.
- Si doute diagnostique à OCT préférable à AF
- OMC généralement bien visible en OCT mais épaissement souvent modéré comme si les logettes microkystiques se développaient dans une macula déjà atrophique.
- La prescription d'acétazolamide à faibles doses est souvent proposée dans les rétinopathies pigmentaires, avec un effet variable sur la régression de l'OMC et l'amélioration visuelle.

## 7/ Membranes épimaculaires

- Lorsqu'elles se contractent à épaissement maculaire mécanique bien analysé par l'OCT.
- L'épaississement maculaire s'associe souvent à un épaissement des couches externes.
- En fonction du type de constriction : 2 aspects principaux d'épaississement maculaire :
  - . La constriction peut provoquer une invagination fovéolaire associée à un épaissement rétinien : l'image obtenue sera celle d'un pseudotrou maculaire.

- . La constriction peut entraîner une disparition de la dépression fovéolaire associée à un affrontement et un épaissement des couches rétinienne externes de part et d'autre de la fovea.
- AF non indispensable mais si faite montre que l'épaississement maculaire s'accompagne de diffusion du colorant à partir des capillaires rétinien altérés par la contraction.
- L'existence d'un OM angiographique préopératoire est liée à une AV postopératoire finale plus basse que lorsque l'OM est absent.
- Parmi les autres facteurs pronostiques, il faut également retenir l'AV préopératoire (0,16 ou plus) et la durée d'évolution des symptômes (moins de 2 ans).

## 8/ Autres étiologies

- Les néovaisseaux sous-rétinien sont souvent associés à un OM, un DSR, des hémorragies rétinienne ou des exsudats.
- En cas de néovaisseaux occultes, le diagnostic peut être parfois plus difficile lorsque l'OM précède l'identification de la plaque de néovaisseaux.
- Les tumeurs choroïdiennes (mélanomes, hémangiomes), quelle que soit leur localisation mais surtout lorsqu'elles se situent à proximité du PP, peuvent être responsables d'un OM.
- Enfin, lors des chorioretinites séreuses centrales ou des épithéliopathies rétinienne diffuses, l'OM est inhabituel mais peut être observé.

## V/ CONCLUSION



# Module

# Neuro-Ophthalmologie

## RAPPEL ANATOMIQUE

### 1. Le nerf optique

-Seconde paire crânienne.

-Commence au niveau de la papille optique et se termine au niveau de l'angle antérieur du chiasma.

-Nerf sensoriel, forme le 1<sup>er</sup> segment des voies optiques.

On lui décrit 3 portions :

a. Intraorbitaire :

-intraoculaire correspondant à la portion rétro-laminaire

-orbitaire où il forme l'axe du cône musculoaponevrotique, en forme d'un « s » allongé (élongation au cours des traumatismes et processus expansif).

b. Intra-canalalaire : dans le canal optique, où la dure mère le fixe au périoste des parois osseuses (compression et cisaillement lors des traumatismes).

c. Intracrânienne : où il gagne l'angle antérolatéral du chiasma. En rapport avec la paroi antérieure de la région sellaïre, le toit du sinus caverneux, l'artère communicante postérieure et le repli falciforme.

-Les gaines du NO : pie mère, arachnoïde, dure mère en continuité avec les méninges. L'espace entre l'arachnoïde et la pie-mère est en continuité avec l'espace intracrânien et contient du LCR. La pie mère constitue la seule membrane de recouvrement en intracrânien.

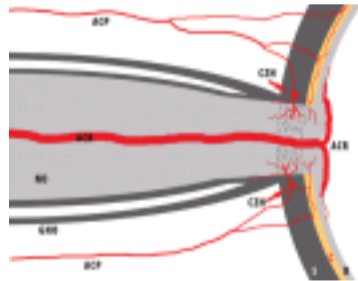
## -Vascularisation

### Ø Artérielle

-Périphérique pour les portions intracrâniennes et intracanales, issue de l'artère ophtalmique et de ses branches.

-Double pour la portion intraorbitaire :

- En arrière du point d'entrée de l'ACR (dans la portion extraneurale), vascularisation périphérique centripète par les artères piales issues de l'artère ophtalmique et de l'ACR.
- Dans la portion intraneurale de l'ACR, vascularisation plus riche. Système axial centrifuge (collatérales intraneurales de l'ACR), et système périphérique centripète par les branches récurrentes piales des vx péripapillaires choroïdiens, et du cercle de Zinn-Haller, des branches piales de l'ACR et de l'artère ophtalmique.



### Ø Veineuse

Le sang veineux est drainé dans l'orbite par la VCR, les veines piémériennes, qui se jettent dans les vv ciliaires post, et dans le canal optique par la veine centrale post de Kunht. Le sang veineux est drainé vers le sinus caverneux, pour la plus grande partie, et vers les réseaux orbitofacial et orbito-ptérygoïdien.

## -Architectonie

- Les fibres optiques ( 1 million) sont groupées en fascicules qui sont réunis en faisceaux, indépendants les uns des autres.
- Elles sont nues jusqu'à la lame criblée, myélinisées ensuite, elles n'ont jamais de gaine de Schwann.
- L'appareil de soutien est formé de la trame conjonctive (cloisons émanées de la pie-mère) et de la trame névroglie (astrocytes et oligodendroglie)
- L'agencement des fibres (Trois faisceaux : temporal (FT), nasal (FN), maculaire (FM)) est variable :

### ***Dans le segment intrascéral :***

- Le FM s'étale du centre à la périphérie externe, en forme de , le FT est divisé en 2 (supérieur et inférieur), le FN est interne.

### ***Dans le segment orbitaire :***

- Des modifications apparaissent : le FM s'arrondit et devient plus central, Les parties supérieures et inférieures du FT se rejoignent, et le FN reste en place.

### ***Dans le segment canalaire :***

- Le FM devient central, il se produit d'autre part une légère rotation telle que le FN est interne et inférieur, et le FT externe et supérieur.

### ***Dans le segment intracrânien :***

- Les FT et N ont la même disposition, et le FM s'aplatit et se déporte en dedans.

## **2. La papille optique**

-La papille optique, correspond à la tête du nerf optique, formée par le rassemblement des axones des cellules ganglionnaires qui traversent le canal scléral pour former la portion intraorbitaire du NO. On lui décrit 3 régions : prélaminaire, laminaire et rétrolaminaire, celle-ci est le début du tronc du nerf proprement dit.

-En forme de disque ovale, situé au pôle postérieur, présente à décrire :

- Ø Excavation centrale, dépourvue de fibres axonales, plus large dans le sens horizontal
- Ø Anneau neurorétinien correspondant au passage obligé des fibres optiques. Largeur selon ISNT. La systématisation des fibres au niveau de l'ANR permet de comprendre la disposition des atteintes locales du champ visuel

-La vascularisation de la tête du NO : principalement par les artères ciliaires postérieures.

- Ø La portion prélaminaire par les branches artérielles centripètes des artères choroïdiennes péripapillaires, issues des artères ciliaires courtes postérieures. Seule la couche la plus superficielle des fibres optiques de la tête du NO reçoit sa vascularisation directement des branches de l'ACR.
- Ø La lame criblée par les branches centripètes issues directement des artères ciliaires courtes postérieures ou à partir de l'inconstant cercle de Zinn Haller (anastomose entre ciliaires courtes postérieures latérales et médiales) et par quelques branches récurrentes des artères choroïdiennes péripapillaires.
- Ø La portion rétrolaminaire par les artères récurrentes des artères choroïdiennes péripapillaires et par des branches de l'ACR.

## **3. Anatomie fonctionnelle de la papille et du nerf optique**

-Les axones des cellules ganglionnaires convergent pour former la papille

Les axones les plus périphériques circulent à la partie profonde de la couche des fibres optiques et forment la partie la plus périphérique de l'anneau neurorétinien contrairement aux axones issues du centre (trajet superficiellement le centre de l'ANR).

-Les fibres temporales contournent la fovéa en formant un arceau (supérieur et inférieur).

- Les fibres qui naissent en interpapillomaculaire gagnent directement le versant temporal de la papille.
  - Les fibres nasales gagnent le NO de façon radiaire.
- 

## **RAPPEL PHYSIOLOGIQUE**

Le métabolisme des axones des cellules ganglionnaires est sous la dépendance de leur corps cellulaire.

Les échanges entre axones et corps cellulaires sont assurés par le transport axonal qui est de 2 types :

--Antérograde : achemine vers les axones des substances provenant des corps cellulaires ; peut être lent ou rapide.

--Rétrograde : véhicule vers le corps cellulaire des cellules ganglionnaires les substances non utilisées ou des substances capturées par la terminaison nerveuse et qui ont un rôle trophique.

Le blocage du transport axonal est préjudiciable au maintien de la fonction et de la structure nerveuse. Il est altéré en pathologie (compression, section, anoxie..)

# **OEDEMES PAPILLAIRES**

## **PLAN**

### **I. Introduction**

### **II. Rappel anatomique**

### **III. Physiopathologie**

### **IV. Diagnostic positif**

#### A. Clinique

1. Anamnèse
2. Examen ophtalmologique
3. Examen général

#### B. Paraclinique

1. AF
2. CV
3. Vision des couleurs
4. sensibilité des contrastes
5. Electrophysiologie
6. Echo B
7. OCT papillaire

### **V. Diagnostic différentiel**

## **VI. Diagnostic étiologique**

A. Examens complémentaires

B. Etiologies

B-1. Causes de IOP de stase

B-2. Causes des NOO

## **VII. Moyens thérapeutiques**

# **OEDEMES PAILLAIRES**

## **I. Introduction**

Définition: loedème papillaire correspond à un gonflement de la tête du nerf optique dû à un gonflement des axones prélaminaires secondaires à un blocage du flux axoplasmique.

C'est l'expression clinique de diverses affections.

Le diagnostic étiologique nécessite le respect d'un certain nombre d'étapes: En 1er, classer le type d'œdème papillaire, ensuite, cibler les examens paracliniques en vue du diagnostic étiologique.

Le traitement est fonction de l'étiologie.

## **II. Rappel anatomique** (Cf. Annexe)

## **III. Physiopathologie**

Arrêt du flux axoplasmique → gonflement des axones prélaminaires → soulèvement de la papille (OP)

1. OP pur : (de stase) sans atteinte des fibres optiques, HTIC (AV conservée au début)
2. OP avec atteinte primitive des fibres optiques (AV diminuée, déficits campimétriques).

L'OP se voit au cours de différentes pathologies :

a. HTIC : l'augmentation de la pression du LCR est transmise aux espaces sous arachnoïdiens prélaminaires → Gonflement de la tête du nerf optique → OP aboutissant à un écrasement vasculaire et gêne au retour veineux expliquant la dilatation des capillaires et les hémorragies.

b. NOIA : Lésions de type vasculaire de la tête du nerf optique → ischémie des axones et blocage du flux axonal.

- c. Lésions orbitaires notamment expansives (tumeurs....)
- d. Affections oculaires ayant un retentissement sur la papille : inflammations uvéorétiniennes (augmentation de la perméabilité), hypotonie, hypertonie aiguë
- e. Diverses affections systémiques : HTA maligne, insuffisance cardiopulmonaire à Ischémie et augmentation de la pression intratissulaire.
- f. Toxique : toxicité directe par les radicaux libres..

## IV. Diagnostic positif

### A. Clinique

#### 1. Interrogatoire :

- Age/ Sexe
- Profession et manipulation de toxiques
- SF : Céphalées ?
- SF oculaires : BAV, Histoire naturelle de la BAV, (BAV brutale en coup de tonnerre en faveur de l'origine vasculaire)
- Photophobies, photopsies augmentées par les mouvements
- Douleur à la mobilisation du GO ?
- Troubles de la vision des contrastes ?
- Phénomène d'Uthoff ? (BAV, effort physique, chaleur) : Séquelle ou névrite optique
- Phénomène de Pulfrich (anomalies de la perception des trajectoires des objets en mouvements)
- Antécédents généraux :
  - HTA, diabète, troubles sensitifs ou moteurs, cushing, Addison, hypo/hyperparathyroïdie, amaigrissement, claudication de la mâchoire, myalgies...
  - Médicaments : Tétracyclines, stéroïdes, rétinoïdes, sildénafil, sulfamides, tamoxifène, ciclosporine, IPP, antituberculeux, amiodarone..
  - Habitudes toxiques : alcool, tabac
- Antécédents ophtalmologiques : uvéite, DDR, hypotonie, hypertonie, cécité monoculaire transitoire, diplopie transitoire..

#### 2. Examen clinique ophtalmologique



a. AV: VLet VP, variant de PL à 10/10 ; facteur pronostique.

b. RPM: direct et consensuel

DPAR : l'altération de la conduction du stimulus lumineux le long du nerf optique entraîne une diminution bilatérale de la contraction pupillaire lors de l'éclairement de l'œil atteint et on assiste soit à une dilatation lors de l'éclairement de l'œil atteint, soit à une contraction plus lente et moins importante de l'œil atteint ; si l'atteinte est bilatérale : lenteur de la réponse pupillaire mais pas de différence relative au niveau des 2 yeux.

Le DPAR peut être gradé de 1 à 4 ou quantifié en utilisant des filtres de densité neutre.

On peut l'observer même si l'AV est conservée (en cas d'épargne du faisceau interpapillaire).

Il n'entraîne pas d'anisocorie : le consensuel assure le maintien d'une taille égale des deux pupilles

c. Segment antérieur : signes d'inflammation ?

d. Tonus oculaire

e. Fond d'œil : met en évidence IOP

1. OP de stase (papilledema) : saillie papillaire marquée souvent bilatérale avec turgescence vasculaire et retentissement visuel tardif; =URGENCE à Neuroimagerie

2. NO oedémateuse : OP souvent modéré, blanc avec retentissement plus précoce et plus marqué de l'AV

	OP pur	NO oedémateuse
AV	Conservée	Diminuée
OP	bilatéral	Unilatéral ou bilatéral
Hémorragies/exsudats	Hémorragies > exsudats	exsudats
CV	Pas de déficit fasciculaire, élargissement TA	Déficit fasciculaire

-uni ou bilatéralité

-rechercher signes inflammatoires : périphlébites, œdème maculaire, foyers rétiens, uvéite synéchiante, hyalite, parsplanite...

3. Examen général :

-Mesure de la TA++

-Examen cardiovasculaire

-Examen neurologique : à la recherche de signes déficitaires et atteinte pyramidale (paraparésie précédée d'une claudication intermittente, hyperreflexie, paraplégie spasmodique ou tétraparésie)...

## **B. Paraclinique**

### 1. Angiographie à la fluorescéine :

Confirme l'hyperfluorescence aux temps précoces et la diffusion aux temps tardifs

Recherche les lésions associées : OMC, vascularite, périphlébites

### 2. Champ visuel

Périmétrie cinétique de Goldmann (si AV < 2/10) ou statique automatisée

Intérêt : suivre l'évolution de l'œdème papillaire

-OP isolé : élargissement de la tâche aveugle

-NO oedémateuse : il existe en plus un déficit fasciculaire focal (ressaut nasal, déficit arciforme, scotome central ou caecocentral, déficit altitudinal dans l'origine vasculaire) / hémianopsie / déficit diffus..

### 3. Vision des couleurs : Dyschromatopsie d'axe rouge vert ou bleu jaune, non spécifique

### 4. Sensibilité aux contrastes : diminuée

### 5. Bilan électrophysiologique :

-PEV : étude latence et amplitude de l'onde P100

-ERG : normal ou paranormal

### 6. Echo oculaire mode B

Elle objective un OP si le fond d'œil est inaccessible en montrant une petite saillie échogène en avant du nerf optique

### 7. OCT papillaire

-Stade aigu : Augmentation de la RNFL

-Après 3 mois : perte des fibres (amincissement de la RNFL)

## **V. Diagnostic différentiel**

Se pose avec les hyperhémies papillaires sans « OP vrai » :

-Anomalies du nerf optique : Druses, myopie forte, petites papilles d'hypermétrope, dysversion papillaire, fossette collobomateuse..

-Fibres à myéline

-Tumeurs de la papille

-NO héréditaire de Leber ( hyperhémie et saillie papillaire (aspect de pseudo-œdème) + télangiectasies péripapillaires et tortuosités des artérioles de moyen calibre, sans fuite du colorant, ni d'augmentation de son imprégnation à IAF).

## VI. Diagnostic étiologique

A. Examens complémentaires à visée étiologique : fonction du contexte clinique et des signes associés

1. Imagerie :

TDM/angioIRM cérébrale :

Rechercher processus intraorbitaire ou intracrânien, une thrombophlébite++, des hypersignaux T2 de la substance blanche..

2. PL : étude du LCR et mesure de la pression

3. Biologie (en fonction de l'orientation) : NFS, VS, CRP, IDR, Sérologie syphilis, lyme, ECA...

B. Etiologies :

B.1- Causes de IOP de stase

**a. HIIC**

Cause la plus fréquente de IOP bilatéral

Peut être idiopathique ou secondaire

Signes cliniques : -Céphalées, vertiges, nausées, vomissements, diplopie (paralysie VI) ; AV peut être conservée

Paraclinique : Imagerie (processus intracrânien ou orbitaire ?)

CV (élargissement de la tâche aveugle)

PL avec mesure de pression si imagerie normale

Etiologies :

-Idiopathiques (diagnostic d'élimination) : Imagerie normale, PL : composition LCR normale avec augmentation de la pression

-Secondaires : tumeur cérébrale, thrombophlébite sinus caverneux, hémorragie cérébrale, méningite...

### **b. Hypotonie oculaire**

Clinique : TO diminué, modification de la réfraction, œdème de cornée avec plis descémétiques, œdème maculaire et plis rétiens

Etiologies : Traumatisme, chirurgie à globe ouvert, iridocyclite

### **c. Hypertonie oculaire aigue**

**d. HIA** (stade IV de la rétinopathie hypertensive), OP très exsudatif avec hémorragies rétiennes et œdème maculaire

**e. OVCR** : hémorragies, dilatations veineuses

**f. Hémopathies** : anémie, polyglobulie, leucose..

## B.2- Causes des NO oedémateuses

### **a. NO inflammatoires**

-Affections démyélinisante : SEP, Devic

-Inflammatoires : Sarcoidose, Behçet, VKH, collagénoses (LEAD, PAN)

-Idiopathiques

### **b. NO infectieuses et post vaccinales**

-Infections générales ou locorégionales,

Généralement associées à un foyer blanchâtre (choriorétinite ?)

Tyndall vitréen en regard

TBK, Syphilis, Lyme Toxoplasmose, CMV, VZV, HSV, maladie des griffes de chat, MNI.

Chez l'enfant, en plus des germes de l'adulte : oreillons, varicelle, rougeole

-Post vaccinale

Parfois, présence de signes neurologiques (encéphalomyélite aigue disséminée à PL à méningite)

### **c. NO ischémique antérieure**

>55 ans, 2 formes : artéritique et non artéritique

OP blanc ischémique

OP d'apparition brutale avec BAV unilatérale évoluant vers l'atrophie optique

Risque de bilatéralisation++

Etiologies : Horton, maladies de système (artérielle), insuffisance carotidienne..

**d. NO infiltrative**

1-Tumorale : Leucémie, lymphome, gliome..

2-Non tumorale : Sarcoidose..

**e. NO toxiques**

Alcool, tabac

Ethambutol, isoniazide, amiodarone...

**f. NO compressives**

1- Tumorale : méningiome des gaines du NO, hémangiome, lymphangiome, lymphome orbitaire...

2- Non tumorale : ophtalmopathie dysthyroïdienne, orbitopathie inflammatoire non spécifique

**g. NO radique**

**h. NO post traumatique**

**i. Papillopathie diabétique**

Sujet jeune, DID, BAV modérée, RPM conservé ou faible

FO : OP modéré diffus, dilatation des capillaires peripapillaires, tableau de NOIA à minima, par microangiopathie diabétique

Pronostic bon, résolution spontanée

**j. NO toxique ou carencielle**

Bilatérale

Prédisposition génétique

--Clinique:

Prise de toxiques, profession, tabac, alcool, médicaments

BAV d'intensité variable (flou visuel)

Atteinte bilatérale et symétrique

Installation rapidement progressive si intoxication chiasmatique

Altération précoce de la vision des couleurs

--Paraclinique :

- CV : scotomes centraux ou caecocentraux
- Dyschromatopsie rouge-vert
- PEV : diminution de l'amplitude du pic de culmination de la P100 et parfois allongement de la latence
- Biologie : Carence vitamine B1, B6, B9, B12 ; présence de toxiques
- IRM : élimine un processus compressif ou démyélinisant

--Étiologies :

Intoxication alcool-tabagique

Médicaments : Ethambutol, isoniazide, sildanafil, ciclosporine A, tétracyclines...

Carence vitaminique

## VII. Moyens thérapeutiques

Le traitement dépend de l'étiologie...

A. Médicaments:

-Corticoïdes (NOIAA, névrites optiques, maladies inflammatoires..)

Bolus IV en 3 à 5 j ± relai peros (durée fonction de l'étiologie)

Injections locales, sous conjonctivales, latérobulaires, Implants intravitréens à relargage

-Immunosuppresseurs : en cas de maladie de système, choix de la molécule fonction de l'étiologie

-Traitement anti infectieux (NO infectieuses)

-Arrêt du toxique (NO toxiques)

-Vitaminothérapie : B, B6, B9, B12, PP (NO carencielle)

-Équilibre du diabète et des facteurs cardiovasculaires (NOIANA)

-Anticoagulants dans les thrombophlébites...

-Acétazolamide, Topiramate (HTICB idiopathique)

B. Chirurgie :

Ablation d'une tumeur si possible...

Décompression du NO (NO post traumatique ?)

Dérivation du LCR (HTIC)

C. Radiothérapie-Chimiothérapie : (NO de cause tumorale..)

## **NEUROPATHIES OPTIQUES RETROBULBAIRES (NORB)**

### **PLAN**

I. Introduction

II. Rappel anatomique

III. Diagnostic positif

A. Tableau clinique

1. MDC
2. Anamnèse
3. Examen clinique

B. Paraclinique

- 1-Examens fonctionnels
- 2-Imagerie
- 3-Biologie

IV. Etiologies

A. Névrite optique

- Anamnèse
- Examen clinique
- Paraclinique
- Etiologies
  1. Affections démyélinisantes
  2. Maladies inflammatoires
  3. Inflammations orbitaire
  4. Post vaccinales
  5. Infectieuses et parainfectieuses
  6. Idiopathiques (rapports étroits avec la SEP)
- Traitement

B. Neuropathies optiques infectieuses virales : rares, bilatérales, virus neurotropes (méningites à liquide clair)

- C. Neuropathies ischémiques postérieures aiguës
- D. Neuropathies toxiques et/ou carencielles
- E. Neuropathie optique infiltrative
- F. Neuropathie optique compressive
- G. Neuropathie optique au cours de l'atteinte thyroïdienne
- H. Neuropathie optique traumatique

V. Conclusion

## **NEUROPATHIES OPTIQUES RETROBULBAIRES (NORB)**

### **I. Introduction:**

La NORB est une atteinte du nerf optique en arrière de la lame criblée, se caractérisant par un aspect normal de la papille optique au fond d'œil.

-Le diagnostic positif repose sur la clinique et sur la paraclinique (PEV-CV).

-Les étiologies sont variées et sont dominées par l'atteinte inflammatoire, notamment la SEP

### **II. Rappel anatomique** (Cf. Annexe)

### **III. Diagnostic positif**

A. Tableau clinique :

#### 1. Motif de consultation/ Circonstances de découverte

-BAV

-Trouble du CV

-Anomalie de la vision colorée ou de la vision des contrastes

-Diplopie

-Douleur à la mobilisation du globe

-Découverte dans le cadre du bilan d'une atteinte neurologique

#### 2. Anamnèse

-Age/Sexe/Profession/Origine géographique

-Antécédents :



--Généraux :

Toxiques (alcool, tabac, canabisme)

Prises médicamenteuses (Ethambutol, Isoniaside..)

Vaccination récente

Pathologie neurologique

Trouble dysthyroïdien

Traumatisme crânien ou orbitaire

--Ophtalmologiques :

Antécédent de BAV, de diplopie, d'anomalie du CV (avec ou sans récupération ? avec ou sans traitement ?).

-Signes associés :

--Ophtalmologiques : douleur à la mobilisation du globe, éclipses, phénomène de Pulfrich (anomalie de perception de la trajectoire)

--Extraoculaires : Dysesthésies, Uthoff, carences nutritionnelles..

### 3. Examen clinique : bilatéral et comparatif

- Examen ophtalmologique :

-Annexes

-Acuité visuelle : VL et VP (avec et sans CO)

-RPM : DPAR (déficit pupillaire afférent relatif) du côté atteint ou le plus atteint (Marcus Gunn)

-Motilité oculaire + convergence (rechercher une paralysie oculomotrice ou une ophtalmoplégie internucléaire (OIN) évocatrice de SEP)

-Segment antérieur (uvéite granulomateuse ?)

-Tonus

-FO-PR : Papille normale+++ , pâleur (séquellaire)

Périphlébites

Parsplanite- Hyalite

- Examen général : neurologique, recherche d'avitaminose

## B. Paraclinique

### 1-Examens fonctionnels :

--CV : -déficit rattaché à la tâche aveugle respectant la ligne médiane

-anomalie dans 97% à la phase aigue des NO inflammatoires

- parfois normal à Goldmann anormal

- Déficit œil adelphe dans 45% des NO inflammatoires

--PEV, ERG : amplitude, latence, intérêt PEV œil adelphe (atteinte infraclinique ou séquellaire)

--Vision des couleurs

--Sensibilité aux contrastes

### 2-Neuroimagerie : IRM, TDM

### 3-Biologie :

PL avec étude du LCR

Dosage vitamine A

Sérologie syphilis, Lyme, ECA...

## IV. Etiologies

### 1. Névrites optiques

Ø Anamnèse :

-Femme++, jeune

-BAV rapidement progressive (Absence de PL dans 3% des cas)

-Trouble de la vision des couleurs (94% à la phase aigue, non spécifique), trouble de la vision des contrastes, photopsies, rarement phénomène de Pulfrich

-Douleur à la mobilisation du globe

-Uthoff ? (SEP) ; troubles neurologiques sensitivomoteurs ?

Ø Examen clinique :

DPAR- OIN ? (SEP)- FO : Papille normale (2/3 des SEP)

Ø Paraclinique :

-CV : tous les déficits peuvent se voir :

Goldmann → Scotome central

CVA → Déficit diffus ou localisé

Parfois déficit controlatéral

-Vision des couleurs : dyschromatopsies habituellement rouge-vert, sans axe spécifique

-PEV damiers : Augmentation de la P100 (latence), œil controlatéral ?

-OCT (Normal ou augmentation RNFL si OP à la phase aigue puis diminution ; anomalie œil adelphe ?)

-IRM avec gadolinium : Hypersignal gado plus sur le nerf optique (Diagnostic positif) ; permet de rechercher des hypersignaux de la substance blanche, en périventriculaire notamment évocateurs d'une SEP.

-Ponction lombaire : n'a de valeur que si IRM normale ; Augmentation des bandes oligoclonales IgG dans la SEP ;

∅ Etiologies

A. Affections démyélinisantes : SEP, Devic

a. La SEP

-Maladie démyélinisante et neurodégénérative du système nerveux central

-20% des SEP commencent par un épisode de NO dont 2/3 NORB

-50% à 75% des SEP déclarées font une névrite optique

-BAV ± rapide chez la femme jeune, allant de la quasicécité aux 10/10, avec douleur à la mobilisation du globe

-Evolution : récupération spontanée souvent bonne au bout de 2 à 3 semaines, maximum 2 mois

-AV initiale = seul facteur prédictif de l'AV finale

-FO : pâleur temporaire papillaire

-Troubles de la sensibilité aux contrastes, vision des couleurs

-Récidive dans 35% après 10 ans (ONTT)

-Arguments en faveur d'une évolution vers la SEP d'une NORB :

→ Elément déterminant : Existence ou pas d'une anomalie de signal en IRM

→ Si IRM sans lésion : probabilité de SEP de 16% à 5 ans

à Les patients ayant un passé de névrite optique associé à des symptômes neurologiques non spécifiques était le groupe à plus haut risque de développer une SEP.

Ø ONTT :

-Essai thérapeutique multicentrique évaluant l'efficacité des corticoïdes dans le traitement des névrites optiques idiopathiques.

-457 patients de 18 à 45 ans, ayant une NO inflammatoire ont été examinés dans les 8 jours suivant la BAV. 75% femmes. Age moyen de 32 ans ; douleurs aggravées par les mouvements oculaires dans 92% de cas.

-NO oedémateuse dans 35%, FO normal dans 65%

-Anomalie du CV 30° (déficits arciformes, altitudinaux, scotomes centraux)

-Parmi les examens complémentaires initiaux, seule l'IRM cérébrale réellement utile (diagnostic de névrite est clinique) : moyen le plus fiable de prédire le risque de survenue ultérieure de SEP (au moins une lésion : 56% de risque à 10 ans, si normale risque de 23%)

-Le nombre et la taille de la ZHS (zone d'hypersignal) constituait une valeur pronostique

-Si IRM anormale, d'autres facteurs tels les symptômes neurologiques non spécifiques, ou l'antécédent de névrite optique étaient associés à la survenue ultérieure de SEP.

-Parmi les patients avec IRM normale et sans antécédent neurologique, le sexe féminin, l'absence d'œdème papillaire et la présence de douleurs, étaient associés à la survenue de la SEP

-Si IRM normale, risque faible de SEP si OP sévère, pas de douleurs, hémorragies papillaires ou péripapillaires, exsudats rétiniens, absence de perception lumineuse, sexe masculin

-Facteurs pronostiques :

- visuels : AV de départ, localisation et longueur de la ZHS
- neurologiques : Evolution/ IRM ± PL
- handicap?: pas de valeur pronostique de l'IRM/ ONTT sur 15 ans

b. Neuromyéélite de Devic :

-Névrite inflammatoire souvent bilatérale sévère (OP> NORB) + myélite transverse

-IRM médullaire : ZHS>3CV ; IRM cérébrale normale, statut IgG anti NMO+ (immunité humorale)

-LCR : hyperprotéinorrhachie sans pic oligoclonal

-Homme>femme

-Evolution/poussées

-TTT au long cours : CTC/IS

-Pronostic plus mauvais que dans la SEP

## B. Maladies inflammatoires

### a. BBS

-La NOI peut révéler la maladie.

-Forme rétrolaminaire ou papillite, avec ou sans uvéite.

-Corticosenible.

-IRM : Hypersignal avec un gros nerf optique « fondant sous corticoïdes ».

### b. LEAD-PAN -Wegener (névrite oedémateuse ++)

## C. Inflammations orbitaires

D. Infectieuses et parainfectieuses (Syphilis, Griffes de chat, lyme, tuberculose, infections générales (bactérienne, virale, mycose), locorégionale..

E. Post vaccinales : tout vaccin, (VAT, BCG, antirabique, HVB..), en 15 j à 3 semaines, bilatérale, bonne évolution, rapports discutés avec la SEP.

F. Idiopathiques++ (rapports étroits avec la SEP ?).

NB: NO chez l'enfant (+ oedémateuse/ épisode viral ?).

## Ø Traitement

-Etiologique

-Sinon, codifié par l'ONTT :

→ Bolus IV de méthylprednisolone 1g/ j en 3 à 5 j, puis relai pendant 11 jours par de la prednisolone per os.

-La corticothérapie accélère la récupération mais pas de bénéfice à long terme

-Elle diminue le risque de développer une SEP dans les 2 ans suivant la névrite optique, cet effet protecteur n'est plus présent après 3 ans de suivi

-L'essai thérapeutique nord américain CHAMPS a suggéré que l'interféron 1a devait être immédiatement instauré après un 1<sup>er</sup> épisode de névrite optique idiopathique avec IRM anormale afin

de réduire le risque de survenue de SEP.

Ø Surveillance : IRM régulière

**2. Neuropathies optiques infectieuses virales** : rares, bilatérales, virus neurotropes (méningites à liquide clair)

**3. Neuropathies ischémiques postérieures aiguës**

-BAV souvent profonde

-DPAR avec FO normal initialement

-Entité rare (diagnostic d'élimination)

-Peut survenir dans 3 contextes différents (en périopératoire (chirurgie du rachis, CCV, neurochir) ; chez patients artéritiques ou avec vascularite ; chez patients non artéritiques ayant des FDR avec une évolution idem que la NOIANA.

**4. Neuropathies toxiques et/ou carencielles**

-NO progressive, bilatérale et symétrique

-Prédisposition génétique

-Prise de toxiques : tabac, alcool, médicaments, profession ?

-Clinique : BAV d'intensité variable

Pas de douleur

Atteinte rapidement progressive si intoxication chimique

Altération précoce de la vision des couleurs

-Paraclinique

- CV : Scotomes centraux ou paracentraux
- Vision des couleurs : Dyschromatopsies rouge-vert
- PEV : Diminution de l'amplitude ± allongement de la latence
- Biologie : Dosage vitamines (carence en vitamine B12, en acide folique, thiamine..) ; Présence de toxiques
- IRM : élimine d'autres étiologies
- Angio fluo
- Bilan hémato

-Etiologies :

- Intoxications alcool-tabagiques

- Médicaments : Ethambutol, isoniazide, chloramphénicol, hydroxyquinoléine, sildénafil, amiodarone, ciclosporine A, cyclines
- Carences nutritionnelles

-Traitement :

- Arrêt définitif du toxique
- Vitaminothérapie B1, B6, B9, B12, PP
- Corticothérapie si composante oedémateuse

## **5. Neuropathie optique infiltrative**

-Infiltrat rétrobulbaire du nerf optique par des cellules tumorales ou inflammatoires.

-Etiologies : Gliome du nerf optique ou du chiasma, leucémies, lymphomes, granulomatoses, infections fongiques, métastases, infiltration carcinomateuse des méninges de la base du crâne.

-Bilan neuroradiologique (éliminer une compression et confirmer l'infiltrat du parenchyme nerveux).

-Analyse du LCR, bilan inflammatoire et infectieux.

## **6. Neuropathie optique compressive**

-BAV, DPAR, Altération du CV monoculaire (centrale ou diffuse)

-NORB si compression postérieure (au début) parfois légère atrophie ou œdème si anomalie orbitaire antérieure

-Tumeurs : méningiomes des gaines, gliome du nerf optique..

-Hémangiome caverneux exceptionnellement

-Tumeurs d'origine locorégionale (sinus sphénoïde...)

-TDM (lésions calcifiées et lésions osseuses), IRM..

## **7. Neuropathie optique au cours de l'atteinte thyroïdienne**

-Augmentation du volume des muscles oculomoteurs avec compression du nerf optique à l'apex

-Signes évocateurs de dysthyroïdie

-Souvent bilatérale, DPAR si asymétrie

-Papille normale, parfois œdème ou atrophie (chronique)

-CV : perte de la sensibilité centrale ou diffuse

## **8. Neuropathie optique traumatique**

-Traumatisme crânien, orbitaire ou oculaire

-Directe : avulsion du NO, lacération causée par fragments ou CE, compression (secondaire à une hémorragie intraorbitaire ou à l'intérieur des gaines méningées)

-Indirecte : traumatisme crânien grave ou ±mineur souvent frontal (due à des forces de cisaillement sur le nerf optique ou sur sa vascularisation au niveau de la portion canalaire).

-DPAR, papille normale au début avant l'atrophie (4 à 8 semaines)

-Bilan neuroradiologique (coupe fines sur le nerf optique)

-Traitement controversé

- Décompression chirurgicale du NO dans le canal optique : si esquille osseuse menaçant le NO, hématome de la gaine ou hématome sous périosté).
- Corticothérapie IV en mégadose, discutée, pouvant être délétère (non efficace sur les traumatismes crâniens, à éviter si perte de connaissance++).

## **9. Neuropathies optiques héréditaires**

Neuropathie optique héréditaire de Leber :

Hommes++, âgés de 10 à 30 ans ; (10 à 20% des femmes)

BAV brutale et sévère (<1/10), initialement monoculaire avec un DPAR et un déficit du CV (scotome central ou caecocentral)

FO :

-Classiquement : hyperhémie et saillie papillaire (aspect de pseudo-œdème) + télangiectasies péripapillaires et tortuosités des artérioles de moyen calibre

-le FO peut être normal dans 40% des cas++.

-AF : absence de fuite du colorant, ni d'augmentation de son imprégnation.

-CV : atteinte infraclinique de l'œil adelphe

-Evolution : vers l'atrophie et disparition des télangiectasies péripapillaires

## **V. Conclusion**



Etiologies variées

Névrites optiques ++, SEP

Bilan neuroradiologique : ne pas méconnaître une compression !

## **NEUROPATHIES OPTIQUES ISCHEMIQUES**

### **PLAN**

#### **I. Introduction**

#### **II. Rappel anatomique** (Cf. Annexe)

#### **III. Physiopathologie**

#### **IV. NOIANA**

1. Incidence/FDR
2. Clinique
3. Paraclinique
4. Diagnostic différentiel
5. Formes cliniques
6. Evolution
7. Traitement

#### **V. NOIAA**

1. Introduction
2. Diagnostic positif
  - A. Clinique
  - B. Paraclinique

a- VS et CRP

b- Angiographie à la fluorescéine

c- BAT

3. Evolution

4. Traitement

## **VI. NOI postérieures aiguës**

## **VII. Conclusion**

# **NEUROPATHIES OPTIQUES ISCHEMIQUES**

## **I. Introduction**

La plus fréquente des anomalies du nerf optique, en dehors du glaucome, après 50 ans

2 types anatomiques : antérieure (NOIA : la plus fréquente) et postérieure (rare)

On distingue :

-NOIANA (non artéritique) : pas de traitement spécifique, la prise en charge repose sur la recherche et le contrôle des éventuels facteurs de risques vasculaires et le traitement d'un éventuel facteur déclenchant.

-NOIAA (Horton++) : Urgence diagnostique et thérapeutique.

## **II. Rappel anatomique** (Cf. Annexe)

## **III. Physiopathologie**

-La NOIA est due à une ischémie aiguë de la tête du nerf optique ayant comme principale source de vascularisation les ACCP.

-2 mécanismes expliquent cette ischémie :

a- Thrombotique ou embolique des ACCP ou de ses branches : thromboses (Horton) ; embolies (rares).

Atteinte primitive et permanente dont l'étendue dépend du calibre du vaisseau intéressé et de son territoire.

b- La non perfusion ou l'hypoperfusion transitoire de la tête du NO (NOIANA : plutôt une hypoperfusion qu'une obstruction des ACCP), en rapport avec une hypotension artérielle et/ou une augmentation de la PIO, avec comme conséquence une diminution de perfusion des vaisseaux de la tête du nerf optique

lésions transitoires, moins sévères, que dans le mécanisme thromboembolique.

## IV. NOIANA

### 1. Incidence, FDR :

- Ø Incidence de 2,3 à 10,2/ 100000/ an après 50 ans
- Ø Prévalence de 0,54/ 100000 tout âge
- Ø Age moyen de 66 ±8 ans (IONDT : Ischemic Optic Neuropathy Decompression Trial research group)

### Ø FDR démontrés :

-Petite papille

-HTA

-Diabète

-Dyslipidémie

-Tabagisme

### Ø FDR fortement suspectés :

-SAS

-Hyperplaquettose, hypercoagulabilité

-Hypotension artérielle (nocturne, iatrogène)

-Hyperhomocystéinémie

-HFO aigue

-Anémie aigue

-NOIA et Sildénafil ?

### 2. Clinique :

#### a. Anamnèse

-Age

-FDR

-SF : Début brutal, sans prodromes.

BAV soudaine, souvent au réveil, variable (50% >0,3 et 35% <0,1), indolore, non majorée par les mouvements oculaires (symptômes pouvant s'aggraver dans les heures ou jours qui suivent mais pas au delà de la 4<sup>ème</sup> semaine).

## Anomalie du champ visuel

### b. Examen clinique (toujours bilatéral)

-AV : variable (perte de PL à 10/10)

-RPM : DPAR du côté atteint

-FO : Œdème papillaire variable, pâle mais pas toujours, diffus dans 75% ou localisé dans 25% en secteur, avec quelques hémorragies striées dans 25% parfois nodules cotonneux

-rétrecissement focaux des artérioles péripapillaires ?

Rechercher des signes d'artériosclérose, d'embolies rétinien

Examiner la papille controlatérale ++ : petite papille pleine avec un canal scléral étroit sans ou avec une petite excavation, parfois on peut noter un petit œdème en secteur asymptomatique.

### 3. Paraclinique

-CV :

Déficit altitudinal ou à prédominance altitudinale (60 à 70%).

Le plus souvent inférieur respectant la ligne médiane horizontale sauf en temporal de la tâche aveugle (pourrait s'expliquer par l'anatomie du cercle de Zinn-Haller), parfois autre déficit : scotome central, rétrécissement diffus, scotome altitudinal supérieur.

Diminution de la sensibilité au niveau de l'hémichamp épargné.

-Angiographie à la fluorescéine :

-Retard modéré de remplissage de la papille et de la choroïde péripapillaire, aux temps tardifs ; rétention papillaire (remplissage papillaire retardé dans 75% à l'opposé de l'OIP non ischémique où il est normal).

-L'intensité des signes dépend de la précocité de l'examen.

-utile pour vérifier l'absence de signes en faveur de l'atteinte artérielle.

-IRM gado

Normale dans la NOIA ; Diagnostic différentiel : névrite optique et élimine autres étiologies (compression, hypersignaux..)

-Biologie

VS-CRP-Bilan d'hémostase-...

#### 4. Diagnostic différentiel

Horton++ (URG, VS, CRP..)

Névrite optique dans sa forme antérieure

NO infiltrative, compressive, papillopathie diabétique

#### 5. Formes cliniques

##### a. NOIA non artéritique bilatérale

-Éliminer Horton : BAT même si VS et CRP normales

-Rechercher prise d'amiodarone

-Aspect de pseudo-Foster Kennedy ? (bilatéralisation différée)

F-Kennedy : secondaire à une masse intracrânienne (papille atrophique/ compression d'un NO (homolatéral) avec œdème contralatéral par HTIC où IOP se manifeste par un élargissement de la tache aveugle et sans amputation du champ visuel)

##### b. NOIA avec CBH homolatéral à Dissection carotidienne

c. NOIANA + Diabète : sujet âgé à NOIANA ; sujet jeune à papillopathie diabétique plutôt..

#### 6. Evolution

-AV : ne s'améliore pas le plus souvent

-Selon HONDT, Amélioration de IAV dans 31% des cas, stabilisation dans 47% et aggravation dans 22%.

-La papille s'atrophie en 4 à 8 semaines (partiellement ou complètement) (la persistance d'un œdème au delà doit faire évoquer un autre diagnostic).

-Risque de bilatéralisation à 5 ans : 14,7% (avec un aspect de pseudoFoster Kennedy)

-CV : certains scotomes régressent et d'autres s'approfondissent.

#### 7. Traitement

-Aucun traitement communément reconnu : ni les corticoïdes (IV ou IVT, quoique amélioration

suggérée selon certaines études), ni la décompression du NO (IONDT), ni l'aspirine (aspirine utile pour les FDR), ni les IVT d'antiVEGF (inefficaces).

#### -Traitement des FDR +++

-Agents neuroprotecteurs : effet bénéfique pour lutter contre la dégénérescence axonale secondaire à des lésions ischémiques des cellules ganglionnaires : résultats positifs chez l'animal mais résultats cliniques encore incertains (difficulté à recruter les patients dans un délai d'une semaine après la survenue de la NOIANA).

## **V. NOIAA**

### **1. Introduction**

-Moins fréquentes que les NOIANA (5 à 10% des NOIA).

-Age 70 ans

-Conséquence d'une occlusion inflammatoire et thrombotique des ACCP.

-Associée à une artérite géantocellulaire : Horton+++ (artérite à cellules géantes ou artérite temporale : panartérite inflammatoire subaiguë de cause indéterminée, de topographie plurifocale et segmentaire avec prédilection céphalique, atteinte préférentielle des branches de la carotide externe : temporale superficielle ++ mais aussi les artères vertébrales, ophtalmiques et les ACCP à l'origine des manifestations ischémiques oculaires dont la NOIAA et l'ischémie choroïdienne).

-Urgence diagnostique et thérapeutique : risque de cécité et risque de bilatéralisation

-BAV dans la maladie de Horton : complication la plus redoutée, souvent liée plus à la NOIA qu'à l'occlusion des artères ciliaires postérieures.

### **2. Diagnostic positif**

#### A. Clinique

##### 1. Anamnèse

-Terrain,

-Motif de consultation : BAV brutale

-Prodromes :

Généraux : AEG, amaigrissement, malaise, anorexie, myalgies, fièvre, céphalées constantes souvent temporales avec douleur à l'affleurement du cuir chevelu, douleur oculaire, claudication de la mâchoire, douleurs cervicales, sensibilité des artères temporales, douleurs segmentaires, pelviennes (pseudopolyarthrite rhizomélique).

Ophtalmique : BAV, amaurose fugace ++ pouvant précéder la NOIA de plusieurs semaines, diplopie transitoire

## 2. Examen clinique

-AV : effondrée <1/10

-RPM : DPAR

-FO : œdème papillaire blanc, nodules cotonneux, occlusion d'une artère ciliorétinienne si elle existe.

-Parfois, ischémie choroïdienne avec pâleur et œdème rétinien profond péripapillaire avec aggravation de IAV.

-Papille controlatérale d'excavation et de taille normale.

-Abolition du pouls temporal.

### B. Paraclinique

a- VS et CRP :

VS augmentée mais non spécifique.

CRP a une sensibilité meilleure.

VS+CRP augmentés : spécificité de 97% ++

b- Angiographie à la fluorescéine

-Défaut de remplissage choroïdien diffus et massif (différencier NOIAA et NOIANA) et mise en évidence d'une occlusion d'une artère ciliorétinienne si elle existe.

c- BAT

-Systématique.

-Critères de positivité :

-Ne doit pas retarder la mise en route du traitement.

-Réalisée même après corticothérapie, toujours contributive.

-BAT large lorsque l'artère n'est pas indurée > 3 cm (atteinte segmentaire) à artérite gigantocellulaire (nécrose fibrineuse de la média ; destruction de la limitante élastique ; infiltrats de cellules mononucléées ; granulome avec cellules géantes polynucléées).

-Peut être refaite de l'autre côté si négative.

### C. Evolution

-AV effondrée.

-Rares cas d'amélioration après traitement.

-Bilatéralisation dans 95% en quelques jours à quelques semaines si pas de traitement.

-Récidive ou atteinte controlatérale dans 7% des cas après arrêt de la corticothérapie.

## D. Traitement

### URGENCE

But : Eviter les complications vasculaires générales et prévenir une bilatéralisation.

à Bolus de Méthyprednisolone : 500mg- 1g/j pendant 3 à 5 jours avec relai par de la prednisone per os à 80 mg/j pendant 3 jours puis 1mg/ Kg/j pendant au moins 15 jours, jusqu'à stabilisation de la VS et CRP puis diminution progressive en surveillant VS et CRP.

-Dégression et arrêt des corticoïdes doivent être prudents.

-Protocole :

80mg/j pendant 3 j puis 60mg/j

Si diminution des céphalées, VS et CRP le permettent :

Dégression 10mg/ semaine ou 10 jours jusqu'à 50mg/j

Dégression 5 mg/ semaine ou 10 jours jusqu'à 30mg/j

Dégression de 2mg mg/ semaine ou 10 jours jusqu'à 10mg/j

Durée totale du traitement : 1 à 2 ans ; durée controversée.

-Immunosuppresseurs : MTX, ciclosporine.. n'ont pas fait preuve d'efficacité.

	NOIANA	NOIAA
Age (ans)	60	70
Sexe	M=F	F>M
Signes associés	Non	Céphalées, dysthésies temporales, CMT
Acuité visuelle	>1/10 dans >60% des cas	<1/10 dans >60% des cas
Fond d'œil	OP, petite excavation	OP pâle
VS mm/h	20-40	70
CRP	Normale	augmentée
AF	Retard de remplissage papillaire	Retard de remplissage étendu et massif de la choroïde, occlusion de l'artère cilioretinienne
Bilatéralisation	12 à 19 %	54 à 94%
Traitement	Aucun, TTT des FDR	Corticoïdes
Evolution	31% amélioration	Rare amélioration

Tableau comparatif :

## **VI. NOI postérieures aiguës**

Rares

Diagnostic d'élimination (IRM pour éliminer une étiologie compressive)



3 groupes étiologiques :

-Collapsus (chirurgie)

-Atteinte non artéritique (FDR des NOIANA)

-Atteinte artéritique (Horton et collagénoses)

## **VII. Conclusion**

NOIAA : plus fréquente après 50 ans, pas de TTT ; TTT des FDR

Toujours évoquer Horton : URGENCE à CTC, prévention de la bilatéralisation..

# **PARALYSIES OCULOMOTRICES**

## **PLAN**

### **I. Introduction**

### **II. Rappel :**

1. Anatomique

2. Physiologie de l'oculomotricité

3. Physiologie de la vision binoculaire et ses conséquences

### **III. Examen clinique d'un patient présentant une POM**

A. Interrogatoire

B. Examen ophtalmologique (inspection, examen des pupilles, examen oculomoteur)

### **IV. Examens complémentaires**

1. Coordimétrie

2. Méthodes d'étude de la cyclootropie

3. EOG moteur

4. IRM (diagnostic étiologique)

### **V. Formes cliniques des POM**

-Tout âge

-Enfants :

Formes congénitales souvent dépistées en néonatal mais parfois tardivement (IV)

Formes acquises : traumatiques++, néoplasies (avec signes généraux)

## **A. POMIII**

### **1. Paralysies congénitales**

### **2. Paralysies acquises**

#### a. Formes complètes

#### b. Formes partielles

- Paralysie du droit supérieur
- Paralysie du droit inférieur
- Paralysie du droit médial
- Paralysie de l'oblique inférieur
- Paralysie intrinsèque pure

#### c. Etiologies et localisations segmentées

- Le syndrome du noyau du III
- III bilatéral
- L'atteinte fasciculaire
- L'atteinte tronculaire
- Dans le sinus caverneux

#### d. Réinnervation postparalytique

### **3. CAT pratique**

## **B. POMIV**

## **1. Tableau clinique**

- a. Paralyse unilatérale
- b. Paralyse bilatérale

## **2. Etiologies**

- a. Paralyse congénitale du IV
- b. Autres

## **3. Diagnostic différentiel**

## **4. CAT**

### **C. POMVI**

#### **1. Formes congénitales**

- Sd de Mobius
- Sd de Stilling Duane

#### **2. Formes acquises**

- a. Etiologies
- b. localisations segmentées
  - Atteintes nucléaires
  - Espace sous arachnoïdien
  - Dans le sinus caverneux

#### **3. Diagnostic différentiel**

#### **4. CAT**

##### **D. Paralysies multiples**

##### **E. Ophthalmopégies douloureuses**

##### **F. Paralysies récidivantes**

#### **VI. Principes thérapeutiques des POM**

A. PEC médicale

B. Toxine botulique

C. Chirurgie

-But

-Evolution spontanée

-Quand opérer ?

-Quels cas opérer ?

a. POM III

b. POM IV

c. POM VI

## **PARALYSIES OCULOMOTRICES**

### **I. Introduction**

Les POM sont fréquentes, le plus souvent acquises.

Liées à l'atteinte d'un ou de plusieurs NOM : III, IV et VI.

L'atteinte pouvant être localisée à n'importe quel point situé entre le noyau du NOM et sa terminaison

dans les MOM.

Les atteintes de la jonction neuromusculaire et les myopathies sont des diagnostics différentiels.

Nécessité d'établir un diagnostic topographique puis de déterminer le mécanisme causal par la clinique et la paraclinique.

Une atteinte du III doubleuse avec ou sans mydriase chez tout sujet jeune doit faire éliminer une fissuration anévrysmale en urgence.

## **II. Rappels :**

### **1. Anatomique**

**Les NOM:**

**Le nerf moteur oculaire commun (III) :**

Le plus volumineux, innerve le droit supérieur, le droit médial, le droit inférieur, le releveur de la paupière supérieure (RPS) et par les fibres parasympathiques, le sphincter de l'iris et le muscle ciliaire.

Origine réelle : tegmentum mésencéphalique, à hauteur des tubercules quadrijumeaux.

Origine apparente : entre pédoncules et protubérance

Son noyau comporte un ensemble de sous-noyaux (selon chaque muscle) (noyau caudal central pour les RPS, noyau d'Edinger Westphal pour le sphincter de l'iris et les muscles ciliaires, complexe médial pour le droit médial, noyau du droit inférieur, noyau de l'oblique inférieur et noyau du droit inférieur).

L'origine des fibres destinées au RPS est constituée d'éléments impairs et médian et les fibres destinées au droit inférieur ont toute une origine contralatérale.

Les axones issus des sous-noyaux se réunissent en deux groupes de filets dont l'union forme le tronc du III qui passe entre l'artère cérébrale postérieure et l'artère cérébelleuse supérieure pour se diriger vers le sinus caverneux où il chemine dans le mur latéral avec le IV, puis pénètre l'orbite par la fente sphénoïdale. Il se divise alors en une branche supérieure et une branche inférieure qui passent dans l'anneau tendineux de Zinn. La division supérieure est destinée aux muscles droit supérieur et releveur, la branche inférieure au droit inférieur, oblique inférieur et droit médial. Les fibres parasympathiques du III cheminent avec la division inférieure puis rejoignent l'oblique inférieur avant d'entrer dans le ganglion ciliaire.

### **Le trochléaire (IV) :**

Le plus long, le plus grêle. Innerve l'oblique supérieur controlatéral. Le seul nerf à naître à la face dorsale du tronc. Ses fibres croisent la ligne médiane dès leur émergence. Le tronc du IV chemine dans l'espace sous-arachnoïdien sur une longueur d'environ 32 mm, avant de pénétrer la loge caverneuse au niveau de l'angle postéroexterne de son toit, chemine dans la paroi latérale en dessous du III puis l'enjambe pour gagner la fente sphénoïdale en dehors et au-dessus de l'anneau de Zinn, puis surcroise le NO pour gagner l'oblique supérieur.

### **Le nerf abducens (VI) :**

Innerve le muscle droit latéral. Au niveau de son noyau protubérentiel, il existe des neurones qui commandent le droit latéral homolatéral et les interneurons innervant le droit interne controlatéral, qui décussent au niveau même du noyau du VI, puis remontent via le faisceau longitudinal médian controlatéral. Emerge au niveau du sillon bulboprotubérentiel en dedans de l'émergence du VII, se dirige en avant vers le bord latéral de la lame quadrilatère du sphénoïde. Puis il entre dans le sinus caverneux où il est parallèle au segment horizontal de la carotide interne. Il rejoint la partie postérieure de l'orbite en traversant la fente sphénoïdale. Il passe dans la partie externe de l'anneau de Zinn pour rejoindre le droit latéral.

## **2. Physiologie de l'oculomotricité**

Le système oculomoteur a une organisation complexe avec :

- un système d'exécution : nerfs et muscles oculomoteurs
- un système prémoteur : générateur du mouvement (tronc cérébral)
- un système de commande oculomotrice (transmise au générateur) :
  - cortical : volontaire
  - tronc cérébral : réflexe
- un système de contrôle

Les mouvements oculomoteurs sont de différents types :

- Duction : Mouvements monoculaires
- Version : Mouvements combinés des 2 yeux (rapides et lents)
- Vergence

-Mouvements vestibuloculaires

à 6 MOM

Les droits latéraux sont abducteurs

Les droits médiaux sont adducteurs

Le droit supérieur et l'oblique inférieur sont éleveurs et intorteurs

Le droit inférieur et l'oblique supérieur sont abaisseurs et extorteurs

Les différentes actions :

Le muscle	Action primaire	Action secondaire	Action tertiaire
Droit supérieur	Elevateur	Intorteur	Adducteur
Droit inférieur	Abaisseur	Extorteur	Adducteur
Droit médial	Adducteur		
Droit latéral	Abducteur		
Oblique supérieur	Incycloduction	Abaisseur	Abducteur
Oblique inférieur	Excycloduction	Elevateur	Abducteur

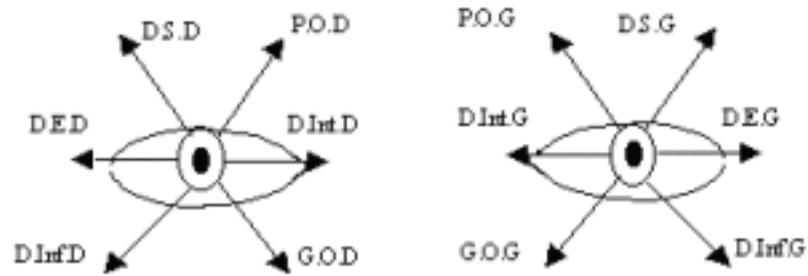
-Chaque muscle possède un antagoniste homoaltéral et un synergique controlatéral

-Loi de Hering : Loi d'égal innervation (même quantité nerveuse aux muscles synergiques)

-Loi de Sherrington : Loi d'innervation réciproque (quand les agonistes se contractent, les antagonistes se relâchent)

-Si POM : Hyperaction de l'antagoniste ipsilatéral et du synergique controlatéral + hypoaction de l'antagoniste controlatéral

-Le champ d'action des MOM : direction du regard dans laquelle chaque MOM est sollicité à son maximum



Lorsque l'œil est en adduction, son élévation et son abaissement sont provoqués essentiellement par les obliques, et à un degré moindre par les verticaux (notion de champ d'action ++)

### 3. Physiologie de la vision binoculaire et ses conséquences :

Dans les conditions physiologiques :

-Axes visuels alignés à transmission de 2 images (de IOD et de IOG) semblables pour que le cortex les intègre en une sensation unique (correspondance) mais suffisamment différente (en raison de la différence du parallaxe) pour que la somme des informations produise la sensation d'une image unique en relief (stéréoscopie)

-Correspondance rétinienne normale (CRN) : quand le développement visuel a été normal avec existence d'une vision stéréoscopique normale.

Lorsque les axes visuels ne sont pas parallèles, par exemple dans la POM, les informations des 2 yeux ne peuvent être traitées en une sensation visuelle unique à Diplopie binoculaire (défaut de fusion des images fournies par chaque œil) + confusion (2 objets différents sur une même direction visuelle).

## III. Examen clinique d'un patient présentant une POM

### A. Interrogatoire

-Terrain : Age, antécédents (diabète, HTA.)

-Les SF :

Diplopie binoculaire (vision dédoublée d'un même objet toujours dans la même direction mais disparaissant à l'occlusion d'un œil),

Caractère ? (horizontale, verticale, oblique, position du regard où elle est maximale, variation dans la journée..)

Circonstances de survenue : traumatisme, effort, lecture, fatigue..

Mode : brutale ou progressif



-Les signes associés :

--Signes généraux : Céphalées, nausées, vertiges

--Anomalies locorégionales : douleurs cervicales, retroorbitaires, ptosis

## B. Examen ophtalmologique

### 1. Inspection

Attitude vicieuse de la tête, déviation du globe en position primaire

Anomalies palpébrales, exo/enophtalmie, dystopie oculaire

### 2. Etude des pupilles

### 3. Examen oculomoteur

-Analyse des saccades volontaires

-Examen des vergences

-Examen des réflexes oculocéphaliques

-Motilité aux 9 positions du regard

-Examen des ductions (œ il par œ il)

-Examen des versions (recherche de perte de parallélisme dans les différentes localisations du regard)

-Test de l'écran (cover test)

à Déviation primaire (de l'œ il paralysé sous écran)

à Déviation secondaire (de l'œ il sain sous écran)

Dans la POM récente, la déviation secondaire est plus importante

-Examen au verre rouge (OD rouge, OG neutre) : intérêt dans les diplopies horizontales ou verticales simples (Normalement : 2 images confondues, si déséquilibre oculaire à 2 point séparés).

-Test de Bielschowsky : réaliser une inclinaison forcée de la tête sur une épaule de façon bilatérale et comparative à provoquer un mouvement réflexe compensateur d'intorsion du globe du côté vers lequel la tête est inclinée : Intorsion due à la contraction simultanée des muscles oblique supérieur et droit

supérieur (si paralysie de l'oblique supérieur, seul le droit supérieur se contracte à l'hypertréopie se majeure).

## **IV. Examens complémentaires**

### 1. Coordimétrie

- Relevé graphique de l'oculomotricité dans les 9 positions (T. Lancaster et Heiss Weiss), le schéma le plus petit correspondant à celui de l'œil atteint et l'hyperaction secondaire à l'œil sain.

- Test rouge-vert

- Reproductible

- Permet le suivi

### 2. Méthodes d'étude de la cycloptropie

- Intérêt dans les paralysies de l'OS, surtout avant la chirurgie.

- Peut se faire :

-- lors de l'examen en position primaire (verres de Maddox)

-- au synoptophore dans les 9 positions du regard

-- avec un coordimètre

### 3. EOG moteur

Mise en évidence de l'impotence de l'œil atteint dans différentes positions du regard.

### 4. IRM (diagnostic étiologique)

Paralysie nucléaire ou tronculaire

Étude des MOM (atrophie ?)

## **V. Formes cliniques des POM**

- Tout âge

-Enfants :

Formes congénitales souvent dépistées en néonatal mais parfois tardivement (IV)

Formes acquises : traumatiques++, néoplasies (avec signes généraux)

Niveau de l'atteinte	Etiologies
Tronc cérébral	<p>Vasculaires : ischémie (thrombose de l'artère cérébelleuse supérieure, infarctus calotte mésencéphalique), hémorragie, cavernome</p> <p>Tumorales : métastases, gliome, tumeur du 4e ventricule</p> <p>Infectieuses, inflammatoires : encéphalites, SEP, abcès, Gayet-Wernicke</p>
Trajet sous-arachnoïdien	<p>Vasculaires : anévrismes de l'artère basilaire, cérébrale postérieure, communicante postérieure</p> <p>Tumorales : tumeurs de l'angle pontocérébelleux, pinéalome (IV), engagement (III)</p> <p>Infectieuses : méningites de la base tuberculeuse (VI), Gradenigo Traumatiques : fracture du rocher (VI), IV contre la tente du cervelet</p>
Trajet intracaverneux	<p>Vasculaires : anévrisme de la carotide interne, thrombose du sinus caverneux, fistule carotidocaverneuse</p> <p>Tumorales : adénome hypophysaire, métastase, mucocele du sinus sphénoïdal, méningiome, chordome, chondrome, chondrosarcome</p>
Fissure orbitaire supérieure	<p>Tumorales : méningiomes++, métastases, extension de lésion de la base du crâne</p> <p>Traumatique : fracture de la petite aile du sphénoïde</p> <p>Infectieuses, inflammatoires : herpès, zona, granulome (sarcoïdose, Tolosa-Hunt...)</p>
Orbite	<p>Tumorales : métastases, lymphomes, pseudotumeurs</p> <p>Infectieuses : cellulites, sinusites, mucocele, mucormycoses, infections fongiques</p>

### A. PARALYSIE DU III

2<sup>ème</sup> POM en fréquence.

Complète Vs partielle.

Éliminer l'anévrysme chez l'adulte.

## 1. Paralysies congénitales

-Rare

-50% des paralysies du III de l'enfant.

-Unilatéral sauf si anomalie étendue du SNC.

-Tableaux variables.

-Connexions anormales entre les différentes parties du noyau du III à quelques strabismes précoces.

## 2. Paralysies acquises

Tableau selon la topographie de l'atteinte et les étiologies.

### a. Formes complètes

-Ptosis complet

-Divergence de l'œil paralysé

-Paralysie de l'adduction, de l'élévation et de l'abaissement

-Mydriase aréflexique

-Paralysie de l'accommodation

-Défiance de tous les mouvements sauf l'abduction et une déviation secondaire plus importante

### b. Formes partielles

Déficit musculaire partiel avec quelques associations

- Paralysie du droit supérieur

Paralysie de l'élévation fréquente mais souvent en rapport avec un syndrome myogène

Œil paralysé en hypotropie

Diplopie verticale maximale dans le regard en haut et en dehors

Hyperaction de l'oblique inférieur controlatéral

Attitude compensatrice : élévation du menton et rotation face du côté paralysé

- Paralysie du droit inférieur

Dans sa forme isolée à rechercher antécédents traumatiques orbitaires ou dysthyroïdiens

Diplopie verticale maximale vers le bas

Œil paralysé en hypertropie

Hyperaction de l'oblique supérieur controlatéral

Attitude compensatrice : abaissement du menton

- Paralysie du droit médial

Paralysie isolée de l'adduction : exceptionnelle

Diplopie horizontale croisée, tête tournée du côté sain

Œil paralysé diverge en position primaire

Diagnostic différentiel principal = ophtalmoplégie internucléaire

- Paralysie de l'oblique inférieur : la plus rare de toutes les atteintes partielles du III

Doit être distinguée de l'atteinte du IV controlatéral ou d'un syndrome de Brown

Hypotropie légère en position primaire + hyperaction du droit supérieur controlatéral

- Paralysie intrinsèque pure

Mydriase aréactive ou diminution du RPM + paralysie de l'accommodation, pouvant être les 1<sup>ers</sup> signes d'atteinte du III

Une atteinte intrinsèque doubleuse et /ou une atteinte extrinsèque secondaire évoquent une fissuration anévrysmale à Imagerie en urgence

Une atteinte non doubleuse pupillaire sans atteinte extrinsèque n'évoque pas d'étiologie compressive du III

### c. Etiologies et localisations segmentées

-Le syndrome du noyau du III :

Diagnostic facile si :

Du côté atteint : III complet+ paralysie de l'élevation de l'autre coté (car noyau médian du III innerve le droit supérieur controlatéral), parfois + ptosis et/ou mydriase.

-III bilatéral : parfois + paralysie du IV : processus expansif du tronc cérébral ou à distance (hématome extradural)

Atteinte ischémique ++ (vaisseaux perforants du tronc basilaire), tumorales, traumatiques, inflammatoires, infectieuses.

-L'atteinte fasciculaire : entre le noyau et l'émergence du tronc cérébral, souvent syndrome alterne, causes idem atteinte nucléaire (AVC ischémique++, SEP)

-L'atteinte tronculaire ou périphérique, dans le trajet sous arachnoïdien

Nombreuses étiologies :

Anévrisme de la communicante postérieure

Méningites (syphilis, carcinomateuse, lyme, sarcoïdose..)

Ischémie

HED

Tumeur

HTIC

Engagement temporal, traumatisme

-Dans le sinus caverneux :

-Atteintes associées des IV, VI, V et du sympathique (il faut savoir qu'un CBH peut minimiser une POM du III)

-Atteinte de la branche supérieure (Droit supérieur, ptosis)

-Atteinte de la branche inférieure (Droit inférieur, droit médial, oblique inférieur, iridoplégie)

#### d. Réinnervation aberrante post traumatique

En quelques semaines à quelques mois, tableau de syncinésies

### 3. CAT pratique

1. Règle des 5P : Pupil-Partial-Pain-Progressive-Patient (jeune) à AngioIRM ou angioscanner

2. En pratique,

Atteinte isolée du III à pupille ? Age ? <40 ans à IRM

Atteinte partielle à Bilan neuroradio

Sujet à risque vasculaire + atteinte extinsèque complète à Bilan des FDR + VS (Horton) + Surveillance rapprochée (J5, J8, J15, M1)

## B. PARALYSIE DU IV

Le trochléaire (IV) innerve l'oblique supérieur, il est abaisseur, intorteur et abducteur.

Son champ d'action est le regard vers le bas et le dedans.

L'atteinte congénitale et l'atteinte traumatique sont les plus fréquentes.

### 1. Tableau clinique

#### a. Paralyse unilatérale

-Diplopie binoculaire verticale, maximale dans le regard en bas et en dedans

-Gêne pour la lecture et la descente des escaliers

-Torticolis (tête penchée du côté controlatéral et menton abaissé)

-Cover test : Hypertropie de l'œil paralysé en position primaire

-Aggravation de l'hypertropie en adduction et tête inclinée sur l'épaule du côté atteint (Bielschowsky +)

-Hyperaction de l'oblique inférieur ipsilatéral et hyperaction du droit inférieur controlatéral

-FO : Excyclodéviation

-Attitude compensatrice depuis l'enfance + grande amplitude de fusion supprimant la diplopie à l'atteinte congénitale

#### b. Paralysie bilatérale

-Rare

-Diplopie dans toutes les directions du regard

-Test à l'écran : Syndrome V

-Coordimétrie en « éventail »

### 2. Etiologies

#### a. Paralysie congénitale du IV :

- La plus fréquente de toutes les POM congénitales

-50% de toutes les paralysies isolées du IV

-Torticolis tête penchée à l'opposé de l'œil paralysé

-Grande amplitude de fusion verticale (jusqu'à 30 dioptries prismatiques) + CRA

-Phénomène de décompensation binoculaire variable (de 8 à 45 ans, événements divers : traumatismes oculaires, cataracte, presbytie) (anciennes photos ?)

#### B. Autres :

-Traumatismes (25 à 50%)

-Vasculaires (rares)

-Maladies démyélinisantes (SEP) (rares)

-Tumorales (rares)

-HTIC idiopathique (rares)

NB : Une POM du IV isolée n'est pratiquement jamais due à un anévrisme

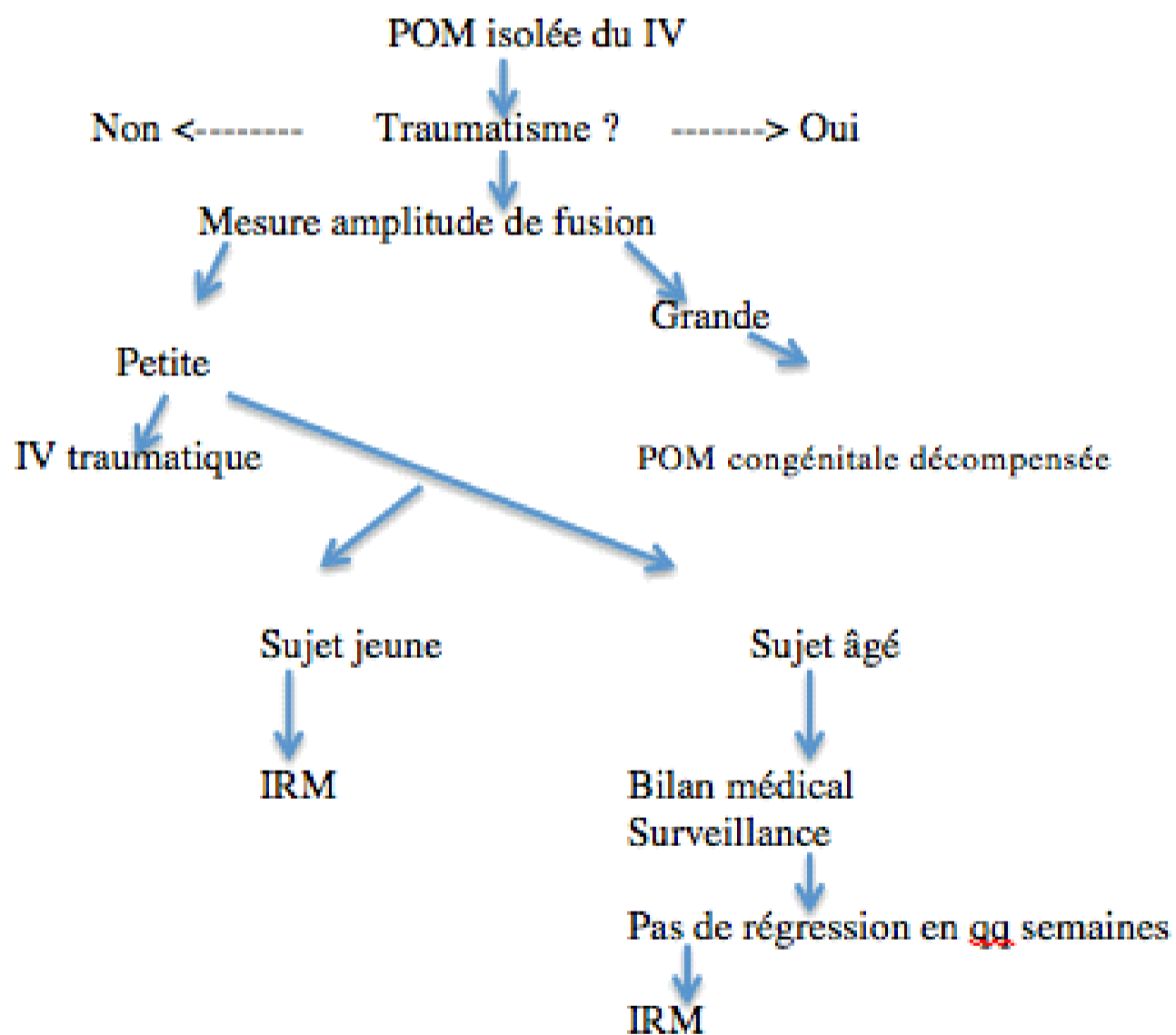
### 3. Diagnostics différentiels



Devant les diplopies verticales et obliques :

- Orthopathie dysthyroïdienne
- Myasthénie
- III partiel
- Brown
- Myosites, tumeurs orbitaires
- Traumatismes orbitaires (fracture du plancher)
- Skew deviation (où on retrouve une incyclo-torsion de l'oe ilhypertrope)

#### 4. CAT



## C. PARALYSIE DU VI

La plus fréquente des POM

Isolée, elle n'a pas de valeur localisatrice

Atteinte nucléaire :

-Paralysie de la latéralité du regard

-Syndrome de Stilling Duane

-Syndrome de Mobius

Atteinte fasciculaire et tronculaire : paralysie de l'abduction du côté atteint

Il faut rechercher des signes cliniques associés à orienter le diagnostic de localisation

### 1. Formes congénitales

-Rares

-Paralysie du VI chez le nv-né après accouchement par forceps=traumatisme néonatal

Ø Sd de Mobius :

-Diplegie faciale+ paralysie de l'abduction bilatérale+ anomalies générales souvent (anomalies extrémités, retard mental, atteinte des paires crâniennes)

-Souvent dû à des anomalies vasculaires prénatales du tronc cérébral

-Sporadique/ mutations décrites

Ø Stilling Duane

-Décrit comme un Sd de restriction et comme un diagnostic différentiel de la POM du VI, mais il est une atteinte congénitale du VI liée à une agénésie complète ou partielle du noyau et du tronc du VI associée à une innervation aberrante du droit latéral par des fibres destinées au droit médial

-Tableau clinique comporte du même côté :

Paralysie de l'abduction + rétraction du globe lors de l'adduction

-4 types cliniques.

### 2. Formes acquises

POM du VI : atteinte du droit latéral à absence d'abduction + convergence ou esotropie (hyperaction du

droit médial)

Verre rouge : diplopie binoculaire de type homonyme horizontale, accentuée dans le regard latéral du côté atteint et de loin.

Torticollis tête tournée du côté paralysé

#### a. Etiologies

--Adultes :

Maladies vasculaires

Traumatismes

Tumeurs

HTIC primaire ou secondaire

Hypotension intracrânienne (post PL)

--Enfants

Traumatique

Tumorales

Atteintes isolées transitoires : maladies infectieuses, fébriles, après vaccination

#### b. Localisations segmentées

##### **Atteinte nucléaire**

-Paralysie de la latéralité du regard horizontal

-Parfois, associations paralytiques avec le nerf facial: Sd de Millar Gubler ou de Foville

-Parfois + lésion du faisceau longitudinal médian : Sd un et demi de Fisher

-Atteintes préférentiellement ischémiques++, tumorales, démyélinisantes, hémorragiques

-Gayet Wernicke : rare (atteinte métabolique)

##### **-Paralysie du regard latéral (VI nucléaire) :**

Paralysie de l'adduction d'un côté + abduction de l'autre à tous les modes avec préservation de la convergence et des mouvements verticaux

Rare

Due à une atteinte isolée du noyau du VI

Possibilité de paralysie faciale associée (proximité avec le noyau du VII)

### **Espace sous arachnoïdien**

-Atteinte non localisatrice

-Inflammatoire (SEP, LEAD, BBS), infiltrative (tumorales, lymphoproliférative), traumatiques (uni/bilatérales), infectieuses (Lyme, méningite, syphilis),

-Atteintes en regard de l'apex pétreux (fracture du rocher, mastoïdite, carcinome nasopharyngé ± signes auditifs et douleurs faciales homolatérales)= Sd Gradenigo.

### **Dans le sinus caverneux**

--Sémiologie riche :

+ Sd CBH homolatéral + POM III et /ou du IV ± atteinte du V.

--Etiologies diverses :

-Tumeurs (méningiomes, adénomes hypophysaires)

-Thromboses et anévrismes de la carotide interne, FCC, ischémie (Horton, diabète)

-Inflammatoires (sarcoïdose, TBK, Toxosa Hunt)

-Infectieuses (zona)

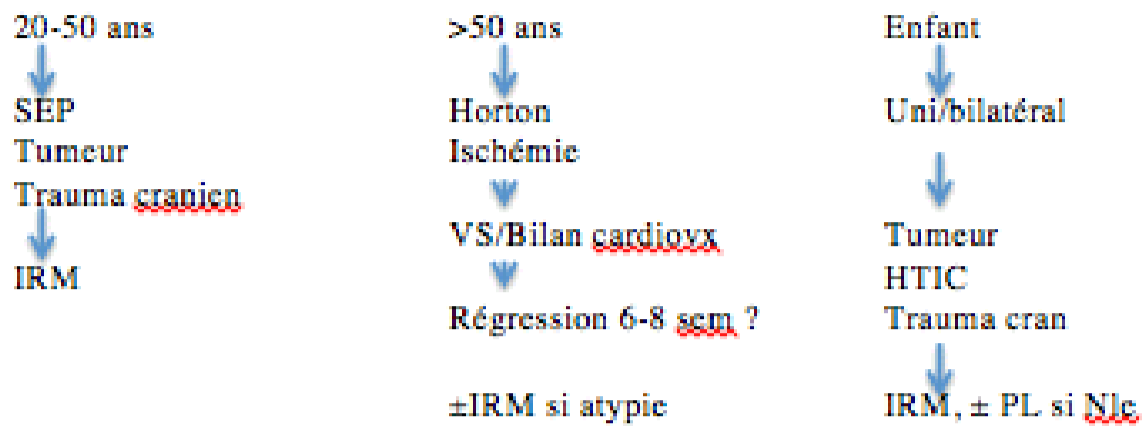
-Traumatisme

### **3. Diagnostic différentiel**

Causes myogènes : myasthénie, myopathie, dysthyroïdie, déficits musculaires post traumatiques, myosites..

Autres : spasme en convergence, esotropie à grand angle, ischémie transitoire du droit latéral/Horton

### **4. CAT**



#### D. Paralysies multiples

- Sd de la fente sphénoïdale (FS) à III, IV, VI, VI
- Sd de l'apex à FS + II
- Sd du sinus caverneux (III, IV, VI, Sympathique, VI (antérieur) ou V2 (postérieur))
- Sd de l'apex du rocher (V, VI, VII + signes auditifs)
- Sd alternes

#### E. Ophthalmopégies douloureuses

-Rechercher :

Signes d'atteinte orbitaire

Signes de gravité (BAV, signes neurologiques, AEG)

-Mydriase + POM III à Fissuration anévrysmale

-Douleur orientant vers une cause inflammatoire ou infectieuse locorégionale (cellulite, mucormycose, granulome, zona, BBS, néoplasies, infiltrations (FS,

SC, Apex, Trauma..)

-Granulome non spécifique du sinus caverneux volontiers récidivant à bascule à Sd de Tolosa Hunt (+ atteinte VI ou V2)(corticosensible, l'IRM retrouve parfois lésions du sinus caverneux)

-Étiologies vasculaires : diabète, SEP, Vascularite (Horton), LEAD, PAN

-Migraine ophtalmique= Diagnostic d'élimination

#### F. Paralysies récidivantes

- Causes inflammatoires (Tobias Hunt, Miller Fisher)
- Après irradiation de la base du crâne : atteinte cyclique spasmodiques du III décrites
- Formes familiales et formes idiopathiques : Toujours éliminer la myasthénie (Diagnostic différentiel)

## VI. Principes thérapeutiques des POM

- Traitement étiologique : urgent parfois ! (Lévé d'une compression anévrysmale, corticothérapie dans la maladie de Horton..)
- Il est impératif d'empêcher la diplopie et d'éviter l'installation des contractures qui deviennent irréversibles
- L'importance de la déviation initiale et le risque de contracture font contre-indiquer la rééducation à la phase initiale de la maladie

### A. PEC médicale

- Correction optique
- PEC orthoptique : mesure de la déviation, examens coordimétriques, analyse du champ de fusion
- Prismsation : compense la déviation (press-on)  
Ajustement avec l'évolution de la POM

Devant l'œil paralysé ou plus souvent répartie sur les 2 yeux, quand l'angle de déviation est stable

III à Prismsation décevante, mieux si paralysie partielle

IV à Prisme si faible déviation verticale (ne traite pas les torsions)

VI à Prismes à base temporale compensent jusqu'à 20-25 dioptries

- Occlusion : si prismsation impossible, totale de l'œil atteint ou alternant au stade initial de la POM si acuité visuelle le permet systématique chez l'enfant (risque d'amblyopie)
- Secteurs : quand il existe une diplopie gênante dans une direction donnée du regard.

### B. Toxine botulique

- Proposée chez l'adulte après 4 à 6 semaines d'évolution d'une paralysie du VI isolée ± du III (parésie du muscle antagoniste, rééquilibre les forces actives et passives et limite l'installation de la contracture secondaire)
- Meilleur confort pour le patient en attendant la récupération spontanée

### C. Chirurgie : (Réglée après test de duction systématique++)

à But= Supprimer la diplopie en privilégiant la position primaire et le regard vers le bas ; obtenir un champ visuel binoculaire large ; correction esthétique

à L'évolution spontanée des paralysies acquises dépend :

-du nerf : VI à 90%, le III et le IV à 75%

-de l'étiologie :

- Vasculaire : récupération fréquente (80%) et rapide 1 à 3 mois.
- Traumatique ou tumorale : récupération moins fréquente (50%) et plus lente.

à Quand opérer ?

-Délai minimum de 6 mois.

-Attendre la stabilisation de l'angle et des tests de coordimétrie (2 examens à 1 mois d'intervalle).

à Quels cas opérer ?

Dépend de quelques facteurs : âge du patient, importance du torticolis, étiologie de la POM, tolérance de la diplopie, profession..

Prévenir : la nécessité fréquente de plusieurs temps opératoires et qu'un résultat partiel n'est pas synonyme d'échec

a. POM III :

- Chirurgie du strabisme avant le ptosis
- POM complète : but de la chirurgie est l'alignement oculaire en position primaire, TTT difficile ++ parfois abstention.
- POM partielle : recul et résection

b. POMIV:

- Chirurgie souvent nécessaire
- Protocole selon l'angle maximal de déviation et de l'élongation musculaire (recul oblique inférieur, renforcement de l'oblique supérieur sur œ il paralysé, affaiblissement du droit inférieur controlatéral)

c. POMVI

- Si œ il paralysé passe la ligne médiane : recul du droit médial et résection du droit latéral.
- Si œ il paralysé ne passe pas la ligne médiane : utiliser les techniques de suppléances par déplacement des droits verticaux fonctionnels.

## HTIC IDIOPATHIQUE

### PLAN

#### I. Introduction

#### II. Rappel anatomique

#### III. Physiopathologie

#### IV. Diagnostic positif

##### A. Clinique

##### B. Paraclinique

1. AF

2. CV

3. Echo oculaire

4. Imagerie



-TDM; IRM; AngioIRM; ARM

-Les signes d'HTIC sur IIRM

## 5. Biologie

PL: Composition normale, pression augmentée >20cmH<sub>2</sub>O

### C. Critères diagnostiques

### D. Evolution et pronostic

## **V. Diagnostic différentiel**

## **VI. Traitement**

A. Mesures hygiéniques

B. PL

C. Traitement médical

D. Traitement chirurgical

## **VII. Formes particulières**

## **VIII. Conclusion**

# **HTIC IDIOPATHIQUE**

## **I. Introduction**

-Cause la plus fréquente de IOP bilatéral

-HTIC peut être idiopathique ou secondaire (à rechercher systématiquement en raison de la sévérité du pronostic de certaines étiologies)

-Incidence prédomine au cours de la 3<sup>ème</sup> décennie

-Femme jeune obèse

-Conséquence de l'augmentation de la pression du LCR au niveau des gaines du NO comprimant les axones et aboutissant à une stase du transport axoplasmique au niveau de la portion prélinéaire du NO à OP

-Nécessité d'un suivi régulier au long cours afin de vérifier la disparition de IOP

-Le traitement dépend de la symptomatologie et de la fonction visuelle

## **II. Rappel anatomique (Cf. annexe)**

### III. Physiopathologie

-Inconnue

-Le plus probable, augmentation de la résistance à l'écoulement du LCR dans la circulation veineuse par augmentation de la pression veineuse intracrânienne

-Actuellement, discussion sur l'existence de cas d'HTICV avec rétrécissement du calibre des sinus et hyperpression avec gradient de pression. Rôle incriminé de la pression veineuse, de l'obésité, des facteurs hormonaux, de la vitamine A (augmentation du taux de rétinol dans le LCR)

### IV. Diagnostic positif

#### A. Clinique

#### 1. Interrogatoire

Ø SF:

-Céphalées : pulsatiles continues uni ou bilatérales, nocturnes, frontales, postérieures ou rétrooculaires améliorées par la PL, souvent accompagnées de nausées et vomissements.

-Diplopie (paralysie du VI)

-Eclipses visuelles (épisodes brefs de quelques secondes), déclenchées par le changement de position et la manœuvre de Valsalva (possiblement secondaires à une ischémie transitoire, améliorée par le traitement (intérêt pour la surveillance)

-Acouphènes pulsatiles, vertiges (liés à la transmission pulsatile vasculaires vers les sinus veineux) (disparaissant après PL, leur réapparition fait craindre une récurrence)

-Amputation du champ visuel

-Photopsies (54%), BAV (26%)

Ø Facteurs favorisants :

-HTICV idiopathique : femme obèse en âge de reproduction, avec récent surpoids

-HTICV secondaire :

-Endocrinopathie (maladie d'Addison, Cushing, hypoparathyroïdie, hypothyroïdie)

-Pathologies diverses (Insuffisance rénale chronique, anémie ferriprive, SAS)

-Médicaments (Vitamine A, multivitamines, tétracyclines, rétinoïdes, sulfamides, cimétidine..)

#### 2. Examen clinique :

-AV conservée au début mais BAV possible, en général progressive favorisée par IOP, pouvant être précoce si DSR ou étoile maculaire, le plus souvent tardive par IOP chronique

-Annexes : paralysie du VI possible

-FO : permet d'analyser les caractéristiques de IOP pour évaluer le stade évolutif de l'HTIC idiopathique

L'OP est en général bilatéral et peut être asymétrique

a. Stade précoce

Hyperhémie papillaire à bords flous, peut s'y associer une hémorragie parapapillaire, disparition du pouls veineux spontané. Il est difficile de différencier vrai et faux OP à ce stade (tableau)

Vrai OP	Faux OP
Petite excavation centrale sauf si gros OP	Petite papille, sans excavation, parfois drusens visibles
Dilatation capillaire précapillaire	Pouls veineux spontané présent, si il existe
Vaisseaux rétiniens écrasés par l'OP	Vaisseaux rétiniens normaux au niveau de la papille
Œdème de la rétine adjacente ± hémorragies, exsudats	RAS
Angio : hyperfluorescence avec diffusion aux temps tardifs	Pas de diffusion ; Si drusen : souvent, autofluorescence sans diffusion
Echo : si OP de stase, dilatation des gaines périphériques	Drusens visibles

b. Stade de IOP évident

-Saillie du disque optique

-Flous des bords

-Veines rétiniennes dilatées et rouge foncé

-Hémorragies en flammèche

-Exsudats, nodules cotonneux, voire plis choroïdiens, hémorragie rétrohyaloïdienne

-L'OP peut s'étendre à la rétine adjacente voire à la macula à BAV + métamorphopsies (OM, hémorragies ± exsudats secs à étoile maculaire)

c. Phase chronique

-Stade précédant l'atrophie optique

-la papille pâlit mais son aspect est toujours saillant

-Exsudats secs de résorption au niveau de la rétine péripapillaire

-Migrations pigmentaires en regard des plis choroïdiens quand il y en a eu.

d. Stade d'atrophie optique (papille moins saillante, de plus en plus pâle), n'apparaît qu'en cas de diagnostic non fait et d'évolution longue.

## B. Paraclinique

### 1. Bilan ophtalmologique

#### a. Angiographie à la fluorescéine

-Hyperfluorescence papillaire dès les temps précoces

-Diffusion du colorant aux stades tardifs

à Peu d'intérêt diagnostique dans la phase d'état

à Utile aux stades précoces ou si doute diagnostique

-La réalisation de rétinoographies régulières est intéressante pour le suivi évolutif.

#### b. Champ visuel

-Au début, élargissement de la tâche aveugle, encoche nasale inférieure avec déplacement des photorécepteurs et ressaut puis constriction des isoptères, rare perte du CV central.

-Importance dans le suivi de la maladie (périmétrie automatisée ou Goldmann si AV basse)

#### c. Echographie oculaire (tête du NO)

Visualise la saillie papillaire, montre une dilatation des espaces sous arachnoïdiens.

Utile si doute diagnostique avec drusen papillaire si pas d'autofluorescence papillaire ou si trouble des milieux.

### 2. Bilan radiologique :

Permet d'éliminer une tumeur intracrânienne, une hydrocéphalie ou une anomalie méningée..

TDM, angioTDM, IRM, AngioIRM(élimine une thrombose veineuse cérébrale +++)

#### Quelques signes caractéristiques de IHTIC sur l'IRM :

-Selle turcique vide (75% des cas)

-Aplatissement des globes oculaires (80%)

-Élargissement des gaines du NO (45%)

- **Sténose** des sinus veineux transverses ++

### 3. Bilan biologique :

- PL avec mesure de pression :

→ Composition normale du LCR (élimine une méningite)

→ Pression > 20 cmH<sub>2</sub>O (même valeur si surpoids) (prise en décubitus latéral)

(Cas exceptionnels à PL normale ; Sd post PL aussi fréquent en cas d'HTIC)

### C. Critères diagnostiques de HTIC idiopathique

#### 1. Critères de Friedman et Jacobson

- Si il existe des symptômes, ils doivent être liés à HTIC ou à IOP (Céphalées pulsatiles, diplopie, éclipses, BAV..)

- Si il existe des signes physiques, ils doivent être liés à HTIC (OP ± BAV, VI, insuffisance de convergence).

- Pression du LCR > 20 cmH<sub>2</sub>O en décubitus latéral.

- Composition normale du LCR

- Imagerie : absence d'hydrocéphalie, de masse ou de lésion vasculaire sur TIRM ou TanguoIRM.

- Absence d'autre cause d'HTIC : médicamenteuse iatrogène, gêne au retour veineux..

#### 2. Critères de Dandy remodifiés :

- Signes cliniques d'HTIC sans signes de localisation (seul un VI est toléré).

- Neuroimagerie normale : TDM ou IRM avec et sans injection, ARM, Angioscanner ou angio normaux.

- LCR : composition normale et pression > 20cmH<sub>2</sub>O.

- Etiologies : RAS (HTICB idiopathique) ou HTICB secondaire.

## **V. Diagnostic différentiel**

- Etiologies des faux OP

-Autres étiologies des OP

## VI. Traitement

Il dépend de la symptomatologie et de la fonction visuelle.

Si les céphalées sont contrôlées par des antalgiques mineurs et si pas d'atteinte du NO à le traitement n'est pas nécessaire.

Cependant, l'histoire naturelle de l'HTIC se fait vers une dégradation sévère de l'AV.

### A. Mesures hygiéniques :

- Diminution du poids
- Arrêt du médicament responsable
- Corriger les troubles environnementaux

### B. PL (peut améliorer les signes fonctionnels)

### C. Traitement médical

- a. Acétazolamide : traitement de 1<sup>ère</sup> intention : 1 à 2g/j avec supplémentation potassique.
- b. Topiramate : en 2<sup>ème</sup> intention, multiples effets bénéfiques : diminution des céphalées, réduction de l'appétit et inhibition de l'anhydrase carbonique à diminution de la PIC.
- c. Furosémide : si contre indication des deux premiers traitements
- d. Corticoïdes : utilisation controversée car :
  - risque de récurrence si arrêt ou décroissance en plus de la difficulté à maigrir sous corticoïdes
  - les bolus de corticoïdes peuvent être nécessaires à la phase aiguë (OP d'évolution fulminante+ BAV importante+ PIC très élevée)

### D. Traitement chirurgical

#### 1. Indications :

Céphalées rebelles ou perte progressive de la vision, malgré traitement médical maximal.

#### 2. Moyens :

#### a. Décompression (fenestration) des gaines du NO

Traitement de choix si perte progressive de la vision mais les céphalées ne sont pas au 1<sup>er</sup> plan (mineures) car action directe sur le NO et morbidité moindre mais aucune action sur la PIC.

Même si diminution bilatérale de IOP après chirurgie unilatérale, il est nécessaire d'intervenir sur les deux nerfs optiques.

Taux de réussite faible au long cours (16% après 6 ans).

Possibilité de répéter ces fenestrations mais difficile techniquement.

Risques : lésions du nerf optique : 1 à 2% (risque de cécité), risque d'OACR ou d'OVCR.

#### b. Dérivation du LCR

-Shunt ventriculo-péritonéal ou lombopéritonéal

Diminution efficace de la PIC : amélioration des céphalées, de la paralysie du VI et diminution de IOP.

Risques : aucun sur le NO mais risque de s'infecter, se boucher ou se déplacer avec intervention dans 50% des cas, risque d'hypotonie.

Le shunt lombopéritonéal à ne pas réaliser si syndrome post PL

#### c. Angioplastie- stenting des sinus veineux transverses avec pose de stents

Efficacité suggérée selon qq publications mais études nécessaires au long cours.

#### d. Chirurgie bariatrique

Perte de poids à diminution de la PIC

#### **\*Rythme et surveillance :**

Variable, au début / 15 jours puis chaque mois, si stable puis plus espacée avec un contrôle neurologique et nouvelle PL si pas d'amélioration.

## **VII. Evolution/ pronostic**

-Peu d'études prospectives mais période asymptomatique parfois longue.

-Parfois, HIC continue alors que IOP papillaire disparaît (adaptation du flux axonal ?).

-Récidive : 8 à 37%.

-Pronostic visuel sous traitement : amélioration dans 30 à 60% des cas, stabilisation dans 30% des cas, aggravation dans 10% à 20% des cas.

-Mauvais pronostic visuel dans les formes fulminantes.

-L'anémie est corrélée à un mauvais pronostic visuel.

## VII. Formes particulières

### 1-Femme enceinte :

Pronostic non différent; Diminution moins importante du poids ; Acétazolamide CI 1er trimestre, PL répétées, éviter shunts, pas de problème pour l'accouchement.

### 2-Formes fulminantes :

BAV brutale et sévère : CTC IV 500mg/j + Diamox pendant 5 j puis éventuellement chirurgie (risque de cécité).

### 3- Formes de l'enfant :

-Avant l'âge de la puberté : garçon plus touché, pas d'obésité, le pronostic dépend de la prise en charge ; pas de stent.

-LOP et les céphalées peuvent être absentes ainsi que les signes physiques visuels. A la différence de l'adulte, on peut avoir des paralysies des nerfs crâniens (III, IV, VI, VII, IX, XII).

-Le traitement est idem que chez l'adulte.

-Les atteintes régressent après normalisation de la PIC.

-Après l'âge de la puberté, le tableau est similaire à celui de l'adulte, > , prise de poids et obésité et risque important de BAV.

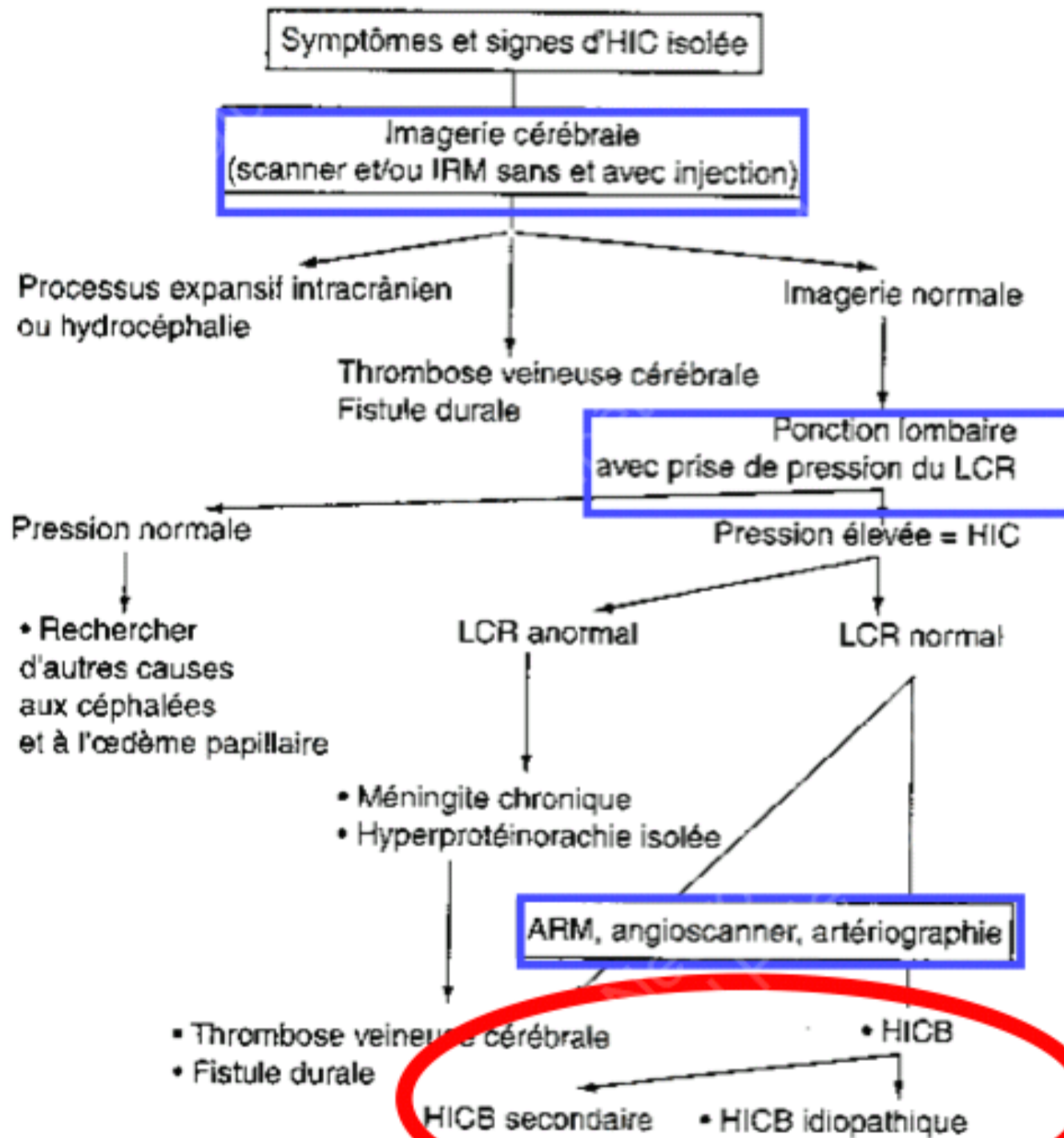
## VIII. Conclusion

-HTIC fréquente mais reste un diagnostic d'élimination.

-OP de stase pouvant conduire à l'atrophie optique si méconnu ou négligé.



-Il est crucial de ne pas passer à côté d'une cause secondaire (thrombose veineuse cérébrale) dont la prise en charge rapide permet d'infléchir le pronostic.



# Module Strabologie

# Rappel anatomique et physiologique

## 1- Les muscles oculomoteurs

La motilité du GO est assurée par 6 MOM

- 4 muscles droits : interne, inf, externe, sup
- 2 muscles obliques : GO et PO

Ces muscles forment un cône à sommet postérieur et à base antérieure qui s'insère sur la sclère.

- Les muscles droits

Les 4 muscles droits partent du sommet de l'orbite au niveau d'un tendon commun d'insertion : le tendon de Zinn. Ce tendon se divise en 4 bandelettes fibreuses divergentes, chaque muscle droit s'insère sur deux bandelettes adjacentes.

Depuis leur insertion orbitaire, les 4 muscles droits se dirigent vers le GO en divergent légèrement en éventail :

- le DE : longe la paroi externe de l'orbite
- le DI longe la paroi int de l'orbite
- Le DS est séparé de la paroi sup de l'orbite par le releveur de la paupière sup
- Le D Inf répond au plancher de l'orbite dont il est séparé par le PO

Chaque muscle est entouré par une gaine cellulo-fibreuse de l'origine du muscle à son insertion sclérale. Les gaines des MOM sont reliées entre elles par les membranes intermusculaires.

Terminaison : chaque muscle se termine par un tendon, dont les fibres pénètrent profondément ds la sclère. Le tendon musculaire s'insère en avant de l'équateur, à une distance / limbe de :

- 5,5 à 6 mm DI
- 6,5 à 7mm D Inf
- 7 à 7,5 mm DE
- 7,5 à 8 mm Dsup

la ligne fictive réunissant le milieu des insertions musculaires réalise la spirale de Tillaux.

- Les muscles obliques

- *Le grand oblique*

Muscle digastrique, le plus long et le plus mince des MOM

Nait du tendon de Zinn, entre les origines du Dsup et DI

Son trajet comporte deux parties :

\*la première partie va de son origine à la trochlée (poulie de réflexion du GO située au niveau de l'angle interne de l'orbite), constitue la partie directe du GO

\*la deuxième, tendineuse va de la trochlée au globe oculaire et constitue la partie réfléchie du GO. Elle se termine ds le quadrant supéro-externe et postérieur du globe.

- *Le petit oblique*

Le plus court des MOM

Le seul qui ne prenne pas son origine au sommet de l'orbite.

Nait au niveau du plancher de l'orbite à sa partie antéro-interne puis se dirige en dehors , en arrière et de bas en haut ( au dessous du D inf).

Il se termine ds quadrant inféro externe du globe sous le D E.

- Vascularisation

Provient des branches et rameaux artériels et veineux voisins.

## 2- Les nerfs oculomoteurs

L'innervation des MOM est assurée par :

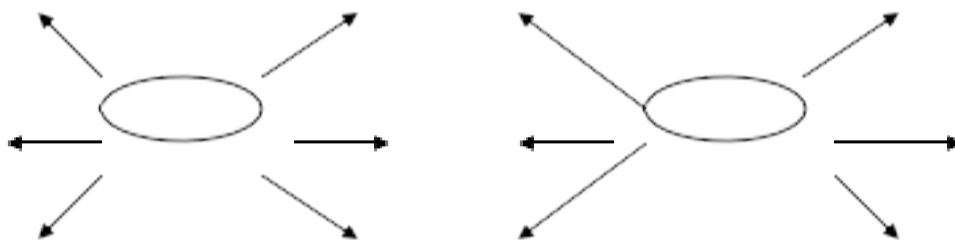
- VI nerf moteur oculaire externe → D ext
- III nerf moteur oculaire commun : D sup / DI / Dinf / PO
- IV nerf pathétique : GO

## 3- Physiologie des MOM

Les MOM assurent les mvts de chaque GO :

- D ext: abducteur
- D int: adducteur
- D inf: abaisseur (adducteur et extorteur)
- D sup: élévateur (adducteur, intorteur)
- GO: abaisseur (abducteur, intorteur)
- PO: élévateur ( abducteur, extorteur).

Ces règles conduisent à la notion de champ d'action de chaque muscle.



- **Synergiques et antagonistes**

Il existe une synergie d'action entre les MOM

Chaque MOM possède un antagoniste homolatéral et un synergique controlatéral.

L'action de ces couples agonistes antagonistes est régie par deux grandes règles :

- La loi de Sherrington : qd l'agoniste se contracte, l'antagoniste se relâche et inversement.
- La loi de Hering : lors des mvts binoculaires, l'influx nerveux est envoyé en quantité égale aux muscles agonistes des deux yeux.

- **Physiologie de la vision binoculaire**

La VB ( CR, vision simultanée, fusion et stéréoscopie) s'établit au cours des 6 premiers mois de la vie.

Ds les conditions normales , le cortex occipital reçoit deux images d'un même objet, transmises par les maculas des deux rétines qui sont réunies en une perception binoculaire unique.

*Correspondance sensorielle :*

Chaque point rétinien a une direction visuelle qui lui est propre. La direction visuelle principale est celle de la direction droit devant, celle qui réunit l'objet fixé à la fovéa. Si les fovéa fixent le même objet , celui ci est vu simple. Les autres points de la rétine s'organisent en une infinité de points correspondants de part et d'autre de la macula .

- **impératifs pour un développement visuel normal**

- milieux transparents
- intégrité anatomique de la rétine et des voies optiques
- troubles de la réfraction corrigés
- Absence de déviation oculaire.

# AMBLYOPIE

## I-Définitions :

### 1-amblyopie uni-ou bilatérale :

-L'amblyopie signifie étymologiquement une vue faible.

- L'amblyopie se distingue classiquement de l'amaurose où la baisse de vue est plus profonde et de cécité où la perte de vue est totale.

-L'amblyopie bilatérale, la plus rare, se définit également comme une acuité visuelle non améliorabile inférieure à deux écarts types de la moyenne. C'est la forme la plus fréquente, 4% de la population.

- Elle représente un véritable fléau social, car son absence de traitement conduit à des borgnes fonctionnels.

-Elle est qualifiée de légères si le rapport des acuités est supérieur à 50% ;moyenne entre 25 et 50% forte au-delà de 25% ;profondes en dessous de 10% .

### 2-amblyopie fonctionnelle ou organique :

Les amblyopies fonctionnelles réalisent une vue faible en dehors de toute atteinte organique de l'appareil visuel macroscopiquement décelable. Elles sont bilatérales, comme dans le nystagmus essentiel ou les amétropies fortes corrigée tardivement, ou unilatérales dans le strabisme ou l'anisométrie .

-On oppose également les amblyopies **fonctionnelles** par inhibition sensorielle monoculaire des strabismes où un œil est mis sous silence afin d'empêcher toute diplopie, et les amblyopies des anisométrie par manque de stimulation visuelle ou privation, où le défaut de perception provoque une immaturité neuronale des corps genouillés et du cortex calcarin.

-Les amblyopies **organiques** résultent d'une altération de l'appareil visuel, à l'étage de transmission (cataracte congénitale), de perception (cicatrice maculaire toxoplasmique) ou d'intégration (lésion encéphalique).

## **II-DIAGNOSTIC :**

Le diagnostic d'une amblyopie 3 étapes :

- diagnostic positif : reconnaître l'amblyopie :
- diagnostic différentiel : éliminer ce qui n'est pas une amblyopie ; les faux positifs et négatifs ;
- diagnostic étiologique : recherche la cause de l'amblyopie.

### **A-diagnostic positif :**

#### **a - À l'âge préverbal :**

L'acuité n'est pas chiffrable mais purement comportementale : le comportement visuel est apprécié qualitativement ou quantitativement.

1-Recherche qualitative par la prise de fixation monoculaire :

-L'interrogatoire des parents renseigne sur les aptitudes visuelles de l'enfant qui saisit les objets, suit les lumières.

-Si le diagnostic d'amblyopie bilatérale est assez aisé, l'enfant se comportant comme un handicapé visuel, dans un nystagmus important, ou une malformation évidente de l'appareil visuel, il est beaucoup plus difficile de reconnaître une amblyopie unilatérale.

-L'occlusion unilatérale d'un œil amblyopie entraîne la réaction amblyopique de l'enfant qui écarte la main lui occluant le bon œil ; cette réaction n'est pas toujours explicitée, l'enfant repousse toute main qui l'approche même sur un œil amblyopie, ou au contraire ne réagit pas à la fermeture du bon œil.

-En cas de strabisme, l'occlusion permet la détection de ce dernier par la pratique de l'examen sous écran : ce point sera revu dans le diagnostic étiologique.



-Les secteurs binasaux collés sur les verres neutres d'une monture, par la recherche du signe de la toupie, indiqueraient l'œil amblyopie qui ne prend pas la fixation, mais ne distinguent pas toujours une amblyopie unilatérale d'une impotence de l'abduction qu'elle accompagne parfois, formant le tableau de l'amblyopie dite « motrice ».

-Les différents degrés de la qualité de la fixation seront notés comme stable, instable, syntagmatique, centrée ou non, erratique voire impossible et complétés par la prise de fixation lors de l'examen du fond d'œil : normalement, l'toile d'un visuscope se projette sur la favéola, même chez un enfant qui ne parle pas, en vertu du réflexe optomoteur ; une absence de fixation ou une fixation extrafovéolaire sont de mauvais pronostic.

2-Recherche quantitative par la méthode du regard préférentiel :

La méthode du regard préférentiel est pratique sur cibles étalonnées en général entre 6 et 15 mois ; sa réalisation n'est pas toujours aisée et compte de nombreux faux positifs et négatifs..

**b - À l'âge verbal :**

### **Conditions de mesure de l'acuité visuelle chez l'enfant**

Il serait préférable d'évaluer l'acuité visuelle en valeur comparative, c'est-à-dire en pourcentage relatif ou en unités logarithmiques, plutôt qu'en valeur absolue, (l'échelle Monoyer.)

### **Résultats**

-Il n'y a pas de « valeur normale » de l'acuité visuelle chez l'enfant ; la valeur absolue d'acuité visuelle dépend de nombreux paramètres (âge, coopération, développement psychomoteur, entraînement, types de test..)

Cette valeur, respectant toutefois un minimum, doit être égale à chaque œil ; un enfant de 3 ans : quatre dixièmes de loin à chaque œil sur un test E par exemple, ne sera pas qualifié d'amblyope, tandis qu'un autre : sept sur un œil et quatre sur l'autre, le sera.

-Il faut également se méfier de la pseudo-égalité des valeurs basse chez le tout jeune enfant ; un enfant : quatre dixièmes à 4 ans ne serait pas amblyope, alors

que le même enfant, trois ans plus tard, donnant toujours quatre sur un œil mais huit sur l'autre, le sera.

-La valeur d'acuité visuelle varie selon le test, dessins, chiffres, lettres, caractères isolés ou groupés. L'idéal serait une échelle d'optotypes non mémorisables, groupés, à progression logarithmique.

### **B-diagnostic étiologique :**

À la prise d'acuité visuelle quantitative ou qualitative, succède l'examen oculaire qui dresse le bilan de la fonction visuelle, à fois anatomique, sensorielle, mono- et binoculaire, et motrice.

### **Bilan sensoriomoteur :**

-**Sur le plan anatomique**, l'examen des tuniques oculaires et du fond de l'œil recherchera une cause organique ; les unes sont vitales (rétinoblastome), d'autres incurables (cicatrice musculaire toxoplasmique), certaines améliorables (cataractes congénitales).

-**Sur le plan sensoriel binoculaire**, on distinguera les désordres visuels normosensoriels et anormosensoriels, c'est-à-dire ceux qui ont une fonction stéréoscopique de ceux qui n'ont au mieux qu'une union binoculaire exprimée par une amplitude de fusion de quelques degrés.

-**Sur le plan moteur**, la présence ou non d'une déviation des axes oculaires. Cette déviation est **tropique** si elle est permanente (en général absence de stéréoscopie) ou **phorique** si elle est intermittente (la stéréoscopie est présente). Il n'y a pas de corrélation entre l'importance des anomalies sensorielles et celle de la déviation.

### **Examen sous écran :**

#### **-Examen normal**

Chaque œil doit rester immobile, qu'il soit fixant, masqué ou découvert (« lien magique »).

On parle :

- D'orthophonie en cas d'immobilité des axes oculaires chez le sujet normosensoriel ;

- D'orthotropie en cas d'immobilité apparente : 2 éventualités :

-soit l'orthotropie est synonyme d'orthophonie chez un sujet normosensoriel ;

-mais l'amblyope à fixation excentrique stable avec microstrabisme peut se présenter comme orthotropique ; dans ce dernier cas il y a bien sur amblyopie, fixation excentrique aux tests musculaires et absence de vision binoculaire normale.

### **-En cas de déviation tropique évidente :**

- L'œil fixant dominant est connu l'examen sous écran (ESE) permet de préciser les cinq degrés de dominance motrice :

1. Alternance vraie à la réouverture palpébrale quel que soit l'œil fixant auparavant ;

2. Toujours le même œil à la réouverture palpébrale quel que soit l'œil fixant auparavant ;

3. L'œil dominé fixant maintient sa fixation les deux yeux ouverts ;

4. La fixation bascule sur l'œil dominant les deux yeux ouverts ;

5. L'œil dominé ne peut pas prendre la fixation qui est erratique ou nystagmique.

-L'ESE, combiné à l'examen de la fixation, suivra la progression d'un traitement d'amblyopie à l'âge préverbal.

-L'ESE note le spasme et la composante nystagmique latente d'une estropie, mesure objectivement les angles de déviation strabique par refixation (prismes ou synoptophore).

### **-En cas de déviation inapparente**

#### **Examen sous écran non dissociant avec vision simultanée.**

Après occlusion d'un œil, on recherche un mouvement sur l'autre œil qui deviendra alors fixant (limite de perception d'un déplacement à l'œil nu : 1 à 2 dioptries [ ], soit 1° d'angle environ).

- si l'autre œil reste immobile : sa fixation est centrée si bonne acuité, ou

excentrique stable si amblyopie (recherche une réaction amblyopique à l'âge préverbal) ;

- si l'autre œil bouge : il était non fixant donc dévié en tropie ?
- si l'œil décaché bouge, donc répond la fixation, cet œil était dominant :
- si l'autre œil effectue une version parallèle syncinétique : tropie ;
- si l'autre œil effectue une version parallèle suivie d'une vergence compensatrice : phorie.

### **Examen sous écran dissociant sans vision simultanée**

Le test dissociant au maximum :

- décompense la phorie et le mouvement devient alternant, parallèle ou incommodant, vers un angle maximum :
- modifie une tropie : spasme et nystagmus latent.

### **C-Diagnostic différentiel :**

Il élimine ce qui n'est pas une amblyopie : les faux positifs et les faux négatifs.

- **l'amblyopie est méconnue**

L'amblyopie est méconnue, surtout si elle est unilatérale, essentiellement à l'âge préverbal ; l'enfant ne manifeste aucune gêne à l'occlusion de son bon œil, une anisométrie échappe à une skiascopie difficile ; plus tard l'enfant apprendra par cœur les tests ou trichera avec le bon œil.

- **l'amblyopie est reconnue à tout**

Il n'y a pas d'amblyopie ; à l'âge préverbal, l'enfant manifeste une réaction amblyopique à l'occlusion de chaque œil ou d'un œil préférentiellement sans qu'il y ait d'amblyopie réelle. Plus âgé, il répondra mal aux tests pour de multiples raisons (intérêt du test de Thibaudet dépistant les simulateurs).

#### IV- ETIOLOGIE :

Les différents types d'amblyopie et leurs causes

Type	Cause	Mécanisme
Fonctionnelles Privation Inhibition Bilatérales	Anisométrie Strabismes Nystagmus, amétropies fortes	Défaut de maturation neuronale Neutralisation corticale antidiopie Défaut de maturation neuronale
Organiques Transmission Perception Intégration	Taie coréenne, cataractes Toxoplasmose, rétinoblastome Lésions corticales, voies optiques	Immaturation neuronale centrale Lyse rétinienne Lyse neuronale centrale, atrophie optique
Mixtes Transmission	Astigmatisme et lésions cornéenne par forceps Cataracte unilatérale	Anisométrie +privation ±strabisme idem

Perception	Cicatrice toxo +strabisme	Lyse rétinienne + inhibition strabique
Intégration	Encéphalites+strabisme	Lyse neuronale centrale

Les formes mixtes associaient différentes causes, par exemple :

- les cicatrices cornéennes d'un forceps entraînent des opacités et un astigmatisme important compliqué d'une amblyopie anisométrique ;
- l'amblyopie d'une cicatrice juxtamaculaire responsable d'un strabisme sera majorée par la composante inhibitrice de ce strabisme ;
- la cataracte congénitale unilatérale crée un obstacle à la perception visuelle et représente la forme majeure des amblyopies par privation, se compliquant parfois de strabisme ;

dans le strabisme, la forme la plus fréquente sera l'amblyopie fonctionnelle par inhibition sensorielle, mais une participation privative par anisométrie n'est pas exclue, de même qu'organique en cas de déviation oculaire secondaire

## **V-Traitement de l'amblyopie fonctionnelle :**

### **A-règles générales**

le dépistage de l'amblyopie fonctionnelle est capital et conduit à trois situations :

- l'examen normal entre 6 et 15 mois et l'amblyopie apparemment absente : une simple surveillance s'impose s'il y a des facteurs de risque familiaux ;
- il existe un doute devant un strabisme ou une anisométries à fixation incertaine : une prévention de l'amblyopie est indiquée, après correction optique totale, par une occlusion intermittente ou une pénalité unilatérale ou alternante en fonction de chaque cas d'espèce .
- l'amblyopie est évidente et le traitement s'impose :le pronostic meilleur si traitement précoce.

## **B-MOYENS :**

### **a- occlusion**

## **Fmodalités :**

### **1- occlusion curative :**

indiquée au début en continu, jour et nuit tant que la différence d'acuité est inférieure à 50°/° par la suite relayé d'autres méthodes ( pénalisations, filtres).

La durée de l'occlusion est variable :pas de limite tant qu'il n'y a pas de bascule du bon oeilet que l'œil amblyope récupère.

### **2- occlusion préventive :**

Chez un petit strabique de 6 mois avec une occlusion alternée de chaque œil.

**3-occlusion alternante :** en cas d'amblyopie instable à bascule.

## **F Inconvénients de l'occlusion**

. Ils sont moteurs, sensoriels et généraux.

### **1- Inconvénients moteurs :**

#### **- Spasmogène**

La suppression du tonus lumineux augmente le spasme, ce qui peut conduire à une majoration de l'angle de déviation ; en général ce phénomène est réversible.

#### **- Strabogène**

Une déviation inapparente en début de traitement (microtropie) peut devenir nettement apparente au bout de quelques semaines de traitement (macrotropie) ; les parents en seront avertis afin d'éviter toute mauvaise surprise qui trahirait la confiance dans le traitement ; l'aspect sensoriel prime l'aspect esthétique qui pourra toujours par la suite bénéficier d'une chirurgie réparatrice.

#### **- Nystagmogène**

La suppression du tonus lumineux de l'œil dominant accroît le tremblement oculaire ; on connaît la fréquente association du nystagmus latent ou patent à l'éotropie, en cas d'amétropie forte, une alternative à l'occlusion sera proposée par une pénalisation, avec ou sans cycloplégie,.

### **2- Inconvénients sensoriels :**

#### **- Bascule**

Elle est à distinguer de la simple sidération à l'ablation du pansement. Il faut attendre à ce moment quelques minutes avant de prendre l'acuité de l'œil désocclusion. La bascule correspond à la chute d'acuité de l'œil occlus systématiquement recherchée par certains comme gagne d'efficacité du traitement, il est préférable toutefois de l'éviter. Il faut toujours prévenir les parents de cette éventualité, et surtout ne pas s'affoler mais simplement inverser le traitement

L'état paradoxal correspond à un maintien de la fixation en binoculaire par l'œil dominé ; le dominant affichant alors un strabisme malgré une meilleure acuité. Il ne faudrait pas en conclure que l'œil dominé voit mieux que le dominant et interrompre le traitement car une rechute serait à craindre.

#### **- Rechute**

Lorsque la phase d'attaque est trop brève, ou lorsque la phase d'entretien n'est pas respectée, l'acuité de l'œil rééduqué rechute ; cette rechute est quasi obligatoire en l'absence de prévention. Elle est d'autant plus prévisible qu'il existe un strabisme dont un œil est nettement dominant , et une anisométrie avec inégalité de chance de deux yeux.

#### **- L'intolérance de l'occlusion**

##### **⊖ Allergies cutanées fréquentes**

L'enfant développe des plaques d'irritation avec rougeur cutanée, eczéma, ulcérations. Pour éviter cela, utiliser de pansements hypoallergiques, des bandeaux, des pommades, corticoïdes le moins possible.

##### **⊖ Rejet de l'occlusion**

L'enfant ne supporte pas l'occlusion, arrache les pansements: c'est fréquent les premiers jours en cas d'amblyopie profonde, au pire indication de blépharopexie et de déblocage chirurgical en cas d'amblyopie motrice (bon résultat avant 2 ans mauvais après).

##### **⊖ Régression comportementale**

Elle représente un degré de plus : l'enfant se replie sur lui-même, devient caractériel, énurésitique, présente de problèmes scolaires surtout en cas de diagnostic tardif.



## **FSuivi d'un traitement par occlusion**

Le rôle de l'orthoptiste est indispensable au suivi d'un traitement d'amblyopie, divers éléments permettent d'apprécier la vitesse de récupération :

- chez le tout- petit, essai de chiffrage de l'acuité par une méthode de regard préférentiel, sinon qualité de la prise de fixation monoculaire, recentrement d'une fixation excentrique, stabilisation d'une fixation nystagmique, examen de la fovéola au visuscope ;
- chez le plus grand, lorsque l'acuité est chiffrable, en général d'abord de près puis de loin, la courbe de récupérabilité tracée sur un diagramme en unités logarithmiques permet d'en suivre l'évolution.

La fréquence de surveillance vraie selon l'âge de la période de développement visuel : tous les jours au début si besoin, ensuite deux fois par semaine, puis espacée en fonction de la récupération .

La récupération ne doit pas empêcher l'enfant de mener une vie normale, mais les « exercices » à faire à la maison sont conseillés : coloriage, dessins, selon l'imagination de chacun.

### **a- Pénalisation optiques**

#### **Règles générales**

-Les pénalisations optiques s'appuient sur la correction optique totale.

Pour être efficace, le verre surcorrecteur doit être utilisé donc adapté (cycloplégie répétées), et l'enfant ne doit pas regarder par- dessus sa monture ; c'est souligner l'importance de la qualité de la monture et du rôle primordial de l'opticien dans cette adaptation.

-Les pénalisations optiques en relais de l'occlusion.

-Les plus fréquemment utilisées sont les pénalisations négatives totales et

positives ainsi que les filtres.

### **Pénalisation optique totale**

Elle est toujours associée à une cycloplégie prolongée : une surcorrection négative d'au moins 3D, ou une absence de correction d'un œil dominant fortement hypermétrope, associée à une paralysie accommodative obtenue par comme de loin ; elle représente l'équivalent d'une occlusion dont le tonus lumineux aurait été conservé. Le risque de bascule est important, aussi la surveillance sera-t-elle aussi rigoureuse que celle d'une occlusion.

### **Pénalisation optique positive**

Elle réalise une surcorrection de 3 à 4 D de l'œil dominant dont la vision lointaine est brouillée alors que celle de près est maintenue.

Dans le strabisme, c'est l'indication de choix de ce type de pénalité : lorsque l'œil dominant pénalisé regarde de près et l'œil dominé de loin, on parle de bonne balance spatiale ; la surcorrection de près contribue à diminuer le spasme accommodatif et ainsi l'angle du strabisme. la cycloplégie est facultative et évite à l'enfant de regarder par-dessus ses lunettes, ce qui ruinerait toute efficacité de la pénalité ; dans ce cas, il serait préférable de recourir à l'occlusion.

### **Filtres calibrés**

Ils sont collés sur le verre correcteur de l'œil dominant (type Ryer) et diminuent d'une quantité déterminée l'acuité visuelle ; l'œil dominant aura toujours une acuité inférieure à celle de l'œil dominé, dans ce cas, la pénalité s'exerce aussi bien de loin que de près ; ils ont davantage indiquée dans les amblyopies à correspondance rétinienne normale (CRN) car ils ne rompent pas le lien binoculaire comme les pénalités optiques.

## **b- Pharmacologie**

### Collyre myotiques

Ils n'ont plus d'indication en sensoriomotricité oculaire.

### Collyre cycloplégiques

Ils ont toujours leur intérêt :

- diagnostique dans la prescription de la correction optique totale .

- thérapeutique par la paralysie accommodative prolongée qu'ils entraînent (atropine) , en adjuvant des pénalisation .

### **c- Toxine botulique**

Elle est parfois indiquée dans les amblyopies motrices mais son effet est temporaire et le ptosis secondaire constitue un contre-effet gênant s'il est trop important. Elle est davantage indiquée dans le strabisme précoce sans amblyopie.

### **V-Conclusion :**

Le traitement de l'amblyopie n'est pas toujours couronné de succès ; il est des amblyopies rebelles ou réfractaires qui résistent au traitement, par manque de coopération des intéressés, découverte trop tardive ou anisométries trop importante. En cas d'échec, on indiquera aux patients une adresse d'association d'amblyopes unilatéraux.

En marge du traitement orthodoxe, décrit précédemment, qui exige des efforts de la part des patients il est de succédanés palliatifs qu'on ne saurait proposer faute de mieux.

Il en est ainsi des occlusions intermittentes lorsque l'égalité n'est pas atteinte, de l'absence de correction optique; support fondamental de tout traitement sensorimoteur valable, d'une correction mal adaptée portant une pénalité inefficace, quand les lunettes ne finissent pas au fond d'un cartable, d'une intervention chirurgicale précoce surcorrectrice compensant le manque de lunettes, etc.

Le rôle d'éducation et de sensibilisation sur l'intérêt du traitement de l'amblyopie et primordial.

### **Points forts**

-La reconnaissance d'une amblyopie unilatérale sans strabisme apparent est souvent difficile. -Dans l'intérêt d'un dépistage précoce, important est le rôle des orthoptistes et de centres spécialisés.

-L'occlusion est le premier traitement de l'amblyopie.

-L'enfant risque de tricher avec un filtre Ryser ou une pénalisation en regardant par-dessus ses lunettes.

- La surveillance est nécessaire pour éviter ou traiter la bascule.
- Une prévention de rechute d'amblyopie doit s'effectuer au moins jusqu'à 10 ans.

## **Les strabismes convergents**

### **Introduction- définition**

« Syndrome caractérisé d'une part par la déviation en dedans des axes visuels +/-associé à un trouble de la vision binoculaire. »

#### **- Il se caractérise par l'existence de deux éléments :**

##### **→L'élément moteur : déviation des axes visuels**

→L'élément sensoriel : conséquences sur : - la VB

- la vision monoculaire ( amblyopie unilatérale)

Ces deux éléments ne sont pas indépendants et retentissent l'un sur l'autre.

- son diagnostic est clinique basé sur l'examen des reflets cornéens et l'examen sous écran.
- il impose un bilan ophtalmologique complet recherchant en particulier une cause organique.
- le strabisme est une urgence diagnostique et thérapeutique (Amblyopie)
- le tt médical est toujours nécessaire, la chirurgie n'est qu'une étape du tt
- c'est un tt long qui nécessite une surveillance prolongée et une étroite collaboration des parents.
- le pronostic fonctionnel des strabismes convergents dépend de l'étiologie mais surtout de la précocité du Dg et du tt.

### **Rappel anatomique et physiologique (cf rappel)**

#### **Physiopathologie**

##### **1- Altération de la vision monoculaire**

Période critique de la vision monoculaire (acuité visuelle) : après la nce jusqu'à 8 à 10 ans : risque d'amblyopie fonctionnelle unilatérale.

## 2- Altération de la vision binoculaire au cours du strabisme

En cas de déviation en convergence chez un sujet à vision binoculaire normale, tous les objets du champ binoculaire donnent sur l'œil dévié des images rétiniennes déviées par rapport à leur localisation normale.

Un objet qui impressionnait normalement les deux fovéas, impressionne d'une part la fovéa F de l'œil fixateur et d'autre part un point O sur la rétine gauche de l'œil convergent, qui n'est plus le point correspondant de F. d'autre part, la fovéa F' de l'œil dévié reçoit l'image d'un autre objet de l'espace.

Cette situation entraîne deux phénomènes cérébraux :

- La confusion : qui résulte de la superposition au niveau des deux images différentes les images différentes données par F et F'
- La diplopie résulte de la perception d'un même objet par deux points rétiens non correspondants( macula d'un œil, point extramaculaire de l'autre œil)

Chez l'enfant, il existe des capacités d'adaptation sensorielle permettant d'éviter ces troubles. Cette adaptation sensorielle, liée à des phénomènes cérébraux est constituée de deux réactions successives ds le temps :

→La suppression ou neutralisation

→L'installation d'une CRA

## 3- L'amblyopie strabique

- **La plus fréquente des amblyopies fonctionnelles.**
- > 2/3 des strabismes convergents
- Unilatérale
- Mécanismes : inhibition exercée au niveau du cerveau par la macula de l'œil fixateur sur l'œil dévié + non utilisation de cet œil → entrave le développement de l'AV.
- risque d'apparition d'une A jusqu'à l'âge de 8-10 ans, mais risque d'autant plus important que l'enfant est plus jeune.
- L'amblyopie peut être réversible sous tt bien conduit jusqu'à l'âge de 8 -10 ans, d'autant plus réversible que l'enfant est jeune → importance de la précocité du tt.
- Une amblyopie traitée avec succès peut rechuter jusqu'à l'âge de 8-10 ans → importance du tt d'entretien.

**Etude clinique :**

## **TDD : Esotropie de l'enfant sans préjuger de son étiologie**

### **CDD :**

- déviation oculaire constaté par les parents, amenant à consulter.
- Enfant qui consulte pour un autre problème oculaire, la déviation oculaire passe en second plan.
- Signes fonctionnels : diplopie ( rarement), BAV
- Découverte fortuite ( microstrabisme)

### **Interrogatoire**

- ATCD familiaux de strabisme , de troubles réfractifs, d'amblyopie
- Age du patient
- Age d'apparition de la déviation
- Déroulement de la grossesse et de l'accouchement
- ATCD personnels : prématurité, fièvre, traumatisme...
- Caractères du strabisme :
  - \*intermittent ou constant
  - \*monoculaire ou alternant.
- signes associés : torticollis / Nystagmus
- traitement reçus : correction optique, tt de l'amblyopie, chirurgie...

### **Examen clinique**

#### **a- Inspection**

recherche en particulier :

- **Torticollis ou attitude compensatrice de la tête**

Visé à supprimer la diplopie

- **configuration des fentes palpébrales**

Epicanthus / blépharospasme

- **Morphologie orbito-faciale**

Hypo ou hypertélorisme, dissymétrie orbitaire, plagiocéphalie

- **Nystagmus**

Ces deux signes sont habituellement témoin d'un strabisme précoce.

#### **b- fonction visuelle**

AV de loin et de près avec correction optique.

La réfraction est déterminée sous cycloplégique .

Cherche surtout à mettre en évidence une amblyopie strabique.

\* *Enfant âgé de moins de 2 ans*

- Av non chiffrable
- Signes en faveur d'une Amblyopie :
  - unilatéralité du strabisme
  - réaction d'agitation à l'occlusion de l'œil préférentiel.
  - Signe de la toupie

\* *enfant âgé de plus de 2 ans*

- Av chiffrable
- A l'aide d'échelles de vision adaptée à l'âge de l'enfant.
- De loin ( 5 m ou 2,5 m si l'attention s'égaré) et de près.
- Les différents tests de vision : test directionnels ( E de Snellen, anneau de Landolt)

Tests lettres

Tests images

## **c- Examen du déséquilibre oculomoteur**

### **\*test de Brückner**

lorsqu'on éclaire la pupille

→ reflet brillant grisâtre renvoyé par la macula : absence de déviation oculaire.

→ coloration rougeâtre renvoyée par la périphérie rétinienne : suspicion de déviation oculaire.

### **\* Examen des reflets cornéens**

en éclairant les pupilles → reflet décentré en dehors : confirme l'esotropie

### **\*Test à l'écran**

- loin / près
- **écran unilatéral**
- technique : on cache d'abord un œil et on observe le mvt de fixation de l'autre œil.

Ensuite on découvre à nouveau les deux yeux.

Puis inversement.

- Résultat : l'occlusion de l'œil fixateur → l'œil non occlus se redresse pour fixer, l'œil fixateur dévie sous écran.
- **écran alterné**

- technique : on cache alternativement un œil puis l'autre, sans jamais les laisser tous les deux découverts  
on observe chaque fois le mvt de l'œil qu'on découvre.

**\* recherche de syndrome vertical associé**

- syndrome alphabétique : V ou A  
variabilité de l'angle horizontal entre le regard en haut et en bas

V : angle regard vers le bas > angle regard vers le haut d'au moins 15d

A : angle regard vers le haut > angle regard vers le bas d'au moins 10d

- hyperaction des obliques : PO → élévation en adduction  
GO → abaissement en adduction
- DVD : élévation de l'œil à l'occlusion (DVD latente) ou spontanément lors de la fixation attentive (DVD patente)

**d- motilité oculaire :**

*Etude des ductions*

- Mvts d'un seul globe, l'autre œil occlus / étude œil par œil / tête droite / en vision de près
- Le sujet fixe une lumière dont l'examineur appréciera le reflet pupillaire. Cette lumière est déplacée ds le champ d'action des différents MOM.
- Rechercher un déficit de l'excursion du globe ds ces différentes directions.

*Etude des versions*

- Etude des mvts binoculaires ( les deux yeux ouverts) / tête verticale et immobile
- En vision de près
- Le sujet doit suivre la source lumineuse qui se dirige successivement ds les 8 positions.
- du regard qui permettent d'apprécier l'action des muscles synergiques.

**g- Examen de la vision binoculaire**

**- Etude l'importance de la neutralisation et de la CRA**

**- Moyens :**

- ✓ verres striés de Bagolini
- ✓ test au verre rouge

**- La VB peut être nle ou altérée**



## **e- examen ophtalmologique complet**

but :

- éliminer une cause organique
- étudier la fixation
  - au cours de l'ex du FO
  - ophtalmoscope en faisant fixer l'étoile centrale de la plage du visuoscope
  - bien s'assurer que l'autre œil est occlus
  - la fixation peut être :

\*fovéolaire stable ( œil non amblyopie, ou amblyope de bon pn)

\*fovéolaire instable nystagmique ( pronostic moins bon)

\*extrafovéolaire ou excentrique ( amblyopie certaine, pronostic réservé)

## **Examens complémentaires**

### **1- Bilan orthoptique et examen au synoptophore**

**Permet**

- un bilan moteur  
mesure de l'angle, étude du syndrome vertical associé
- un bilan sensoriel  
œil directeur, neutralisation et CR, fusion, vision stéréoscopique.

### **2- Electro-oculographie**

- Permet d'analyser les mvts oculaires de chaque œil ds le méridien horizontal (mvts de poursuite, les saccades, le nystagmus optocinétique).
- Intérêt au cours des strabismes paralytiques ( paralysies anciennes passent à la concomitance)

### **3- Echographie**

- Utile pour étudier les déséquilibres oculomoteurs d'origine orbitaire ( analyse du contenu, mesure des muscles.
- Mesure de la LA prise en compte par certains pour les dosages opératoires.

### **4- TDM**

Utile pour étudier les déséquilibres oculomoteurs d'origine orbitaire.

### **5- IRM**

L'IRM dynamique aide au Dg des POM, des syndromes de rétraction et des traumatismes orbitaires.

## **Evolution spontanée**

Altération progressive de la VB et installation ou aggravation d'une amblyopie préexistante pouvant devenir irréversibles.

### *Formes cliniques*

#### **1- Forme selon le degré de déviation**

**ET à grand angle > 45-50d**

ET à petit angle : petit angle évident entre 8 > et < 18 d

Petit angle non évident  $\leq 8$  d (microstrabisme)

**ET à angle moyen  $\leq 40$ d.**

#### **2- Formes étiologiques**

##### **A- ET par amblyopie organique**

L'A organique peut être à l'origine d'un strabisme.

Les A organiques peuvent être liées à des opacités cornéennes, cataracte congénitale, trouble vitréen, Rétinoblastome,

##### **B- ET non liés à une amblyopie organique**

Esotropies concomitantes

**La déviation est concomitante lorsqu'elle est la même ds toutes les directions du regard**

##### **1- Esotropie accommodative**

**La CO a une influence sur l'angle du strabisme**

##### **a- Esotropie accommodative réfractive**

Définition : ésotropie qui régresse dans toutes les positions du regard et aussi bien de loin que de près sous correction de l'hypermétropie.

- âge de début entre 18 mois et 3 ans, âge où l'accommodation est fortement sollicitée
- peut débuter à l'adolescence ou chez l'adulte (ds ce cas svt suite à une période d'occlusion)
- hypermétropie en général de +3 à +10
- début intermittent, surtout en vision de près, en fin de journée ou lors de la fatigue.
- la déviation est toujours variable, plus importante de près que de loin ( $\neq > 10d$ ).

## **b- Esotropie accommodative non réfractive**

- Définition :

La CO totale → orthoporie de loin / ET de près secondaire à un rapport AC/A anormalement élevé (synergie anormale entre accommodation et accommodation convergence) qui disparaît avec la surcorrection de près.

- signes cliniques :

le patient peut être emmétrope, myope ou hypermétrope

âge de début entre 6 mois et 3 ans

## **c- Esotropie partiellement accommodative :**

- Définition :

une esotropie résiduelle persiste malgré la correction totale de l'hypermétropie, la prescription de lunettes bifocales ou de myotiques.

- forme la plus fréquente des strabismes convergents.

### **d- ET accommodative mixte :**

définition : persistance d'une déviation après la CO, cette déviation est plus importante de près que de loin.

## **2- Esotropie non accommodative**

La CO n'a pas d'influence sur l'angle du strabisme.

### **a- Esotropie infantile essentielle ou ésotropie précoce ou ésotropie congénitale :**

- définition : Eso qui apparaît entre la naissance et 6 mois.

Rarement présente dès la nce.

- Forme la plus fréquente d'ésotropie.

### **b- Esotropie acquise non accommodative**

- survenue tardive  $> 6$  mois

- la vision binoculaire existait déjà avant l'apparition du strabisme → meilleure chance de

récupération d'une vision binoculaire nle que les ésotropies infantiles.

- **forme basique :**

- toujours éliminer la possibilité d'une cause neurologique, rechercher des signes d'HTIC

penser à une paralysie de la divergence quand l'angle est plus important de loin que de près.

- **excès de convergence non accomodatif :**

- survient entre 2 et 3 ans
- orthotropie ou petite ésotropie de loin  
large ésotropie de près ( 20 à 40d)

la relaxation de l'accommodation par des verres bifocaux a peu d'effets.

- **ésotropie du myope :**

développement progressif d'abord de loin puis de près

Diplopie ++

- **Esotropie aiguë concomitante :**

## **Les symptômes sont pauvres chez l'enfant : occlusion volontaire d'un œil**

Éliminer un problème paralytique ( paralysie uni ou bilatérale du VI ) qui peut passer rapidement à la concomitance.

### **3- Microtropie :**

- Angle  $\leq 8d$
- Il peut être primaire ou secondaire après tt chirurgical d'un strabisme.
- La déviation ne voit pas à l'œil nu ( donc Dg svt tardif)
- Absence de mouvement ou très fin mouvement au test à l'écran
- Altération de la VB et Amblyopie +++ → le microstrabisme doit être suspecté devant toute amblyopie unilatérale sans cause organique évidente et l'absence d'une déviation patente, troubles réfractifs importants ou anisométrie)

Esotropies incommittantes

**La déviation est inconcomitante lorsqu'elle varie selon la direction du regard**

### **1- POM du VI :**

## - Déviation d'apparition récente

### - Al examen :

- reflet décentré en dehors sur l'œil paralysé ( déviation primaire)
- examen sous écran : occlusion de l'œil sain → œil paralysé qui était dévié se redresse +/- facilement pour fixer, l'œil sain dévie sous écran ( déviation secondaire)  
déviation secondaire > déviation primaire ( loi de hering)
- motilité oculaire : limitation de l'abduction de l'œil paralysé
- VB : nle, diplopie
- signes associés liés à l'étiologie ( OP, signes neurologiques..)
- une POM peut passer à la concomitance ( enfant++) : régression de la paralysie laissant place à un strabisme convergent.

### 2- syndrome de rétraction :

- *SR congénital*

#### Syndrome de Stilling Duane de type I

Associe : ésodéviation / limitation de l'abduction / phénomène de rétraction lors de l'adduction ( rétrécissement de la fente palpébrale + énoptalmie).

- *SR acquis*  
*Traumatique*

*Myopie forte .*

#### **Myosite**

*Post chirurgical*

*Maladie de Basedow*

## **Esotropie secondaire :**

### **a- ésotropie sensorielle :**

la réduction de l'AV d'un œil → abolition des mécanismes de fusion → strabisme.

Exp : anisométrie, traumatismes, opacités cornéennes, cataracte unilatérale, atrophie optique.

L'ésotropie sensorielle est toujours concomitante

Toujours faire un examen ophtalmologique complet avec FO devant tout type de strabisme quelque soit l'âge du patient.

### **b- ésotropie consécutive :**

surcorrection d'une exodéviaton.

### 3- Forme selon l'âge

- Les ET de l'enfant
- **Principal pb posé chez l'enfant= risque d'amblyopie.**
  
- **Les ET de l'adulte**
  - les strabismes de l'adultes peuvent être divisés en trois catégories
    - ET de l'enfant traitée ou non.
    - ET aiguë par décompensation d'une ésochorie préexistante.
    - strabismes paralytiques
    - syndrome de rétraction acquis.

## DG DIFFERENTIEL

### 1- Faux strabismes

- épicanthus
- télécanthus
- hypertélorisme
- éctopie maculaire
- anomalies de l'angle Kappa.

### 2- Esophorie

= **strabisme convergent latent**

- **Reflets cornéens centrés**
- **Déviaton sous écran : l'œil dévié sous écran se redresse dès qu'on enlève l'écran.**
- **Motilité oculaire nle**
- **VB nle**

Elle peut cependant évoluer vers un strabisme patent.

### 3- incoordination oculo-motrice des premières semaines

troubles oculomoteurs divers : esodéviaton, exodéviaton++, mélanges exo-éso++.

Disparaissent entre 3<sup>ème</sup> et 4<sup>ème</sup> mois de vie. Passé ce délai, toute déviaton oculaire qui persiste ou à fortiori qui s'accroît ou vient d'apparaître est pathologique.

## ***Traitement***

- le strabisme est une urgence thérapeutique.
- Nécessite la coopération des parents++

### **Buts**

- rétablir une fonction visuelle monoculaire AV et binoculaire normale
- corriger la déviation motrice

### **Moyens**

#### **Médicaux**

##### **A- Correction optique**

- déterminée sous cycloplégique
- CO totale de l'amétropie sphérique et cylindrique
- Port constant
- Montures adaptés : les lunettes doivent être bien centrées, stables et esthétiques

##### **B- tt de l'amblyopie**

- doit être précoce et immédiat après correction optique sous cycloplégique.
- tt d'attaque + tt d'entretien jusqu'à 8 -10 ans.

-

##### ● **les occlusions**

- technique la plus utilisé
- occlusion hermétique sur la peau par opticlude.

##### - occlusion totale ( 24 /24 H) du bon œil

- tt d'attaque de l'amblyopie.

- 2 principes :

obliger l'œil dominé à prendre la fixation

éviter la vision simultanée pour empêcher la compétition entre les deux yeux et donc l'inhibition exercée par l'œil fixateur sur l'œil dévié.

- CI avant 1 an.
- complication : amblyopie à bascule
- Protocole :
  - entre 1-3 ans : 4j/1j ( contrôle 2 fois puis 1 fois / semaine)
  - entre 3 et 5 ans : 5j/1j ( contrôle tous les 15 jours)
  - > 5 ans : 6j/1j ( contrôles tous les 4 à 8 semaines)
  - occlusion totale sauvage ( amblyopie profonde / grand enfant) : > 6j/1j voire occlusion permanente de l'œil fixateur sans inversion.

- *occlusion alternante*

- indication : prévention de l'amblyopie ou de sa rechute.
- 1j/1j ou autres rythmes.

- *occlusion intermittente*

- indication :  
Amblyopie chez l'enfant < 1 an

prévention de l'amblyopie ou de sa rechute.

- occlusion qq heures par jour du bon œil

- **les secteurs binasaux**

- adhésifs translucides collés sur les verres
- applicables dès l'âge de 4 à 6 mois.
- taille : point capital

le bord externe du secteur doit se projeter en regard du bord externe de la pupille quand l'œil est dévié, l'autre œil fixant droit devant.

- Indications  
prévention de l'amblyopie ou de sa rechute.

Excellent moyen pour maintenir l'alternance ds les ET précoces ( améliore en plus l'abduction)

- contre indications

\*les POM

\*les syndromes de rétraction

\*Nystagmus manifeste latent ou latent important.

\*esotropie intermittente

\*toute esotropie tardive avec VB nle.

- **\*Pénalisation**

consiste à privilégier l'œil amblyope en créant une anisométrie artificielle.

- a- **pénalisation optique**

- pénalisation de près :



- œil fixateur : pénalisé de près par instillation d'atropine
- œil amblyope : surcorrection de +1,5 à +3,0

- pénalisation de loin monolatérale

\*œil directeur : surcorrection de + 3,00 ( destine à la vision de près, sa vision de loin doit être < 2/10)

\*œil dominé : CO exacte ( destine à la vision de loin)

indication : relais de l'occlusion qd la vision de l'œil amblyope atteint au moins 4 à 5/10.

- pénalisation de loin alternante

- deux pères de lunettes à porter alternativement

première paire : OD : surcorrection +3,00

OG : correction nle

deuxième paire : inversement

indication : prévention de la rechute de l'amblyopie : relais de la pénalisation totale monolatérale après obtention d'une isoacuité ( guérison de l'amblyopie)

rythme : 1j/1j , 2j/1j, 3j/1j.

- pénalisation de loin légère

\*œil directeur : surcorrection de + 0,75 à +1,50

\*œil dominé : CO exacte

indication : prévention de la rechute de l'amblyopie.

**b- pénalisation pharmacologique**

œil fixateur : instillation d'atropine.

**c- pénalisation par filtre sur verre :**

- filtres en plastiques souples collés sur les verres de lunette
- leur intensité donne le degré de pénalisation.
- indication : prévention de l'amblyopie ou de sa rechute.

- surveillance du tt de l'amblyopie

- acuité visuelle avec contrôle périodique de la réfraction sous cycloplégique
- alternance du strabisme
- étude de la fixation

### **C- lunettes bifocales**

indiqués par certains en cas ds les ET accomodative non refractive avec rapport AC/A élevé.

### **D- myotiques**

diminuent l'effort accomodatif entraînant une diminution de la convergence induite par l'accommodation

tt svt délaissé en raison des effets secondaires ( kystes iriens) et de leur efficacité limitée.

### **E- rééducation orthoptique**

indication réduite

CI en cas de CRA car risque de diplopie en levant le scotome de neutralisation

### **F- prismes**

utiles ds les parésies du VI pour compenser la diplopie

### **G- la toxine botulique**

- l'utilisation de la TB ds le strabisme présente plusieurs avantages :

\*réduction angulaire voire disparition de l'angle de déviation

\*réalisation simple

\*ne compromet pas une éventuelle chirurgie ultérieure.

### **Chirurgicaux**

**Permet la correction de la déviation et de sa variabilité.**

Tt d'un syndrome vertical associée.

#### **a- Age opératoire**

- La chirurgie est en général envisagée vers l'âge 4 - 5 ans

- après avoir traité une éventuelle amblyopie et instauré un tt d'entretien qui doit être

**poursuivi en post op.**

- **la chirurgie précoce avant 18 mois présente des risques : microtropie avec amblyopie secondaire, fréquence accrue de reprises chirurgicales en raison de l'imprécision du protocole et de la modification de l'état moteur durant les premières années de vie.**

#### **b- Anesthésie**

AG obligatoire chez l'enfant.

#### **c- bilan préopératoire**

- **bilan sensoriel**

repérage de l'œil directeur

étude de la neutralisation ( profondeur + étendue ) pour évaluer le risque de diplopie post opératoire en cas d'intervention sur un adolescent ou un adulte.

- **bilan moteur**

- étude de la déviation horizontale

le caractère alternant ou monoculaire

l'existence d'un torticolis et / ou d'un nystagmus.

- Mesure de la déviation

**\*De loin et de près**

**\*Sans et avec CO**

**\*L'angle de mesure est l'angle objectif formé par les axes optiques.**

**\*Moyens**

- *Mesure aux reflets*

Peut être utilisé ds tous les cas que la fixation soit centrale ou non

*Méthode de Hirschberg* : le sujet fixe une source lumineuse et l'examineur note la position du reflet cornéen.

Reflet au bord temporelle de la pupille : 15°

Reflet au centre de l'iris : 30°

Reflet au limbe temporal : 45°

*Méthode de Krimsky* : le sujet fixe une source lumineuse, on place devant l'œil fixateur des prismes à base externe de valeur croissante jusqu'à ce que le reflet sur la cornée de l'œil amblyope soit centré.

- *Mesure à l'écran + prismes*

Ne peut être utilisé qu'en cas de fixation centrale

*Ecran alterné + prismes*

Ecran alternant puis barre de prismes à base externe de valeur croissante devant l'œil dévié jusqu'à ce qu'il n'y ait plus de mvts des yeux.

*Ecran unilatéral + prismes*

barre de prismes à base externe de valeur croissante devant l'œil dévié + écran unilatéral sur l'œil fixateur jusqu'à ce qu'il n'y ait plus de mvts des yeux.

- *mesure au synoptophore*

- recherche d'une variabilité de l'angle

angle stable non variable si  $\neq$  loin / près, mesures à des examens successifs et mesure par différentes méthodes : différence entre angle de près et angle de loin  $< 10$  d.

- étude du syndrome vertical associé

**d- bilan peropératoire**

- *test de duction forcée*

à l'aide d'une pince fixée au limbe, on mobilise le GO ds les différentes positions du regard à la recherche d'une gêne mécanique majeure ( syndrome de rétraction)

- *signe de l'anesthésie générale*

recherche une variabilité de l'angle sous AG

un redressement voire une divergence des GO traduit la préexistence d'un spasme important d'origine innervationnelle.

- *Test d'élongation musculaire*

Etudie l'extensibilité du muscle.

Technique de Roth

Technique de Quéré +++ : après désinsertion le muscle est tenu par deux fils aux extrémités. Le GO est centré. On mesure la distance en mm qui sépare la position atteinte par l'insertion musculaire par rapport au centre de la cornée.

Muscle normoélongable : tendon d'insertion affleure le bord de la pupille.

Muscle hyper ( dépasse le bord de la pupille) ou hypoélongable (entre son insertion sclérale et le bord de la pupille)

## **e- techniques chirurgicales**

### 1- chirurgie de la déviation horizontale

- chirurgie classique

chirurgie d'affaiblissement : recul du droit interne +/- anse

chirurgie de renforcement : résection ou plicature du muscle droit externe.

- Myopexie rétroéquatoriale du muscle droit interne

Permet de réduire la variabilité de l'angle

Isolée ou associée à un recul du D interne

L'ancrage postérieur est réalisé à 13-14 mm à partir de l'insertion primitive du muscle droit interne.

- sutures ajustables

la chirurgie réglable est une chirurgie qui se fait en deux temps : intervention sous AG et réglage le lendemain le lendemain sous AL : permet de remédier aux sur ou sous correction.

Gd enfant ou Adulte non pusillanimes.

### 2- chirurgie de la déviation verticale :

- action sur les obliques : au même temps opératoire  
affaiblissement du PO : recul du PO selon la technique de Gobin ou de Parks

affaiblissement du GO : recul

- chirurgie de la DVD : ds un deuxième temps opératoire  
recul du DS.

#### **d- complications :**

- **peropératoires**

- bradycardie ( d'origine vagale après traction rapide d'un muscle)
- hémorragie
- blessure, perte d'un muscle
- perforation sclérale ( au cours de désinsertion ou de passage de l'aiguille ds la sclère)

- **post opératoires**

- diplopie post opératoire : en cas de surcorrection
- infection ( abcès d'un point de suture, cellulite orbitaire..)
- ischémie du segment antérieur ( en cas de chirurgie sur plus de deux muscles droits sur le même œil)
- Kystes conjonctivaux

#### **Indications**

##### ***A- Règles générales quelque soit le type de strabisme***

- **CO totale**
- **Cure de l'amblyopie**
- enfant < 1 an
- strabisme alternant : surveillance ou secteurs binasaux
- strabisme non alternant : occlusion intermittente 1 à 2h/j

- entre 1 et 2 ans
  - strabisme alternant : secteurs binasaux / occlusion intermittente
  - strabisme non alternant : occlusion totale 4j/1j
- qd le strabisme évolue vers l'alternance : occlusion totale 3j/1j, 2j/1j

qd alternance confirmée : secteurs binasaux / occlusion intermittente / occlusion alternante

- entre 2 et 6 ans
  - strabisme non alternant : occlusion totale.
- qd le strabisme évolue vers l'alternance : pénalisation optique totale de loin si AV < 5/10

jusqu'à guérison de l'amblyopie.

qd alternance confirmée : pénalisation alternante / pénalisation légère / secteurs binasaux /  
occlusion intermittente

- strabisme alternant : pénalisation alternante / pénalisation légère / occlusion intermittente .

\*âge > 6 ans :

occlusion totale très prolongée ( plusieurs semaines).

Si échec après une occlusion de 4 à 6 semaines →arrêter.

### *B- Indication selon le type d'ésotropie*

#### Selon l'alternance :

**Esotropie alternante : chirurgie bilatérale symétrique =  
recul des deux droits internes**

Esotropie non alternante : chirurgie unilatérale= recul droit interne - résection droit externe

#### Selon la variabilité de l'angle :

**Angle stable : chirurgie classique**

**Angle variable : certain associent à la chirurgie classique une myopéxie rétroéquatoriale**

#### selon l'étiologie

#### ET concomitants

## ET accomodatives

### ET accomodative réfractive : pas de chirurgie

#### ET accomodative non réfractive :

bifocaux ou myotiques

chirurgie : recul + une myopéxie rétroéquatoriale des deux DI

#### ET partiellement accomodative

### **Chirurgie classique sur l'angle résiduel**

#### ET accomodative mixte :

chirurgie sur l'angle résiduel : recul + une myopéxie rétroéquatoriale des deux DI

#### ET non accomodatives

##### - Esotropie infantile essentielle

**Toxine botulique**

Chirurgie

##### - ET acquise non accomodative

- forme basique : chirurgie le plus précocement possible.
- excès de convergence non accomodatif : traitement : chirurgie double recul des droits internes +/- fixation postérieure.
- ET myope

Fadénoopération CI car fragilité sclérale

Les techniques d'anse sont intéressantes chez le myope à sclère fragile.

##### - Esotropie aiguë concomitante :

\*après interruption artificielle de la fusion :

la correction de l'erreur réfractive peut entraîner le réalignement des yeux

parfois disparition spontanée de la déviation

chirurgie



\*Burain Franceschetti type :

chirurgie le plus précocement possible.

Microtropie : pas de chirurgie

**ET incommittants**

POM du VI :

- Au stade précoce : occlusion / prismes / rééducation
- Au stade séquellaire = résection du Dext + recul + fadénoopération Dint

syndrome de rétraction :

- *Syndrome de Stilling Duane de type I*

La chirurgie est indiquée en cas de déviation significative en position primaire ou en cas de torticolis gênant

Recul du DI homolatéral

Esotropie secondaire :

ésotropie sensorielle :

Chirurgie (le plus svT à visée purement esthétique) de l'œil dominé

Résultat moins prévisible que dans les autres formes, possibilité de récives ou de passage en éxotropie

ésotropie consécutive :

ne doit pas être réopérée avant 6 mois d'évolution.

tenir compte des TDF à la recherche de restriction nécessitant le recul du muscle intéressé, voire la conjonctive ou la tenon.

**Résultats**

- Guérison vraie du strabisme : rare

Isoacuité, CRN, alignement stable des axes visuels ( orthoposition ou angle résiduel  $\leq 4d$ )

→ restauration d'une VB nle

- bon résultat :

angle résiduel  $\leq 8d$

- résultat satisfaisant :

$8 < \text{angle résiduel} \leq 16 d$

- résultat insuffisant= échec

sous correction précoce avec angle résiduel  $> 16$

récidive

sur correction précoce ou tardive.

## **Surveillance post thérapeutique**

- AV avec correction optique
- Contrôle périodique de la réfraction sous cycloplégique
- Poursuite du tt d'entretien de l'amblyopie

## **Pronostic**

Facteurs de mauvais pronostic fonctionnel :

- précocité de l'ET qui indique l'absence de VB
- début précoce du strabisme
- strabisme unilatéral (l'absence d'alternance) : Amblyopie +++
- consultation tardive.

## **Conclusion**

# Module Pathologie tumorale intraoculaire

# LE RÉTINOBLASTOME

## I- Introduction

- tumeur maligne primitive de la rétine
- c'est la tumeur maligne intraoculaire la plus fréquente de l'enfant
- tumeur hautement maligne entraînant le décès en l'absence de traitement
- elle peut être uni ou bilatérale, sporadique ou héréditaire
- sur le plan génétique, le Rb est secondaire à deux mutations qui affectent un anti-oncogène situé au niveau du Chr 13
- sur le plan clinique, la leucocorie et le strabisme représentent les circonstances de découverte les plus fréquentes.
- on distingue deux formes cliniques:
  - forme endophytique, la plus fréquente
  - forme exophytique
- plusieurs classifications ont été proposées, celle de REESE est la plus retenue
- l'imagerie ( Echo, TDM, IRM) est d'un grand intérêt ds le diagnostic et surtout le bilan d'extension
- le traitement tend à devenir conservateur et ceci grâce au développement de nouvelles méthodes : radoithérapie, thérmothérapie...
- Le pronostic vital dépend essentiellement de la précocité du Dg et de la forme clinique, excellent ds les formes endophytiques, moins bon dans les formes exophytiques  
Le pronostic visuel a largement bénéficié de l'avènement des nouveaux traitement conservateur.
  
- Le conseil génétique est d'une importance capitale pour la prévention du Rb.

## II- Epidémiologie

### ◆ Fréquence et incidence:

La plus fréquente des tumeurs malignes intraoculaires après le MM

Incidence: 11 cas / un million d'enfant de < 5 ans ; 1 cas / 18.000 nce

◆ Formes uni ou bilatérales

Unilatérale 66 %

Bilatérale 33 %

◆ Formes héréditaires

*Sporadique 60%*

*Héréditaire 40%*

◆ Age de découverte:

Rb bilatéral < 1 an

Rb unilatéral, plus tardif ≈ 2 à 3 ans; la bilatéralité peut être tardive, plusieurs années après atteinte initiale.

C'est une tumeur très rare après 4 à 5ans

◆ Malformations oculaires associées:

Le Rb se développe généralement sur un œil indemne de malformations en particulier jamais sur un œil microphthalmalme.

### III- Pathogénie - génétique.

1- forme sporadique :

résulte de deux mutations somatiques survenant successivement :

- la 1<sup>ère</sup> mutation somatique affecte une cellule rétinienne se transmet à toutes les cellules filles du clone qui en découle.
- la 2<sup>ème</sup> mutation somatique touche une cellule du clone, celle ci devient cancéreuse.
- La probabilité de ces deux événements reste faible → peu de risque de toucher plusieurs zones rétiniennes → les formes sporadiques sont unilatérales, unifocales,.

2- forme héréditaire:

une mutation génétique précède la mutation somatique.

- la 1<sup>ère</sup> mutation provient d'un gamète parent : mutation germinale. Lors de la fécondation de ce gamète tout l'embryon recevra cette mutation donc toutes les cellules

rétiniennes.

- Si une 2<sup>ème</sup> mutation somatique survient → cellule tumorale.

## IV- Etude clinique

TDD : Rb endophytique ( forme la plus fréquente)

### 1- CDD

- Si ATCD familiaux de Rb, c'est l'examen systématique sous AG qui permet de découvrir la tumeur au stade précoce.
- Examen du 2<sup>ème</sup> il d'une atteinte unilatérale
- Ailleurs les signes les plus révélateurs :

- Leucocorie : 60%

Refllet blanc ds la pupille, le plus svnt noté par l'entourage.

Témoigne d'une tumeur de grande taille.

- Strabisme : 20%

### *Mono ou binoculaire*

Convergent ou divergent

Témoigne de l'atteinte maculaire.

- Nystagmus : atteinte bilatérale
- Anisocorie
- signes de malvoyance
- Autres signes témoin de complication
  - Hyphéma, pseudohypopion
  - cataracte compliquée
  - hétérochromie irienne ( liée à une rubéose irienne)
  - uvéite antérieure, postérieure
  - buphtalmie

- HIV
- DR
- Panophtalmie
- Exophtalmie

## 2- Examen ophtalmologique

### a- règles d'examen

AG , dilatation maximale, ophtalmoscopie binoculaire indirecte ++

Examen de toute la rétine centrale et périphérique

Recherche d'autres tumeurs quand on trouve une ( forme multifocales)

Examen des deux yeux ( formes bilatérales)

### b- résultats

→ tumeur :

- masse polylobée, polycyclique, d'aspect nodulaire ( aspect en chou fleur)
- taille variable
- se développe en relief par rapport au plan rétinien
- couleur : blanche parfois translucide ( petite tumeur)
- parcourue par de nombreux vs dilatés et angiomateux
- parfois nodules tumoraux vitréens détachés de la tumeur blanc grisâtre
- +/- calcifications :

superficielles ( aspect perlé)

profondes ( aspect en fromage blanc caillé)

Des éléments sont à préciser :

- siège exact
- taille exacte (en  $\phi$  papillaire)
- nombre des tumeurs
- saillie ( en dioptries)

→ signes associés

signes d'extension de la tumeur

- Essaimage vitréen
- DR
- HIV
- Cataracte

→ reste de l'examen :

- examen du segment antérieur :  $\phi$  cornéen ; TO ; Gonioscopie ; Biométrie.

→ recueil des données

toutes les altérations du FO seront transcrites sur un document qui servira de référence au cours de l'évolution ultérieure ( schéma, photo FO, enregistrement vidéo)

→ classification

Au terme de cet examen, on peut classer la tumeur parmi les cinq stades de Reese :

**Stade 1 : tumeur : - unique ou multiple**

- en arrière ou au contact de l'équateur
- < 4  $\phi$  papillaires

**Stade 2 : tumeur : - unique ou multiple**

- en arrière ou au contact de l'équateur
- de 4  $\phi$  à 10 papillaires

**Stade 3 :: - tumeur rétroéquatoriale unique > 10  $\phi$  papillaire**

ou

- toute tumeur dépassant l'équateur

**Stade 4 : - tumeur multiple dont certaines > 10  $\phi$  papillaires**

ou

- toute tumeur antérieure à l'ora

**Stade 5 : - tumeur massive envahissant plus de  $\frac{1}{2}$  de la rétine**

ou

- tumeur envahissant le vitré



### 3- Examens complémentaires :

#### *Indispensables : Dg + et bilan d'extension*

Permettent de faire le Dg quand il y a un trouble des milieux

Doivent rechercher des calcifications tumorales

#### a- radiographie du crâne

- recherche de calcifications : plages nuageuses dans l'aire orbitaire, aspect en pointillé ou en croissant.

#### b- échographie

- en mode A et B
- Dg + et Dg différentiel avec les autres leucocories
- Surveillance
- limite : épaisseur 0.2mm

#### - mode B :

- *montre la tumeur elle même*

- localisation et taille de la tumeur

- aspect :

- \* tumeur très hétérogène ( zones de nécrose)

- \* tumeur très échogène ( calcifications)

- \* à contours irréguliers

- *montre les calcifications :*

- *précise l'extension :*

- choroïde : image hypoéchogène de la paroi

- NO ( augmentation du volume)

- Orbite ( lacune)

- Vitré

- DR associé.

#### - mode A :

- la tumeur se traduit par des échos sans retour à la ligne de base avec

calcifications sous forme d'échos larges.

- Mesure de la LA.

c- La tomodensitométrie

- tumeur : masse intraoculaire prenant le contraste  
calcification +++ ( hyperdense)

limites ( épaisseur 0,75 mm).

- dépiste les récives après énucléation
- permet de rechercher un pinéalome
- rôle important ds le bilan d'extension : NO ( augmentation de volume), orbite, endocrâne.

d- L'IRM :

- tumeur : T1 hypersignal  
T 2 hyposignal
- montre moins bien les calcifications
- détecte mieux l'invasion sclérale / scanner

e- *Caryotype* :\_montre ds 5 % des cas une délétion du bras long du chr 13

## **V- évolution - bilan d'extension :**

### **Extension locale**

- vitré : éssaimage vitréen

peu de cohésion intercellulaire explique que des fragments tumoraux se détachent et éssaient le vitré.

- Segment antérieur: Pseudohypopion; Iris pseudonodulaire;HTO
- Choroïde : mauvais pronostic (dissémination hématologique → métastases)
- Sclère ( extension orbitaire)
- NO: scanner +++
- à rechercher toujours, élément de mauvais pronostic
- source d'envahissement endocrânien ( par les fibres nerveuses et les vx centraux)

- impose trois conséquences:
  - rechercher systématiquement par TDM
  - section le plus loin possible si cure chirurgicale
  - examen anatopath de la tranche de section du NO.

## **extension régionale**

- orbite à travers la sclère ou par le NO → exophtalmie
- endocrâne par le NO ou par dissémination .

## **métastases:**

< 10% des cas, par voie hématogène

- Moelle osseuse ++; Foie; Poumon; Os; Ganglions

## **Regressoin spontannée:**

Exceptionnelle avec phtyse du globe

## **Bilan d'extension:**

- examen clinique minutieux
- echo -scanner-IRM; Echo hépatique; Rx thorax; Scintig osseuse.

VI- Formes cliniques :

## **Formes anatomo-cliniques**

1- RB endophytique: TDD

Tumeurs qui envahissent progressivement la cavité vitrénne.

Les plus fréquentes

2- RB à développement exophytique

- Rb se développant dans l'espace sous rétinien
- Elle se présentent au départ sous forme de lésions grisâtres légèrement surélevées puis

plus tardivement sous forme d'un DR tumoral ( DSR)

### 3- RB infiltrant diffus

- forme rare 1,5%
- unilatérale
- enfant 7 à 8 ans
- extension en nappe sous la rétine dans la région prééquatoriale vers le segment antérieur.
- Bon pronostic ( le NO est rarement atteint, la choroïde est atteinte ds 10% des cas)

## Formes associées

### 1- Anomalies chromosomiques

- deletion du chr 13
- trisomie 21
- trisomie 13

### 2- pinéaloblastome

Rb trilateral: localisation tumorale ds la région pinéale ( primitive et non métastatique) + tumeur bilatérale

Pronostic : très mauvais malgré un tt agressif

### 3- tumeur maligne

ostéosarcome; lymphome

### 4- autres: hydrocéphalie, retard mental

anomalies du GO: rarement; une microphthalmie .

## Formes selon l'âge

### 1- grand enfant

- Rb primitif tardif: rare
- Le plus svt apparition tardive d'un Rb sur l' il controlatéral après tt du premier: bilatéralisation tardive d'une forme héréditaire
- Interet d'une surveillance à vie

2- adulte:

exceptionnelle ,réactivation d'un Rb regressif

## Formes évolutives

1- formes aiguës

*R\* inflammatoire intense du SA/ uveite*

2- formes évoluées

découverte par buphtalmie ou tumeur orbitaire

3- formes regressives

doivent être recherchées chez les parents d'enfants atteints

- atrophie du GO
- cicatrice chorio-rétinienne très atrophique + calcifications crayeuses centrales ( Dg rétrospectif)
- cette régression peut être définitive ou temporaire
- mécanisme mal connu : nécrose hypoxique, autoimmunité, virale)

4- récurrences orbitaires

peut survenir après énucléation liée à

- une extension extra sclérale ou du NO méconnue et non traitée.
- à une ouverture du GO avant énucléation ( erreur diagnostique)

5- bialtéralisation secondaire et tardive

## VII- Anapath

### 1- origine:

discutée, le RB peut se développer :

- soit à partir des cellules gliales
- soit à partir des cellules neurales

les études immuno-histochimiques montrent une participation des deux contingents à des degrés variables.

2- Macroscopie

- taille du GO: le plus svt nle

- tumeur:
  - masse blanc jaunâtre ou rosée, irrégulière, friable, bourgeonnante
- nombre, siège
- extension (sclère, choroïde, NO)

### 3- aspects architecturaux

- tumeur endophytique:

le point de départ serait la couche interne de la rétine. La tumeur se développe vers la cavité vitrénne donnant une masse bourgeonnante

- tumeur exophytique:

à partir des couches externes de la rétine vers la choroïde

- forme infiltrante:

absence de masse tumorale

infiltration diffuse de la rétine

on observe svt une infiltration du corps ciliaire, de l'iris, de la CA et un éssaimage vitrén.

### 4- microscopie:

cellule type de Rb: petite cellule, noyaux volumineux basophile avec forte activité mitotique

types histologiques:

- Rb indifférencié: 80%

Mitoses ++, vascularisation riche, alternance zones sombres et claires

- Rb différencié: 20%

## VIII- Diagnostic différentiel

### 1- Uvéites

La présence de flocons blanchâtres dans le vitré doit évoquer avant tout l'éssaimage vitrén d'un RB endophytique.

Ech + TDM → calcifications

### 2- Toxocarose oculaire

ATCD de contagé.

Recherche de signes inflammatoires : précipités, tyndall, synéchies.

Sérodiagnostic

3- Persistance du vitré primitif

Anomalie congénitale unilatérale

Présente dès la naissance

Examen:

- microphthalmie
  - masse rétrocrystallinienne adhérente à la face postérieure du cristallin avec attraction des procès ciliaires par cette masse.
  - Cataracte sous capsulaire postérieure
- Echo B: \* masse rétrocrystallinienne
- \* reliquats de l'artère hyaloïde
  - \* absence de masse au niveau de la rétine
  - \* microphthalmie

4- Maladie de Coats

- Maladie vasculaire de la rétine qui se caractérise par des télangiectasies rétinienne qui produisent des exsudats jaunâtres intra et sous rétiniens et dont l'évolution spontanée se fait vers le DR total qui pose des pb Dg différentiel.
- Age: 4 à 10 ans
- Toujours unilatérale
- Echo B: DR total sans tumeur sous jacente

5- Rétinopathie du prématuré

- 3 à 5 semaines après la nce
- Dg : ATCD de prématurité et d'O2 + examen clinique

6- Maladies héréditaires de la rétine

- La dysplasie rétinienne de Reese:

affection bilatérale comportant une masse fibreuse rétrocrystallinienne + rétine malformée +

microphthalmie

- La maladie de Noorie.

enfant de sexe masculin ( recessive liée à l'X)

dystrophie rétinienne sévère aboutissant à la formation d'une masse rétro-lentale bilatérale avec élongation des procès ciliaires.

- Le rétinoblastome: aspect ophtalmoscopique typique
- Vitréorétinopathie exsudative
- AD, prolifération fibrovasculaire périphérique + décollement tractionnel.

7- Autres anomalies oculaires

Cataracte congénitale

Fibres à myéline

Syndrome de "Morning Glory"

colobomes

## IX- Traitement

### **But :**

- préserver le pronostic vital
- préserver le pronostic fonctionnel
- conseil génétique

### **Moyens**

1- traitement chirurgical

a- *énucléation*

- Consiste à enlever le globe oculaire atteint sous AG
- Il faut tjrs sectionner le NO loin du GO ( min 9 à 10 mm) au serre nœud



- Manipulation douce++
- Examen anapath du NO indispensable pour chercher une atteinte de la tranche de séction.

#### *b- Exentération*

- indications : envahissement orbitaire majeur, · récurrence orbitaire

#### *c- Radiothérapie*

#### *Le RB est une Tm radiosensible*

### **1- Téléradiothérapie**

- on utilise essentiellement les accélérateurs linéaires de particules ( surtout électrons)
- dose : 4500 rads en 5 semaines
- surveillance du FO sous AG tous les 2 mois voire tous les mois
- complications: rétinopathie radique, cataracte, HIV, insuffisance hypophysaire, Kc radio-induit ( sarcome, risque ↑ avant 1 an)

### **2- Rx de contact ( applicateurs scléraux)**

- implants ( disques) radioactifs posés sur la sclère en regard de la base de la tumeur
- on utilise soit :
  - cobalt 60
  - ruthénium 106
  - iode 125
- dose à délivrer: 3000 à 4000 rads au sommet de la tumeur (nécessite 2 à 4 jours de traitement )
- indication :
  - tumeur dont le diamètre est entre 6 et 15 mm
  - épaisseur < 8 mm
  - située à distance de la fovéa ou du NO
- complications (-) fréquentes: cataracte, rétinopathie radique, moins de risque d'ostéosarcome induit ( pas d'irradiation des parois osseuses)

#### *d- photocoagulation au Xénon, argon, diode*

- indication:
  - Tm de petites tailles ( < 4,5 mm de Ø et 2,5 mm d'épaisseur)

-postérieures

-sans atteinte vitrénne

- 2 à 3 séances à 1 mois d'intervalle
- resultats: contrôle de la tumeur 70%  
récidive 30%, svt la première année ( indication d'une Rx de contact)
- complications : HIV, DR exsudatif.

#### *e- cryoappli cation*

- indication :
  - Tm de petites tailles ( < 3,5 mm de Ø et 2,5 mm d'épaisseur)
  - équatoriales ou périphériques
  - < 3 mm d'épaisseur, sans envahissement vitrén
- 2 à 3 séances à 1 mois d'intervalle
- resultat : cicatrice atrophique entourée d'un remaniement pigmentaire ( en 3 à 4 semaines).

#### *f- chi mi ot h é r a p i e*

- Protocoles:
  - VAC (vincristine, actinomycine, cyclophosphamide) pendant 6 mois.
  - PE CADO ( cisplatine + étonamide, puis cyclophosphamide adriamycine, oncovin), pour les formes plus graves.
  - Récemment: CEV ( carboplatine, etoposide, vincristine) +/- cyclosporine A
    - complications: intolérance digestive, alopecie, infections, aplasie médullaire, risque de 2<sup>ème</sup> cancer.

#### *g- th é r m o t é r a p i e:*

- consiste a chauffer la tumeur , par infrarouge, à une température de 45 ° pendant 5 à 20 mn.
- 3 séances à 1 mois d'intervalle
- indication:

tumeur de petite taille (< 3 mm)

sans envahissement vitréen.

- Résultat: contrôle la tumeur ds 85% des cas (Si récurrence plaque).

*h- Chimio réduction:*

\* Méthode qui permet de réduire le volume tumoral jusqu'à 50% en qq semaines et l'assèchement des DR associés → ce qui permet de réaliser un traitement focalisé (radiothérapie, laser, cryo) moins agressif et augmente son efficacité

- La chimiothérapie est administrée en 6 cycles et à faible dose.
- Le traitement focal est pratiqué durant le 2<sup>ème</sup> ou le 3<sup>ème</sup> cycle

## Indications

### Attitude classique:

Enucléation systématique:

- qd RB unilatéral: énucléation
- qd RB bilatéral: énucléation de l'œil le plus atteint

### Attitude récente:

- tendance à l'attitude conservatrice
- en cas de RB unilatéral: essai de traitement conservateur en premier temps
- en cas de RB bilatéral: tt conservateur bilatéral en premier, le tt radical (énucléation) n'est envisagé qu'en cas d'échec du tt conservateur et ce sur l'œil le plus atteint.

### \*\* selon la taille de la tumeur:

- **Tumeur < 4 Ø P de diamètre et 3 dioptries d'épaisseur**
  - *périphérique: cryothérapie* (laser / disque radioactif / thérmothérapie)
  - *postérieure: laser* (radiothérapie externe/ thérmothérapie)
- **Tumeur de 4 à 10 Ø P de diamètre et > 3 dioptries d'épaisseur**
  - *périphérique: disque radioactif*
  - *postérieure: radiothérapie externe*
- **Tumeur >10 Ø P de diamètre et < 1/2 rétine**

*Radiothérapie*

- **Tumeur envahissant > 1/2 rétine**

*Rxthérapie externe, si échec → énucléation Ou énucléation d'emblé*

**\*\* selon l'extension de la tumeur:**

- **Envahissement fortement suspecté du NO, choroïde, sclère ou de l'orbite**  
Enucléation
- **Envahissement du vitré:** radiothérapie de contact ou externe ( atteinte diffuse du vitré)
- glaucome secondaire, envahissement de la pars plana, envahissement de la CA pour certains, enucléation d'emblée.
- tumeurs multiples: radiothérapie externe
- Métastases: chimiothérapie .

Ex histologique

- *si atteinte du NO jusqu'à la lame criblée:* Radiothérapie complémentaire ( orbite)
- *si atteinte du NO au delà de la lame criblée:* Radiothérapie + chimiothérapie ( PECADO)
- *si atteinte de la choroïde:* Chimiothérapie ( VAC )
- *si atteinte de la sclère:* Radiothérapie + chimiothérapie ( PECADO)
- *si extension orbitaire:* Radiothérapie + chimiothérapie ( PECADO)
- récidive orbitaire: chimiothérapie + radiothérapie +/- exentération
- récidive après radiothérapie externe

laser / cryo/ disque++/ énucléation

*récidive miliaire:* disques radioactifs multiples et tournant, si echec : énucléation.

## Surveillance

- Surveillance systématique des yeux traités et des yeux adelpes pour les RB unilatéraux ++
  - Examens sous AG à intervalle régulier jusqu'à 5 ans.
- après énucléation:  
ex sous AG: - tous les 3 mois jusqu'à l'âge de 3 ans
- tous les 6 mois jusqu'à l'âge de 5 ans

- puis tous les ans au delà de 5 ans

- après traitement conservateur : surveillance plus étroite.

## Resultats

Survie à 5 ans:

- tumeur endoculaire: 85 à 90%
- envahissement du NO atteignant la tranche de section ou extension extrasclérale : 65%
- les récurrences orbitaires ont un pronostic très péjoratif lorsqu'elles s'accompagnent d'un envahissement intracrânien et /ou d'une atteinte méningée ou médullaire, survie : 10 à 20%
- métastases et RB trilatéraux : 0%

## X- Pronostic

### A- Le pronostic vital depend :

- Âge:

+ l'enfant est jeune plus il est mauvais

- délai écoulé entre début et tt

1 an → 90% de décès

6 mois → 20%

- bilatéralité
- degré d'extension ( stade I → stade 5)
- type histologique

indifférencié → mauvais pronostic

infiltrant → bon pronostic

- envahissement à distance

*NO, choroïde → mauvais pronostic*

### **B-Le pronostic fonctionnel:**

Dépend du résultat du traitement conservateur et l'existence ou non d'une atteinte maculaire.

La conservation visuelle est plus facile dans les stades 1 , 2 et 3 ; plus aléatoire dans les stades 4 et 5.

## **XI- Conseil génétique**

si l'un des parents présente un RB bilatéral → 50% de risque de transmission de la mutation constitutionnelle à leur descendance.

## **XII- Conclusion**

- RB tumeur maligne de la rétine
- Manifestation avant 3 ans : 75%
- CDD: leucocorie / nystagmus
- Dg différentiel avec les masses blanches rétrocrystalliniennes : intérêt des examens complémentaires
- Pronostic : catastrophique sans traitement
- Conseil génétique ++
- Espoir dans la génie génétique ds la fabrication de la protéine P 105.

# **MELANOME CHOROÏDIEN**

Plan

I- Introduction

- II- Rappel anatomique
- III- Epidémiologie
- IV- Physiopathologie
- V- Histologie /anatomopath
- VI- Clinique
  - a- TDD
  - b- CDD
  - c- Anamnèse
  - d- SF
  - e- SP
  - f- Paraclinique
- VII- Evolution /CPX
- VIII- Diagnostic différentiel
- IX- Traitement
  - But
  - Moyens
  - Indications
- X- Pronostic

## **MELANOME CHOROÏDIEN**

### **I- INTRODUCTION**

- Mélanome choroïdien sont les tumeurs malignes primitive les plus fréquents de

- l'œil
  - La localisation choroïdienne sont la + fréquente
  - 95% des mélanomes uvéaux
  - g clinique, Echo et angio.
  - La conformation est histologique
  - Mis en jeu le PC vital et visuel
  - Progrès d'ophtalmo-onco
    - ⇒ g précoce par généralisation d'ophtalmoscopie indirecte
    - ⇒ Accessibilité : ECHO -IRM
  - Dévelop du tt conservateur RTH circonscrite
- Taux de contrôle local des tumeurs est de 98%.

## II- RAPPEL ANATOMIQUE

- Anatomie Macro+Micro de la choroïde /iris/CC
- Vascularisation
- Drainage lymphatique

## III- EPIDEMIOLOGIE

- Prévalence : 5 cas /100.000hat en France.
- Age : 40 - 80
  - Max 62 ans
- Sexe : H = F
- Race : blanche caucasien
- Siège : choroïde 95% / iris33% / CC2%
- Facteurs de risques :
  1. Mélanocytose oculaire congénitale
    - risque 1/400.
    - Cause = augmentation de la densité de mélanocytes au sein de l'uvée et épiclère
    - Clinik = Pigmentation épisclérale gris ardoise multifocal + mammillation irienne
    - hyperpigmentation au territoire du V1 et V2 = Naevus d'ôta homolatéral.
  2. Mélanomacytome
 

Naevius forcément pigmenté au de la papille le +svt , parfois au niveau de l'uvée.
  3. Naevius cutané atypique ; neurofibromatose de type I.
  4. coloration claire de l'iris.

## IV- ANATOMO- PATHOLOGIE

Mo + Immunohistochimie

A .Classification callender des mélanomes de l'uvée

1. mélanome à cellules fusiformes
  - 45% des tumeurs
  - Cellules en fuseau à noyau oval
2. Mélanome à cellules épithéloïde
  - 5%
  - Cellules grands rondes
  - Cytoplasme abondant



- Grand noyau
- 3. Mélanome à cellules mixtes
  - 45%
  - Les 2 types de cellules en proportion variables
- 4. Mélanome nécrotique
  - 5%
  - Type cellulaire non identifiable

#### B- modalités de diffusion tumorale

1. rupture de la membrane de Bruch et EP avec hernie dans l'espace s/s Rétin (bouton de chemise).
2. perforation de la rétine + Essaimage vitréen.
3. Envahissent des tunnels scléreaux suivant VX ; nerf ⇒ Extension.
4. Envahissent du NO.
5. Envahissent des vortiquenses : métastases

#### C/ Métastases.

Voir hématologique +++

90% foie +++

10% poumon ; os ; peau ; cerveau....

La déssimination extra oculaire est fréquente au moment du diagnostic +++

## V- PHYSIOPATHOLOGIE

- oncogenèse mal élucidée
- probablement transformation de nevi préexistants ⇒ malin, mais majorité = mélanome de Novo
- mélanocytose oculaire : augmentation du nombre de mélanocytes ; modification histopathologique.

## VI- DIAGNOSTIC :TDD : mélanome choroïde

### a- CDD :

- asymptomatique
- signes d'appel : BAV non spécifiques.

### b- Anamnèse :

- âge : (60 ans)
- profession : exposition UV ou produits chimiques
- ATCD personnels : traumatisme
- ATCD familiaux (facteurs héréditaire)
- SF : début . intensité
- Autre signe somatique (M+ ??) ADP...
- Non spécifiques :

- BAV :

#### - SI DR touchant PP

- Hyalite si essaimage
- Invasion tumorale de la macula
- Sensation de voile
- Métamorphopsie ;micropsies :
- Scotome
- Douleur oculaire ⇒ extension

- Dilatation de VX épiscléaux
- Nodul tumaux iriens
- Complication :
  - HTO par glaucome Néovx
  - DR.
  - perforation du globe
  - Uvéite
  - Exophtalmie/ diplopie

SF en fonction du :

- Ü **Siège**
- Ü **Taille**
- Ü **Degré de pigmentation**
- Ü **DR**

c-Examen ophtalmologique

AV

SA =

- + Tyndall ( rare)
- + Envahissement du SA = noduls iriens ??
- + Désincertion irienne.
- + CPX = CATARACTE ; SUBLUXAL..
- HTO
- NEOVX AIC
- ENVAHISSEMENT DE L'AIC

+ Gonioscopie +++  
 + Encombrement du trabéculum par des macrocytes chargés de pigments = glaucome mélanomatoïdique

+ Extériorisation tumorale à travers un orifice scléral.

⇒ Veines vortiqueuses +++

FO = +++ g

a- si tumeur de petit φ sans rupture de la membrane de Bruch.

⇒ Image en dôme par masse S/S rétinienne surélevée de couleur brune ; noire ou achrome.

b- Si tumeur avec mb de Bruch rompue.

⇒ Image en « champignon » ou « bouton de chemise » les vaisseaux sont invisibles si elle est peu pigmentée.

SIGNES ASSOCIÉS :

- DR exsudatif débute au siège de la tumeur ⇒ total
- Ligne de dégénérescence pigmentée orientée vers la périphérie en « queue de Comète ».
- Examiner le vitré pour mise en évidence d'un essaimage pigmenté.

⇒ Examiner de l'œil Adelphe

d-Paraclinique :

Translumination :

- Technique = Application d'une source lumineuse froide sur la pupille (transpupillaire) ou sur la sclère (transsclérale).
- Résultats : Translumination directe = le reflet pupillaire disparaît quand la source est posée derrière la masse.

Règle = = mee de l'ombre produit par la tumeur.

Echographie oculaire :

- Examen le plus important +++
- Aspect pathognomonique = « bouton de chemise ou champignon image hyperéchogène hétérogène en champignon traduisant l'hernie de la Tm à travers la membrane de Bruch.
- Aspect de tumeur en dôme avec excavation choroïdienne caractéristique.

Autres renseignements :

- réflectivité de la Tum
- taille ; nombre
- rapport / structures de voisinages
- distance entre Tum et PP et paroi sclérale.

Angiographie à la fluoresceine : intérêt g limité -aspécifique aspects angiographiques

- hyperfluorescence constante marbrée
- aspect en double circulation (inct) traduisant un réseau tumoral.
- rétention de fluo si alteration ep.

Angio au vert d'indocyanine :

- étendue de la tumeur
- vascularisation anarchique

TDM ou mieux IRM

- Hyper intense T1
- Hypo intense T2

Se rehausse après gadolinium

Autres renseignements :

- envahissent scléral
- envahissent orbitaire
- envahissent du nerf optique

Bilan d'extension locorégional

AUTRE :

- Echodoppler
- CV : amputation du CV.

Biopsie à aiguille fine

- Biopsie transvitreuse s/s contrôle ophtalmoscopique ,
- Risque faible d'essaimage
- Equipe performante pour étudier le résultat.

**BILAN D'EXTENSION**

Examen somatique complet :

Pour 2 raisons :

1. Eliminer une métastase oculaire d'un néo extra-oculaire (poumon ; prostate ; sein)  
Eliminer une métastase extra oculaire d'un mélanome oculaire .

Ex. gynécologique (g)

Ex. des seins (g)

Ex urologique

**BILAN D'EXTENSION :**

Rx thorax

Echoabdominal

Mammographie

Bilan hépatique :

- GOT
- GPT
- GammaGT
- Phosphocalciqu

**VII- EVOLUTION /COMPLICATION :**

Localement croissance lente +++

1. Rupture sclérale
2. extension orbitaire
  - exophtalmie
  - strabisme
  - diplopie
3. glaucome néovasculaire : HTO++

A distance

1. métastases : Foie +++
2. autres = peau ; s/s cutanée ; Osseuse ; pulmonaire ; gg.

**VIII- DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL :**

1. lésions pigmentées
  - Naevus de grande taille
  - mélanocytome
  - hypertrophie EP
  - hémangiome s/s rétinien ou choroïdien
  - métastases choroïdienne d'un néo entra oculaires (poumon ; sein ; prostate)
- 2.lésions non pigmentées
  - Hémangiome choroïdien
  - Granulome choroïdien (TBK - sarcaïdose..)
  - Sclérite post nodulaire
  - Varice de l'ampoule vortiqueuse.
  - CE intrauvéal.
  - DR rhégmatogène

**IX-FACTEURS PRONOSTIQUES**

1. mélanome à cellules épithéloïdes
2. boucles vasculaires tumoral
3. infiltration lymphocytaire
4. anomalies cytogéniques
5. grosses tumeurs  $\phi > 16\text{mm}$
6. extension local = effractions sclérale.

7. siège en avant de l'équateur
8. âge avancé
9. métastase à distance.

## X-TRAITEMENT :

### But

1. éviter œil douloureux inesthétique
2. prévenir métastases
3. meilleur qualité de vie

Le tt doit être adapté à

- Siège ; taille de la tumeur
- Retentissement visuel
- Etat de l'œil Adelphe
- Santé générale
- Désirs et craintes des patients

### Moyens :

#### Physiques

- brachythérapie
- Irradiation par faisceau de protons accélérés
- Radiothérapie stéréotaxique
- Thermo thérapie trans pupillaire

#### Chirurgie :

- choroïdectomie - trans-sclérale  
-trans rétinienne
- Enucléation

#### Chimiques :

- chimiothérapie
- immunothérapie

#### III palliatifs

- anti douleur
- hypertonisant

#### Brachythérapie

- plaque radio active fixée (rhuthénium 106) ou Iode 125 transitoirement sur la sclère en regard de la base de tumeur.
- Extériorisation tumorale .
- La plaque est enlevé 3 à 7j dès que la dose appropriée et = 80 Gys
- Types de plaques :
  - Plaque à cobalt 60 (rarement utilisé car énergie )
  - Plaque Ruthénium / rhodium Ru 106 / Rh 106 : émission de.
  - Particules Béta
  - Plaque d'Iol 125 (I 125).

#### Faisceau de protons accélérés

- émission de faisceau de protons par un cyclotron
- 60 Gy en 4 fractions / sur 5 jours
- Repérage précis au préalable.

#### Radiothérapie stéréotaxique.

- technique expérimental en voie de perfection.
- principe = rayon focalisé sur la tumeur.

Thermothérapie transpupillaire :

- Fx de laser infrarouge en transpupillaire → hyperthermie nécrose tumorale immédiate laser d'Iode → pendant 1 min.

Choroïdectomie

- trans-sclérale
- transrétinienne
- peu réalisée
- complication fréquente :
  - DR
  - Risque de dissimulation

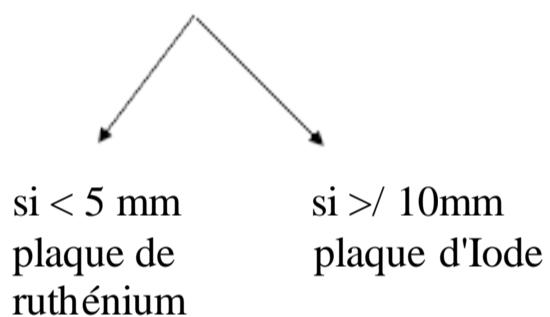
Enucléation

Exentération

INDICATION :

Brachythérapie

- tumeur de < 20 mm de basal
- possibilité de vision conservée



→ réponse tumorale progressive avec pigmentation

→ Cpx = rétinopathie + Papillopathie ; HIV ; glauc néovx

Faisceaux à protons

- Tum de grande taille
- localisation postérieure inaccessible à la plaque
- régression tumorale lente
- cpx = chute des cils ; dépigmentation ; kératite ; maculopathie.

Thermothérapie transpupillaire

- petites tumeurs pigmentées proche de la papille ou fovéa
- réponse progressive
- cpx = récurrence , occlusion veineuse ; Néo vaisseaux

Enucléation :

- Tm de grande taille φ
- Envahissement de la papille
- Atteinte étendue du CC .
- Atteinte de l'AIC
- Perte visuelle

Exentération : envahissement orbitaire incontrôlable par Rx

TT des complications

TT des métastases

- CTH systémique
- Hépatectomie partielle (petites métastases localisées)

#### SURVIE :

- Absence de différence significative entre Enucléation et irradiation (Brachythérapie)
- Régression de la tum peut être lente 3 à 5 ans.

È cicatrice plane atrophique légèrement bombante.

- Récidive / 5 ans après tt conservateur
  - 1,1% : fx de proten
  - plaque Iode : 4,2 à 15%
  - Ru / Rh 106 : 40%

#### SURVEILLANCE :

- Clinique : FO
- Echo -oculaire /IRM
- Angio graphie
- Bilan d'extension

## XI- CONCLUSION

### **Diagnostic +**

Faisceau clinique :

- Tum en champignon pigmentée
- Remaniemen de l' EP
- DR séreux
- Rupture de Bruch

Faisceau Echographique

- Images en champignon
- Excavation choroidienne

Faisceau Angiographie

- hyper Fluo précoce
- double réseau vasculaire



CONFORMATION ANAPATH

ANGIO 3 SIGNES PATHOGNOMONIQUES :

1. hyperfluorescence Précoce
2. Pin - points = en tête d'épingle traduisant souffrance localisé EP et rupture de Bruch.
3. vascularisation intrinsèque tumorale.



# URGENCES OPHTALMOLOGIQUES

## CAT DEVANT UNE HTO AIGUE

### **I- DEFINITION**

§ Urgence ophtalmologique par excellence

§ HTO > 21 mmHg survenant de façon brutale, le + svt symptomatologie bruyante (douleurs+++)= œil rouge douloureux

§ Urgence diagnostique et thérapeutique

### **II- ANAMNESE**

- § Age : enfant (subluxation / luxation du cristallin antérieure), adulte, sujet âgé (cataracte intumescence, syndrome pseudoexfoliatif PXF)
- § Sexe : homme, femme (GFA)
- § Race : sujet mélanoderme
- § ATCD ophtalmo :
  - Traumatisme oculaire
  - Générale : diabète, HTA
  - Pathologie oculaire connue : RD (statut), OVR
  - Port de correction optique : hypermétropie / œil rouge à répétition
  - Chirurgie oculaire récente : chirurgie de cataracte (complications : issue de vitré), chirurgie de DR (indentation trop serrée, inj de gaz)
  - Corticothérapie au long cours, auto-médication aux corticoïdes.
- § Circonstances d'apparition : douleurs déclenchées en milieu obscur ou la nuit (crise de GFA), antécédent d'œil rouge à répétition.

### **III- EXAMEN CLINIQUE : Bilatéral et comparatif**

**A- SF** : douleurs insomniantes, signes généraux à type de nausées, vomissements voir malaise vagal (pouvant égarer le Dc), rougeur, BAV, photophobie

**B- AV** : variable

**C- Examen du segment antérieur**

**Conjonctive** : hyperhémie, CPK

**Cornée** : œdème, PRC (uvéite hypertensive granulomateuse)

**CA** :

- Ø Tyndall inflammatoire, hyphéma, hypopion
- Ø Profondeur réduite
- Ø Vitré en CA
- Ø Cristallin luxé en CA (urgence chirurgicale)

**Iris** :

- Ø Semi-mydriase aréflexique
- Ø Rubéose irienne : GNV
- Ø Synéchies : SIC à séclusion pupillaire à iris tomate, synéchies antérieures périphériques (SAP).
- Ø Atrophie irienne : sectorielle (uvéite herpétique hypertensive), sphincter (Hétérochromie de Fuchs) / totale
- Ø Iridodialyse : si antécédents de traumatisme oculaire

**Gonioscopie** :

- Ø Tumeur du CC
- Ø AIC fermé : crise de GFA.
- Ø Goniosynéchies (SAP) : crise aiguë sur GCFA ou glaucome inflammatoire.
- Ø AIC ouvert avec rubéose irienne (GNV), sd PXF (Glaucome PXF), dispersion pigmentaire (Glaucome pigmentaire)
- Ø Récession traumatique

**TO :**

Ø HTO > 50 à 60 mmHg : crise de GFA, glaucome pigmentaire ou exfoliatif  
Ø uvéite hypertensive (B,S,SSSS,HH,T)

**Cristallin** : cataracté (cataracte intumescence avec blocage pupillaire), subluxation ou luxation antérieure (rupture zonulaire, vitré en CA). PXF capsulaire, cataracte rompue.

**D- Examen du segment post FO** : fragments cristalliniens si ATCD de chirurgie de cataracte compliquée responsable d'une uvéite phacoantigénique. Tumeurs oculaires (rétinoblastome chez l'enfant, tm du CC, mélanome). Hémorragie choroïdienne. Papille : excavation constituée. DDR. HIV. Chir de DR. Foyer de toxo

**IV- EXAMENS PARACLINIQUES**

§ **Echo oculaire** : (si FO non vu) chez l'enfant si suspicion processus tumoral intraoculaire (rétinoblastome+++), PHVP. Hématome choroïdien, mélanome si sujet âgé

§ **UBM ou OCT SA** : peu d'intérêt en cas de crise de GFA car diagnostic clinique mais peut confirmer le type de GFA (iris plateau, blocage pupillaire)

**V- ETIOLOGIES+CAT Dc**

§ Crise de GFA

§ Cataracte intumescence

§ Sub-luxation ou luxation antérieure du cristallin post-traumatique ou dans le cadre d'une ectopie cristallinienne congénitale (Weill-marchesiani, Marfan..)

§ GNV (OVCR, RDP ..)

§ Uvéite antérieure hypertensive : Syphilis, TBK, Behcet, Sarcoïdose, Fucks, AJJ, Posner Schlausman, SPA, Herpes

§ Processus tumoral intraoculaire (Rb)

§ PHVP

§ Hémorragie supra-choroïdienne

§ Traumatiques : complication hyphéma, lésions de l'AIC, luxation cristallinienne.

**VI- CAT THERAPEUTIQUE**

**1- Hypertonies glaucomateuses**

**A- CRISE DE GFA**

**1- TRAITEMENT MEDICAL : 2 yeux**

§ TTT général

Ø Antalgiques adapté aux besoins du patient

Ø IAC : acétazolamide (Diamox\*) IV amp. 500 mg à passer en 15 min puis relai per os 1 cp.

250 mg x 3/j + supplémentation K<sup>+</sup>

Ø Agents hyperosmotiques : Mannitol\* 20% IV 250 cc en 20 min dont 50 cc en 5 min.

§ TTT local : CI des prostaglandines pour leurs effets pro-inflammatoires

Ø Hypotonisants en collyre : -bloquants, IAC, 2-adrénergiques.

Ø AI locaux stéroïdiens et non

§ Myotiques : pilocarpine 2% collyre à administrer uniquement après abaissement du TO car inefficace tant que persiste l'HTO qui entraîne une ischémie du sphincter irien. En général, à la fin du ttt hypotonisant IV (30 min à 1 h après flash de diamox ou du mannitol) : 1g/10min pdt 1h à 1gtte/h pdt 6h à 1gtte/6h (1g x 4/j) jusqu'à iridotomie laser Yag.

§ TTT d'entretien : diamox\* 250 mg : 1cp x 3/j + K<sup>+</sup>, Pilo 2% : 1gtte x 4/j, AINS : 1gtte x 4/j

§ TTT de l'œil adelphe : pilo 2% 1gtte x 4 /j

§ Mydriatiques sont CI

## 2- TTT PHYSIQUE : LASER YAG pilo avant IP

§ Si PIO contrôlée et AIC réouvert : iridotomie Laser Yag

§ Si PIO non contrôlée malgré ttt médical maximal

o Bonne visibilité iris : iridotomie Laser Yag

o Mauvaise visibilité iris : iridoplastie périph au Laser Argon (gonioplastie)/iridectomie chir

§ Ttt post IP :

## 3- TTT CHIRURGICAL

§ Si inefficacité ttt médical et physique : échec, AIC reste fermé, HTO résiduelle.

§ Chirurgie : (ablation du cristallin, chirurgie filtrante, trab)

## B- GNV

§ Mydriatique : mydriaticum 1gtte 2 fois/j le 1 er jour/ puis 1gtte 4 fois/j pdt 7 jours

§ AINS /ou stéroïdien : Tobradex4 fois/j pdt 1 semaine

§ Alpha-2-agonistes :MLopidine 0.5% 1gtte 3fois/j pdt 1semaine

## 1- TRAITEMENT MEDICAL

§ Ttt antalgique par voie générale

§ TTT général

Ø IAC : acétazolamide (Diamox\*) IV amp. 500 mg à passer en 15 min puis relai per os 1 cp.  
250 mg x 3/j + supplémentation K<sup>+</sup>

Ø Agents hyperosmotiques : Mannitol\* 20% IV 250 cc en 20 min dont 50 cc en 5 min.

§ TTT local : CI des prostaglandines pour leurs effets pro-inflammatoires  
Ø Hypotonisants en collyre : -bloquants, IAC, 2-adrénergiques.  
Ø Cycloplégiques : effet antalgique

§ Anti-VEGF en IVT ou CA

§ TTT de la pathologie responsable : le + svt OVCR ou RDP à PPR urgente

**2- TTT PHYSIQUE** : Si pas de résultats avec ttt médical, tenter une cyclocryodestruction ou cyclophotocoagulation trans-sclérale au laser.

**3- TTT CHIRURGICAL** : Chirurgie filtrante avec mise en place de dispositif de drainage (valves)

**4- TTT PALLIATIF** : Inj rétrobulbaire de xylo (2% - 2 cc) alcool (60° - 1 cc)

**5- ULTIME RECOURS** : si œil douloureux et PL (-) : éviscération

### **C- GLAUCOMES PXF ET PIGMENTAIRES**

§ Traitement hypotonisant local : -bloquants, prostaglandines, IAC, 2-adrénergiques

§ Si réponse ttt insuffisante : proposer ttt physique : ALT voire SLT

§ Si pas de résultat sur la PIO : chirurgie filtrante : trabeculectomie, SPNP, dispositif de drainage.

### **D- CAS PARTICULIER : HTO aigue post-IVT**

§ Après chaque IVT, vérifier l'existence d'une PL + et le tonus oculaire au doigt, si absence de PL et/ou globe oculaire ferme à PCA urgente + hypotonisants IV (diamox ou mannitol) + hypotonisants locaux + contrôle de l'évolution du TO.

### **2- Cataracte intumescence ou subluxation / luxation cristallin en ca**

#### **1- TRAITEMENT MEDICAL :**

§ TTT général

Ø IAC : acétazolamide (Diamox\*) IV amp. 500 mg à passer en 15 min puis relai per os 1 cp. 250 mg x 3/j + supplémentation K<sup>+</sup>

Ø Agents hyperosmotiques : Mannitol\* 20% IV 250 cc en 20 min dont 50 cc en 5 min.

§ TTT local : CI des prostaglandines pour leurs effets pro-inflammatoires

Ø Hypotonisants en collyre : -bloquants, IAC, 2-adrénergiques.

#### **2- TTT CHIRURGICAL :**

§ Chirurgie de cataracte intumescence dès que TO abaissé

§ Chirurgie en urgence avec ttt hypotonisant maximal si luxation antérieure car contact du cristallin avec endothélium très néfaste.

### **3- Uvéites hypertensives**

- § Traitement étiologique : ex : antiviral par voie générale si herpès
- § Traitement hypotonisant
- § Traitement corticoïde
- § Cycloplégie : éviter synéchies + effet antalgiques
- § TTT chirurgical si HTO réfractaire aux ttt médicaux : chirurgie à haut risque, couverture renforcée de corticoïdes + mise en place de dispositifs de drainage + mitomycine

ALT : trabeculoplastie au laser argon

SLT : trabeculoplastie sélective au laser

## **CAT DEVANT UN ŒIL ROUGE DOULOUREUX**

### **I- Introduction**

Motif fréquent de consultation en urgence ophtalmologie. Un examen complet est indispensable pour poser le diagnostic étiologique et permettre une pec efficace.

### **II- Clinique**

A- Interrogatoire :

§ Age et sexe :

- sujet jeune (kératite, uvéites antérieures),
- sujet âgé (crise de GFA, GNV sur rétinopathies ischémiques : RDP et OVR)

§ Profession (acc travail) : projection produits chimiques, CE (métallurgie)

§ ATCD personnels médicaux :

- Ø Pathologies inflammatoires (Behçet, sarcoïdose, lupus, spondylarthropathies, MICI ..) ou infectieuses (VIH, TBK, syphilis ..) : uvéite antérieure, épisclérite ou sclérite.
- Ø Prise médicamenteuse (mydriatiques à crise de GFA sur œil prédisposé)
- Ø Port de lentilles de contact : complications infectieuses, abcès de cornée
- Ø Pathologies cardiovasculaires : diabète, HTA, hypercholestérolémie.
- Ø Pathologies oculaires : RDP, OVR

§ ATCD personnels chirurgicaux : chirurgie oculaire (endophtalmie +++)

§ ATCD familiaux : pathologie virale contagieuse (kératite virale)

§ Circonstances d'apparition de la symptomatologie :

- Ø Caractère unilatérale (le+svt), parfois œil rouge douloureux bilatéral.
- Ø Type de rougeur : localisée (épisclérite, sclérite), diffuse : CPK (iridocyclite)
- Ø Contexte trauma : aspect médico-légal, agression, accident de travail, produits caustiques à brûlures oculaires (nature du produit : base, acide ou autre)

### **III- EXAMEN CLINIQUE : bilatéral et comparatif**

#### 1- AV

Loin et près, conservée (sclérite et épisclérite), altérée de façon variable (kératite ou uvéite) ou très altérée (GFA, GNV)

#### 2- Les annexes

- Ø Paupières : retourner paupière sup (CE), recherche d'exophtalmie et contrôle dynamique palpébrale qui peut montrer une rétraction expliquant une exposition anormale de la cornée responsable d'une kératite d'exposition
- Ø Conjonctive : rougeur localisée (épisclérite/sclérite) ou diffuse, sécrétions.
- Ø Sclère : test à la néo, test à la fluo, nodules, rougeur localisée/ diffuse/ nécrose

#### 3- Segment antérieur

- Ø Cornée : œdème si HTO liée à une GFA ou GNV, test fluo (+) si kératite virale dendritique, carte de géographie ou abcès, PRD (uvéite antérieure), CE cornéen, abrasion, plaie seidel
- Ø CA : profondeur, réduite voire plate si crise de GFA. Tyndall de CA voire hypopion stérile (SPA, Behçet). Hyphéma.
- Ø Iris : semi-mydriase aréflexique, NVI, pupille irrégulière avec SIC
- Ø TO : HTO si crise de GFA, GNV
- Ø Cristallin : clair, cataracte hypermûre, cataracte post traumatique rompue

#### 4- Segment postérieur

Ø FO : signes d'atteinte du SP si uvéite antérieure et bilan lésionnel si trauma ; vitré : hyalite, HIV, mauvaise lueur : endophtalmie post opératoire / rétine : vascularite, foyer C-R, œdème de berlin

Ø Si contexte traumatique évident : CE cornéen, kératite post-traumatique, hyphéma, HTO, lésions sévères par brûlures oculaires en cas de projection ...

### 5- ETIOLOGIES DEVANT ŒIL ROUGE DOULOUREUX :

#### 1- DEVANT CONTEXTE TRAUMATIQUE :

##### a- Traumatisme contusif :

- abrasion cornéenne (lavage, ATB, cicatrisant)
- CE cornéen (ablation, ATB, AINS),
- kératite post-traumatique,
- TC sévère : HTO compliquant un hyphéma / ou une subluxation voire luxation antérieure d'un cristallin suite à contusion sévère / HIV / œdème post traumatique du PP :
  - ü ttt hypotonisant : local collyre, voie générale
  - ü extraction urgente du cristallin en cas de luxation antérieure
  - ü bolus solumédrol : traumatisme post

b- Plaie du globe : avec ou sans CEIO, suture au bloc opératoire, ATB, SAT, AntiInf, RX orbites (CE)

c- Brûlures oculaires (chimiques ou physiques), lavage oculaire abondant en urgence

#### 2- DEVANT CONTEXTE DE CHIRURGIE OCULAIRE RECENTE :

Endophtalmie +++

§ Toute douleur et/ou rougeur oculaire survenant dans les suites opératoires d'une chirurgie à globe ouvert (cataracte+++ ) à endophtalmie jusqu'à preuve du contraire. (prélèvement, IVT d'ATB vancomycine/fortum, ATB voie générale triaxon 1g×3/j, sepcen 500×3/j, collyres fortifiés)

#### 3- DEVANT CONTEXTE SPONTANE (NON TRAUMATIQUE)

##### a- Œil rouge douloureux avec conservation de l'av

#### 1- Episclérite

Ø Inflammation localisée à l'épislère

Ø Douleurs modérées, rougeur localisée disparaissant à l'instillation d'un collyre vasoconstricteur (néosynéphrine)

Ø Le + svt idiopathique, si récidivante à maladie de système

Ø Traitement : AIS locaux (vexol 1 g x 3 / j pdt 10j)

Ø Evolution favorable.

#### 2- Sclérite

Ø Inflammation de la sclère



- Ø Douleurs profondes + importantes majorée à la mobilisation du globe + rougeur localisée parfois plus diffuse, nodulaire, forme nécrosante
- Ø Voussure violacée ne disparaissant pas à l'instillation d'un vasoconstricteur
- Ø Etiologie : SPA, PR, LED, Crohn, Psoriasis, PAN, Wegener, Horton, Sarcoidose, TBK, Syphilis, herpes, zona, trauma
- Ø Traitement étiologique d'abord + ttt par corticoïdes locaux, si échec AINS généraux, si échec : corticoïdes généraux en bolus et relais/ discuter IS

b- Œil rouge douloureux avec bav

### 1-HTO

#### **GFA aigue**

Œdème de cornée, photophobie, semi mydriase areflexique, CA de profondeur, tyndall, TO à 40 mmHg

CAT : hospitalisation + bilan (ionogramme, urée, créatinine, glycémie)

Mannitol 250 cc en 15 min

Diamox IVD 250 mg+ diffu K

Ttt hypotonisant local :  $\beta\beta$ ,  $\alpha$ adrénergique

CTC locaux

Pilo 2%

IP dès que possible + IP préventif de l'œil adelphe

Trab

#### **Uvéite hypertensive**

BBS, syphilis, SPA

Herpès, fuchs, toxo

posner schlossman

#### **Post chirurgie**

IVT triamcinolone

#### **GNV**

Terrain : RD, OVR

Clinique : œdème cornée, CA de profondeur, rubéose irienne, AIC fermé, SIC

Ttt : hypotonisant, atropine 1%, PPR, IVT antiVEGF, si PL- : xylo-alcool/ cyclodestruction/ énucléation

### 2-lésions cornéenne

Interrogatoire : port de lentille (penser à évoquer une kératite d'origine amibienne chez les sujets porteur de lentilles de contact), syndrome sec, ttt local

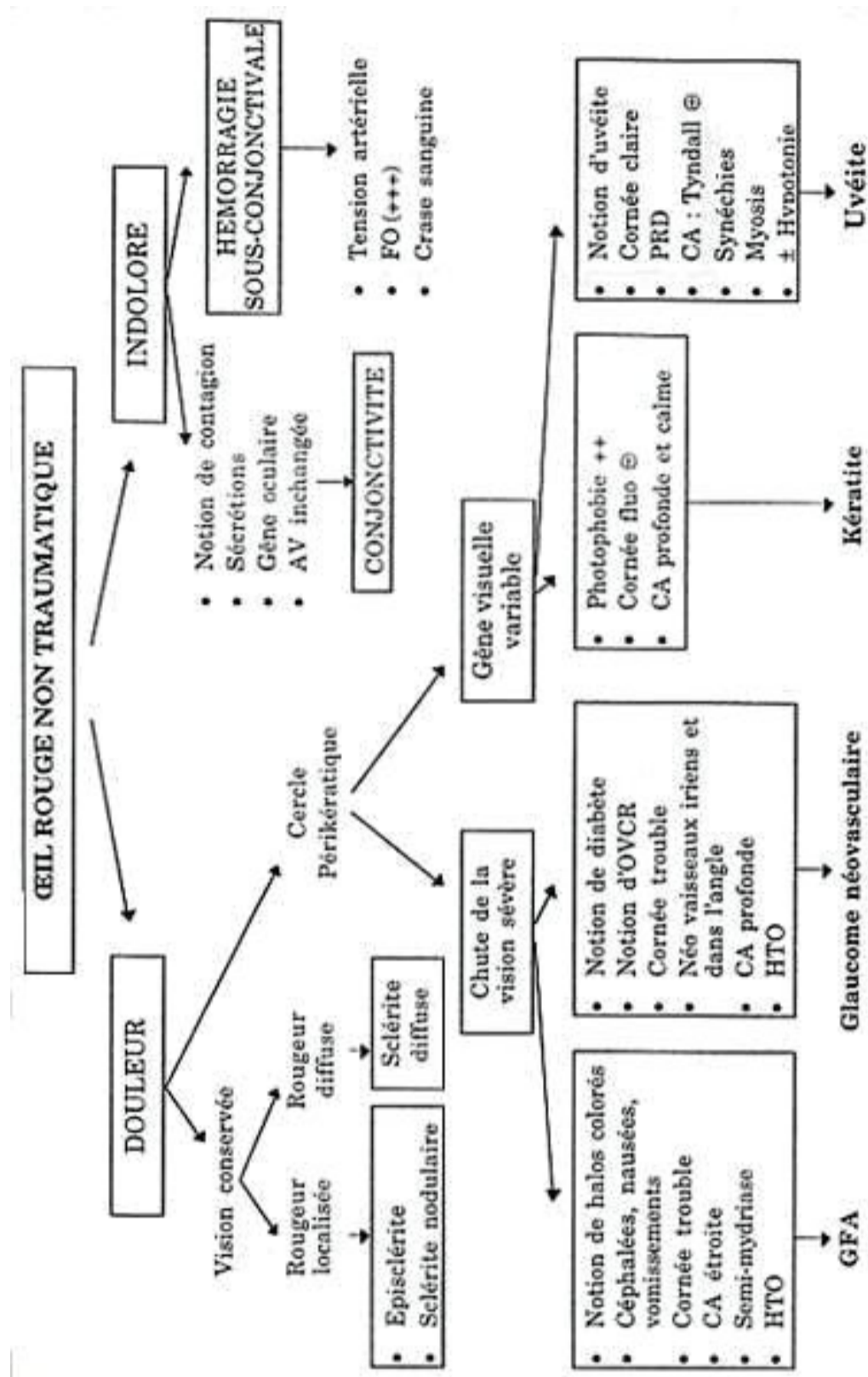
KPS : agent mouillant

Kératite herpétique / zona ophtalmique

Abcès / ulcère de cornée

c- Œil rouge sensible (douleur modérée ou légère)

§ Conjonctivite



**CAT DEVANT UN CEIO**

**I- Introduction**

La pénétration d'un CE au niveau du globe oculaire est un accident grave.

Problème de santé publique, cause de basse vision chez les jeunes.

Devant tout traumatisme oculaire, le CE doit être suspecté même si la plaie n'est pas évidente

RX des orbites de toute plaie qlq soit son mécanisme.

## II- Diagnostic positif

### A- Clinique

#### 1- Interrogatoire

##### a- Traumatisé

Age jeune

Sexe svt masculin

ATCD médicaux chirurgicaux ophtalmologique (amblyopie/myopie)

Heure du dernier repas

##### b- Traumatisme

Cause du traumatisme : AW sur pièce métallique, AVP (verre), agression par grenaille à plomb, projection d'un CE ferrique par un marteau lors de bricolage, carret de charrue chez l'agriculteur

Agent traumatisant

##### c- Nature du CE

Métallique/ Rx opaque	Non métallique/ Rx transparent/ non magnétique
A base de fer : magnétique/toxique : sidérose	Organique : bois/ végétaux
A base de plomb : non magnétique/ bien supporté	Verre : AVP/ bien toléré
A base de cuivre : non magnétique/ toxique/ chalcose	Plastique : bien toléré
	Pierre/ poudre : bien toléré
	Coton :

#### 2- Signes fonctionnels

Douleur/ rougeur/ BAV variable/ blépharospasme/ photophobie/ larmoiement

#### 3- Signes physiques LAF bilatéral et comparatif

Acuité visuelle : loin et près/ pronostic et intérêt médico-légal

Reflexe photomoteur : direct- consensuel- déficit périphérique afférent

Moilité oculaire : fracture orbitaire/ incarceration musculaire

Annexes :

Paupières : plaie transfixiante par objet pointu doit faire redouter une plaie du GO

Conjonctives : chémosis, hémorragie sous conjonctivale, plaie conjonctivale ou sclérale

Segment antérieur :

Cornée : CE non perforant de la cornée/ CE perforant de la cornée

Chambre antérieure : inflammation de CA/ hypopion/ hyphéma/ masses cristalliniennes

Iris+AIC : porte d'entrée visible/ non visible/ enclavé dans le stroma irien/ ou situé dans l'AIC inférieur/ iridodialyse

Cristallin : CE visible/ cataracte post traumatique rompue

Tonus : normal/ hypertonie/ hypotonie

Segment post :

Vitré : DPV/ organisation vitrénne/ HIV/ Hyalite/ CE intra vitrén mobile

Rétine : DDR/ CE rétinien : localisation par rapport à la macula papille/ œdème de Berlin/ hémorragie

### B- Paraclinique

#### 1- RX standard

Orbites face et profile/ blondeau : détection d'un CE Rx opaque

#### 2- TDM

Détection et localisation du CE RX opaque et RX transparent/ ne permet pas toujours de déterminer la nature du CE

#### 3- L'échographie

Ne faire à globe ouvert/ analyse mieux les lésions intraoculaires : épaisseur choroïdienne, DDR, décollement choroïdien, HIV...

#### 4- L'IRM CI si CE métallique

Peut contribuer à la détection de CEIO RX transparent

#### 5- ERG

Intérêt dans la recherche de toxicité si sidérose ou chalcose

## III- Traitement

### A- Immédiat / Hospitalisation

Eliminer une urgence vitale/consentement du malade

Pronostic expliqué au patient et ou la famille

Préparation du patient à l'AG (heure du dernier repas, radio poumon, bilan de base : NFS, Glycémie, ECG)

SAT/ protection du globe oculaire par coque oculaire

ATB systémique IV fluoroquinolones / ATB topiques

### B- Chirurgie

En fonction du bilan lésionnel/ nature du CE/ CPC

1- Fermeture de la plaie immédiatement dans les 6H pour tt globe ouvert

2- Ablation du CE

a- CE du segment antérieur

Conjonctive : ablation à la pince s/s AL topique+lavage+ATB locale  
 Cornée : superf : ablation s/s AL topique à l'aiguille+ nettoyage+ATB locale /  
 Incarcéré dans la cornée : volet cornéen+suture  
 CA, sur l'iris : extraction douce à la pince  
 Intra cristallinien + cataracte post traumatique rompue : Suture de la plaie de  
 cornée + Injection SVE + Lavage + Aspiration des masses + Extraction par pince  
 de CE  
 Chirurgie de cataracte en phaco ou EEC +/- vitrectomie +/- implantation selon  
 l'état des lieux  
 b- Segment post : 3 situations

### Extraction de CE en urgence

CE intravitréen magnétique	CE avec complications
Accessible, bien visible, mobile dans le vitré antérieur et magnétique Pointant sous la sclère Extraction à l'électroaimant par pars plana en urgence <b>Avantage</b> :extraction précoce <b>Ne p<sup>ê</sup> indiqué que si absence de complications</b>	Endophtalmie DDR CE organique/ végétal Chalcose aigue

### Extraction retardée (1semaine à 15 jours)

Attendre le DPV spontané : vitrectomie plus facile et plus complète  
 CE fer-cuivre  
 CE + HIV  
 CE + réaction fibreuse autour du CEIO

### Abstention thérapeutique

CE non magnétique/ non organique/ verre, aluminium, plomb, plastique...et sans lésions graves associées

#### IV- Surveillance post opératoire

Acuité visuelle  
 Fond d'œil : CPC, endophtalmie, HIV, DDR, cataracte

#### V- Complications

- 1- Endophtalmie : risque infectieux fonction de la septicité du CE (risque avec le plomb et avec CE organique) / délai de pec
- 2- Hypertonie IIaire : inflammation, lésion de l'AIC, synéchies SAP
- 3- Cataracte post traumatique
- 4- Déchirures rétiniennes, DDR rhegmatogène tractionnel, HIV, PVR

5- Inflammation : uvéite, ophtalmie sympathique

6- Métallose :

- Sidérose : secondaire aux produits d'oxydation du fer

Clinique : anneau de rouille limbique / hétérochromie et mydriase aréflexique / cataracte brune / HTO / rétrécissement du CV avec un ERG éteint (toxicité rétinienne)

- Chalcose :

Clinique : anneau cornéen verdâtre (kayser fleisher) / coloration verdâtre de l'iris / cataracte en fleur de tournesol verdâtre / rétrécissement du CV et altération de l'ERG

## VI- Pronostic

Bon	mauvais
AV initial $\geq 20/40$ Nature métallique du CEIO car extraction plus facile Traumatisme av CE à bord tranchant car composante contusive Point d'entrée antérieur Plaie $< 10\text{mm}$	AV initiale $< 5/20$ Nature organique du CE CE avec bords émoussés Point d'entrée post Plaie $> 10\text{mm}$ Endophtalmie / HIV /

## VII- Conclusion

Intérêt d'un diagnostic et d'une prise en charge précoce des cas de CEIO dans la perspective d'éviter des complications qui ne peuvent qu'assombrir le pronostic visuel

Le meilleur traitement reste cependant la prévention.

# CONDUITE A TENIR DEVANT UNE BAISSSE BRUTALE DE L'ACUITE VISUELLE

## I- ANAMNESE

- § Age : enfant, adulte, sujet âgé
- § Pathologie générale : diabète, HTA, pathologies hématologiques (drépanocytose, leucémie ..), pathologies inflammatoires (vascularites dans le Behçet, sarcoidose, Eales)
- § Pathologie oculaire : RD, glaucome
- § ATCD personnels : myopie surtout myopie forte (DR, néovx maculaire)
- § Contexte traumatique
- § Circonstances d'apparition :
  - Ø Brutale ou rapidement progressive
  - Ø Uni- ou bilatérale (svt atteinte des voies visuelles intra-crâniennes chiasmatiques et rétro-chiasmatiques)
  - Ø Précédée ou accompagnée de signes : myodesopsies, phosphènes (DR), métamorphopsies (néovx rétrofovéolaire du MF ou DMLA), ATCD d'amaurose fugace transitoire (NOIA et/ou OACR)
  - Ø Associée à des douleurs oculaires : NO inflammatoire, GFA
  - Ø Associée à des symptômes généraux : céphalées, arthralgies, hyperesthésie cuir chevelu, AEG (Horton+++)

## **II- EXAMEN OPHTALMOLOGIQUE**

- § Mesure de l'AV
- § Examen oculaire
  - Ø Conjonctives : normales ou hyperhémées (diffus ou CPK)
  - Ø Reflexe pupillaire : direct et consensuel / Déficit relatif afférent pupillaire
  - Ø Semi-mydriase aréflexique
  - Ø Mesure du TO
  - Ø Examen du FO : Décollement de rétine soulevant la macula, Œdème rétinien + artères rétiniennes grêle + macula rouge cerise : OACR, Œdème papillaire : neuropathie optique

## **III- EXAMEN PARACLINIQUE : fct de l'orientation étiologique**

Echo oculaire : HIV  
IRM cérébrale +++

## **IV- ETIOLOGIES**

### **BAV brutale sur œil rouge et/ou douloureux (atteinte du SA+++)**

#### Kératite

- § BAV variable + douleurs superficielles, hyperhémies conjonctivales, CPK
- § Prise de fluo
- § Si contexte traumatique : TTT cicatrisant, en général bonne évolution
- § Si contexte infectieux : viral (antiviraux locaux ou généraux), bactérien, mycosiques ou fongiques (ATB, antifongiques ou antimycosiques)

#### Uvéite antérieure

- § BAV + douleurs modérées
- § CPK et pupille en myosis
- § Tyndall inflammatoire de CA, pfs PRD et SIC
- § FO : recherche de signe d'uvéite postérieure associée

§ TTT : corticothérapie locale, mydriatiques, +/- hypotonisants, TTT étiologique et symptomatique : uvéite hypertensive virale

### GFA

- § BAV majeure, le + svt femme > 50 ans avec prédisposition biométrique (hypermétropie+++)
- § Douleurs profondes, intenses, oculaires et périoculaires irradiant dans le territoire du trijumeau
- § Souvent nausées et/ou vomissements
- § CA très réduite / buée épithéliale
- § HTO majeure (GO dur aux doigts)
- § Examen œil adelphe : gonioscopie montre AIC étroit
- § Urgence TTT : hypotonisants IV puis per os + locaux, myotiques locaux (pilo 2%) après TO, AINS ou corticoïdes locaux, iridotomie laser Yag bilatérale

### Contexte traumatique

- § Lésion sclérale, lésion cornéenne, hyphéma, lésions cristalliniennes (cataracte, subluxation ou luxation ant / post, iridodialyse étendue barrant l'axe optique, HIV, œdème rétinien ou hémorragie choroïdienne.

### **BAV brutale ou rapidement progressive sur œil calme indolore (atteinte du SP+++)**

#### OACR ou de ses branches surtout artère ciliaire irriguant

- § BAV brutale, très profonde (PL +)
- § Pupille en mydriase aréflexique
- § Rétrécissement diffus du calibre artériel
- § Œdème rétinien blanc ischémique avec tache rouge cerise de la macula
- § Tableau clinique variable selon la localisation de l'occlusion en cas d'occlusion d'une branche de l'artère centrale de la rétine.

### OVCR

- § Le + svt sujet > 50 ans avec facteurs de risque cardiovx
- § BAV très variable, fct de la forme clinique
- § Œdème papillaire, hémorragies rétinienne disséminées, nodules cotonneux, tortuosité et dilatation veineuses
- § FO et AF : précisent la forme clinique de l'OVR : forme bien perfusée (forme œdémateuse), ou forme ischémique,
- § Tableau clinique variable selon la localisation de l'occlusion en cas d'occlusion d'une branche de la veine centrale de la rétine.

### NOIA

- § Le + svt sujet > 50 ans. NOIA NA la + fréquente (facteurs de risque cardio-vx) mais toujours éliminer une maladie de Horton.
- § BAV unilatérale brutale, le + svt massive
- § DRAP



- § Œdème papillaire total ou en secteur
- § Déficit fasciculaire (ou scotome central) au CV

#### NO inflammatoire

- § BAV unilatérale brutale variable, svt marquée
- § Douleurs oculaires augmentées lors des mouvements oculaires
- § DRAP
- § Le + svt FO normal (NORB), + rarement, œdème papillaire modéré (NOO)
- § Scotome central ou cœco-central au CV

#### Atteinte des voies visuelles intra-crâniennes

- § Le + svt BAV bilatérale
- § Une atteinte chiasmatique donne le + svt une hémianopsie bitemporale d'installation progressive, la cause étant le + svt une compression d'origine tumorale
- § Devant une hémianopsie ou une quadranopsie, l'installation brutale évoque une étiologie vasculaire, alors qu'une installation progressive évoque une étiologie tumorale.

#### HIV

- § Rétinopathie ischémique (RDP, OVR, Eales, drépanocytose)
- § Déchirure rétinienne voire DR
- § Sd de Terson

## **CONDUITE A TENIR DEVANT UNE BAISSSE BRUTALE DE L'ACUITE VISUELLE**

### **V- ANAMNESE**

- § Age : enfant, adulte, sujet âgé
- § Pathologie générale : diabète, HTA, pathologies hématologiques (drépanocytose, leucémie ..), pathologies inflammatoires (vascularites dans le Behçet, sarcoidose, Eales)
- § Pathologie oculaire : RD, glaucome
- § ATCD personnels : myopie surtout myopie forte (DR, néovx maculaire)
- § Contexte traumatique
- § Circonstances d'apparition :
  - Ø Brutale ou rapidement progressive
  - Ø Uni- ou bilatérale (svt atteinte des voies visuelles intra-crâniennes chiasmatiques et rétro-chiasmatiques)
  - Ø Précédée ou accompagnée de signes : myodesopsies, phosphènes (DR), métamorphopsies (néovx rétrofovéolaire du MF ou DMLA), ATCD d'amaurose fugace transitoire (NOIA et/ou OACR)
  - Ø Associée à des douleurs oculaires : NO inflammatoire, GFA
  - Ø Associée à des symptômes généraux : céphalées, arthralgies, hyperesthésie cuir chevelu, AEG (Horton+++)

## **VI- EXAMEN OPHTALMOLOGIQUE**

- § Mesure de l'AV
- § Examen oculaire
  - Ø Conjonctives : normales ou hyperhémées (diffus ou CPK)
  - Ø Reflexe pupillaire : direct et consensuel / Déficit relatif afférent pupillaire
  - Ø Semi-mydriase aréflexique
  - Ø Mesure du TO
  - Ø Examen du FO : Décollement de rétine soulevant la macula, Œdème rétinien + artères rétiniennes grêle + macula rouge cerise : OACR, Œdème papillaire : neuropathie optique

## **VII- EXAMEN PARACLINIQUE : fct de l'orientation étiologique**

Echo oculaire : HIV  
IRM cérébrale +++

## **VIII- ETIOLOGIES**

### **BAV brutale sur œil rouge et/ou douloureux (atteinte du SA+++)**

#### Kératite

- § BAV variable + douleurs superficielles, hyperhémies conjonctivales, CPK
- § Prise de fluo
- § Si contexte traumatique : TTT cicatrisant, en général bonne évolution
- § Si contexte infectieux : viral (antiviraux locaux ou généraux), bactérien, mycosiques ou fongiques (ATB, antifongiques ou antimycosiques)

#### Uvéite antérieure

- § BAV + douleurs modérées
- § CPK et pupille en myosis
- § Tyndall inflammatoire de CA, pfs PRD et SIC
- § FO : recherche de signe d'uvéite postérieure associée

§ TTT : corticothérapie locale, mydriatiques, +/- hypotonisants, TTT étiologique et symptomatique : uvéite hypertensive virale

### GFA

§ BAV majeure, le + svt femme > 50 ans avec prédisposition biométrique (hypermétropie+++)

§ Douleurs profondes, intenses, oculaires et périoculaires irradiant dans le territoire du trijumeau

§ Souvent nausées et/ou vomissements

§ CA très réduite / buée épithéliale

§ HTO majeure (GO dur aux doigts)

§ Examen œil adelphe : gonioscopie montre AIC étroit

§ Urgence TTT : hypotonisants IV puis per os + locaux, myotiques locaux (pilo 2%) après TO, AINS ou corticoïdes locaux, iridotomie laser Yag bilatérale

### Contexte traumatique

§ Lésion sclérale, lésion cornéenne, hyphéma, lésions cristalliniennes (cataracte, subluxation ou luxation ant / post, iridodialyse étendue barrant l'axe optique, HIV, œdème rétinien ou hémorragie choroïdienne.

### **BAV brutale ou rapidement progressive sur œil calme indolore (atteinte du SP+++)**

#### OACR ou de ses branches surtout artère ciliaire irriguant

§ BAV brutale, très profonde (PL +)

§ Pupille en mydriase aréflexique

§ Rétrécissement diffus du calibre artériel

§ Œdème rétinien blanc ischémique avec tache rouge cerise de la macula

§ Tableau clinique variable selon la localisation de l'occlusion en cas d'occlusion d'une branche de l'artère centrale de la rétine.

### OVCR

§ Le + svt sujet > 50 ans avec facteurs de risque cardiovx

§ BAV très variable, fct de la forme clinique

§ Œdème papillaire, hémorragies rétinienne disséminées, nodules cotonneux, tortuosité et dilatation veineuses

§ FO et AF : précisent la forme clinique de l'OVR : forme bien perfusée (forme œdémateuse), ou forme ischémique,

§ Tableau clinique variable selon la localisation de l'occlusion en cas d'occlusion d'une branche de la veine centrale de la rétine.

### NOIA

§ Le + svt sujet > 50 ans. NOIA NA la + fréquente (facteurs de risque cardio-vx) mais toujours éliminer une maladie de Horton.

§ BAV unilatérale brutale, le + svt massive

§ DRAP

- § Œdème papillaire total ou en secteur
- § Déficit fasciculaire (ou scotome central) au CV

#### NO inflammatoire

- § BAV unilatérale brutale variable, svt marquée
- § Douleurs oculaires augmentées lors des mouvements oculaires
- § DRAP
- § Le + svt FO normal (NORB), + rarement, œdème papillaire modéré (NOO)
- § Scotome central ou cœco-central au CV

#### Atteinte des voies visuelles intra-crâniennes

- § Le + svt BAV bilatérale
- § Une atteinte chiasmatique donne le + svt une hémianopsie bitemporale d'installation progressive, la cause étant le + svt une compression d'origine tumorale
- § Devant une hémianopsie ou une quadranopsie, l'installation brutale évoque une étiologie vasculaire, alors qu'une installation progressive évoque une étiologie tumorale.

#### HIV

- § Rétinopathie ischémique (RDP, OVR, Eales, drépanocytose)
- § Déchirure rétinienne voire DR
- § Sd de Terson

## **CAT DEVANT UNE BRULURE OCULAIRE**

### **I- INTRODUCTION :**

Les brûlures oculaires peuvent être causées par :

- Produits chimiques
- Températures extrêmes
- Radiations ultraviolette / infrarouge

Causant : lésions de surface +/- sévère (atteinte conjonctivales, cornéennes : limbiques et épithéliales) avec parfois atteinte du segment antérieur.

Le pronostic dépend de :

- La nature (acide fort et base sont les plus graves)
- La concentration
- La durée d'exposition
- La surface lésée
- La profondeur de l'atteinte

Brûlures thermiques	Brûlures chimiques
<p>Rarement grave, cicatrisation rapide, rares séquelles            Protection naturelle par le film lacrymal  <u>Test à la fluo</u> : lésion épithéliale localisée  <u>Gravité</u> : atteinte des paupières et des annexes : voies lacrymales</p>	<p>Lavage oculaire abondant+++            Doute sur l'agent causal : bandelette de pH  <u>* Acide</u> : nécrose de coagulation, d'emblée maximale, pas d'aggravation des lésions            pH &gt; 2.5 lésions modérée            pH &lt; 2.5 lésions potentiellement grave  <u>* Bases</u> : nécrose de liquéfaction avec progression et pénétration de la base à travers les tissus sur 48H / brûlure grave            fluo + = zone désépithélialisées,            zone blanche = ischémie conjonctivale</p>

## II- DIAGNOSTIC

A- Interrogatoire :

1- Traumatisé :

§ Age : jeune - sexe

§ ATCD généraux Med Chir familiaux et ophtalmologiques

§ ATCD oculaires : médicaux : allergie TTT en cours, chirurgicaux, monophtalmie...

§ Contexte : acc domestique, acc travail, agression

2- Traumatisme : (brûlure)

§ Heure de brûlure et durée d'exposition

§ Nature : thermique, chimique : acide / base et si doute bandelettes pH

§ Concentration - durée d'exposition

§ Gestes réalisés sur les lieux : nature et durée du lavage

3- Signes fonctionnels : svt bruyants

- Douleur - BAV - rougeur

- Photophobie - larmoiement - blépharospasme

B- Examen physique :

1- Examen général :

- Etat de la conscience, Pouls, TA, Fréquence cardiaque, température...

- Eliminer une urgence vitale, inhalation, détresse respiratoire

2- Examen ophtalmologique

AVANT TOUT : LAVAGE OCULAIRE ABONDANT DE 20 A 30 MIN A  
L'EAU OU AU SERUM PHYSIOLOGIQUE +++, LE PRECOCE  
POSSIBLE, en dépliant soigneusement les culs de sacs conjonctivaux

- Initial : essentiel : pronostic/adapter ttt

- Bilatéral et comparatif

- Schéma daté et signé

- Certificat médical initial descriptif

- Goutte d'un collyre anesthésique : ouverture correcte des paupières.

- Acuité visuelle : si possible

- Annexes : paupières, cils, méats lacrymaux...

- Cornée + conjonctive :

- ✓ Ischémie, nécrose de la conjonctive bulbaire et limbique : sécheresse
- ✓ Etendue de la brûlure cornéenne : TEST A LA FLUO + schéma
  - § Lésion épithéliale localisée (thermique)
  - § Zone désépithélialisées et ischémie limbique (chimique)
  - § Kératite ponctuée superficielle (ophtalmie des neiges)
- Examen ophtalmologique complet ++:
- Tonus : HTO
- CA : Tyndall
- Cristallin : Cataracte
- FO

### III- CLASSIFICATION

<b>CLASSIFICATION PRONOSTIC DE Roper ET Hall</b>	
Grade 1	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Très bon pronostic</li> <li>- Désépithélialisation cornéenne isolée</li> <li>- Stroma intact</li> <li>- Pas d'ischémie limbique</li> </ul>
<b>Grade 2</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b><i>Bon pronostic</i></b></li> <li>- <b><i>Opacité cornéenne mais détails de l'iris visible</i></b></li> <li>- <b><i>Ischémie limbique &lt; 1/3 de la circonférence limbique</i></b></li> </ul>
Grade 3	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Pronostic reserve</li> <li>- Désépithélialisation cornéenne totale</li> <li>- Opacité cornéenne masquant les détails de l'iris</li> <li>- Ischémie limbique entre 1/3 et 1/2 de la circonférence limbique</li> </ul>
<b>Grade 4</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b><i>Pronostic péjorative</i></b></li> <li>- <b><i>Opacité cornéenne totale sans visibilité des structures du segment antérieur</i></b></li> <li>- <b><i>Ischémie limbique &gt; 1/2 circonférence limbique</i></b></li> </ul>

La nouvelle classification :

Plus précise : tient compte de la destruction des cellules souches du limbe, de la conjonctive et

qu'elle compte six grades au lieu de quatre pour celle de Roper Hall.

La destruction conjonctivale est exprimée en pourcentage de surface, l'atteinte limbique en tranche horaire

Classification de Dua			
grade	pronostic	Atteinte limbique par tranche horaire	Atteinte conjonctivale
I	Très bon	0	0
II	bon	< 3	< 30%
III	bon	3 -6	30 - 50%
IV	Bon à réservé	6 - 9	50 - 75%
V	Réservé à mauvais	9 - 12	75 - 100%
VI	Très mauvais	12	100%

#### IV- TRAITEMENT

- 1- **L'importance du lavage** : En urgence : on évalue la sévérité de la brûlure
  - Lavage précoce et le plus rapide possible abondant et prolongé (15 à 30 min) habituellement au sérum physiologique :
  - ✓ Irrigation abondante, œil maintenu ouvert largement au besoin avec écarteurs, après instillation préalable d'anesthésie locale (oxybuprocaine, tétracaïne)
  - ✓ Rinçage soigneux des CDS
  - ✓ Double éversion des paupières à la recherche d'éventuels CE qui devront être retirés au risque d'entraîner des ulcérations profondes
  - Solutions employées :
  - ✓ Habituellement le sérum physiologique
  - ✓ Préférentiellement : solution saline tamponnée à pH 7.4 par du bicarbonate de sodium
  - ✓ Si brûlure par base : solution de chélateur amphotère
  
- 2- **Traitement médical** :
  - **Grade I et II : ambulatoire** :
  - Substituts lacrymaux sans conservateurs à volonté : favorisent réépithélialisation devant film lacrymal anormal et doivent être poursuivis une fois la réépithélialisation effectuée.
  - Collyre cycloplégique : (atropine 1%) : 1gtte×2/j activité antalgique propre/minimise le risque de SIC
  - ATB collyres à large spectre : ciprofloxacine 1gtte×4-6/j puis
  - Antalgique per os : paracétamol seul ou associé au dextropropoxyphène.



- **Grade III et IV et V : hospitalisation** : optimisation / observance / ttt locaux de façon répétée
- Même ttt que pour GRADE I ET II cycloplégique 1gtte×6/j, ATB 1gtte×6/j
- Antalgiques : IV, largement prescrits car lésions des nerfs cornéens engendrent des douleurs violentes
- Collyres mucomimétiques : hyaluronate de sodium augmente mouillabilité surface et adhérence film lacrymal. Préviend fibrose conjonctivale+++
- Corticoïdes locaux : évitent destruction IIaire des tissus en limitant phénomènes inflammatoires, 1gtte/h pdt 24h puis sur +j, réintroduction après 6<sup>ème</sup> semaine pour lutter contre inflammation chronique
- Vit C topique, acide ascorbique 10%, cofacteur synthèse collagène, 1gtte/h puis jusqu' à réépithélialisation recommandée dès stade III
- Tétracyclines : doxycycline 200mg/j, voie générale privilégiée : action inhibitrice collagénose
- Lentille de contact ttt : rôle de pansement mais aussi rôle infectieux

### 3- **Traitement chirurgical :**

#### a- **Débridement de la conjonctive nécrotique**

But : réaction inflammatoire induite/produits de dégradation de la conjonctive : phase précoce, action favorable sur la réépithélialisation cornéenne

#### b- **Plastie sous ténonienne si stade IV**

Précocement après parage de conjonctive nécrotique

Favorise la cicatrisation des ulcérations sclérales

Peut être suivie d'une greffe de cellules souches limbiques

#### c- **Grefe de cellules souches limbiques**

Dès la 3<sup>ème</sup> semaine (21j) dans grade III ou IV

Meilleurs résultats si < 2<sup>ème</sup> mois / stade cicatriciel (> 9 mois)

#### d- **Grefe de membrane amniotique : dès stade IV**

#### e- **Transplantation conjonctivale de muqueuse buccale ou nasale**

Restauration des cils de sac / libération des symblépharons.

#### f- **Kératoplastie lamellaire profonde**

Greffer : stroma+épithélium greffon avec mb descemet+endothélium normaux du receveur

#### g- **Kératoplastie transfixiante, grand risque de rejet, remplacée par greffe préalable de CSL suivie d'une KT de diamètre classique**

## V- EVOLUTION ET COMPLICATIONS

- KPS isolée : évolue favorablement
- La cicatrisation des atteintes plus sévères est conditionnée par le déficit en cellules souches limbiques
- Ce déficit est à l'origine d'ulcérations épithéliales récidivantes ou chroniques, d'une opacification, des néovaisseaux, voire une perforation de la cornée.
- Les lésions de la conjonctive provoquent une altération du film lacrymal+syndrome sec.
- Formation de symblépharons par malposition palpébrale
- Complications intraoculaires sont fréquentes en cas de brûlures sévères : cataracte, infection, inflammation intraoculaire, hypertonie (glaucome), hypotonie.

**Arbre décisionnel** : Prise en charge guidée par la nouvelle classification de Dua.

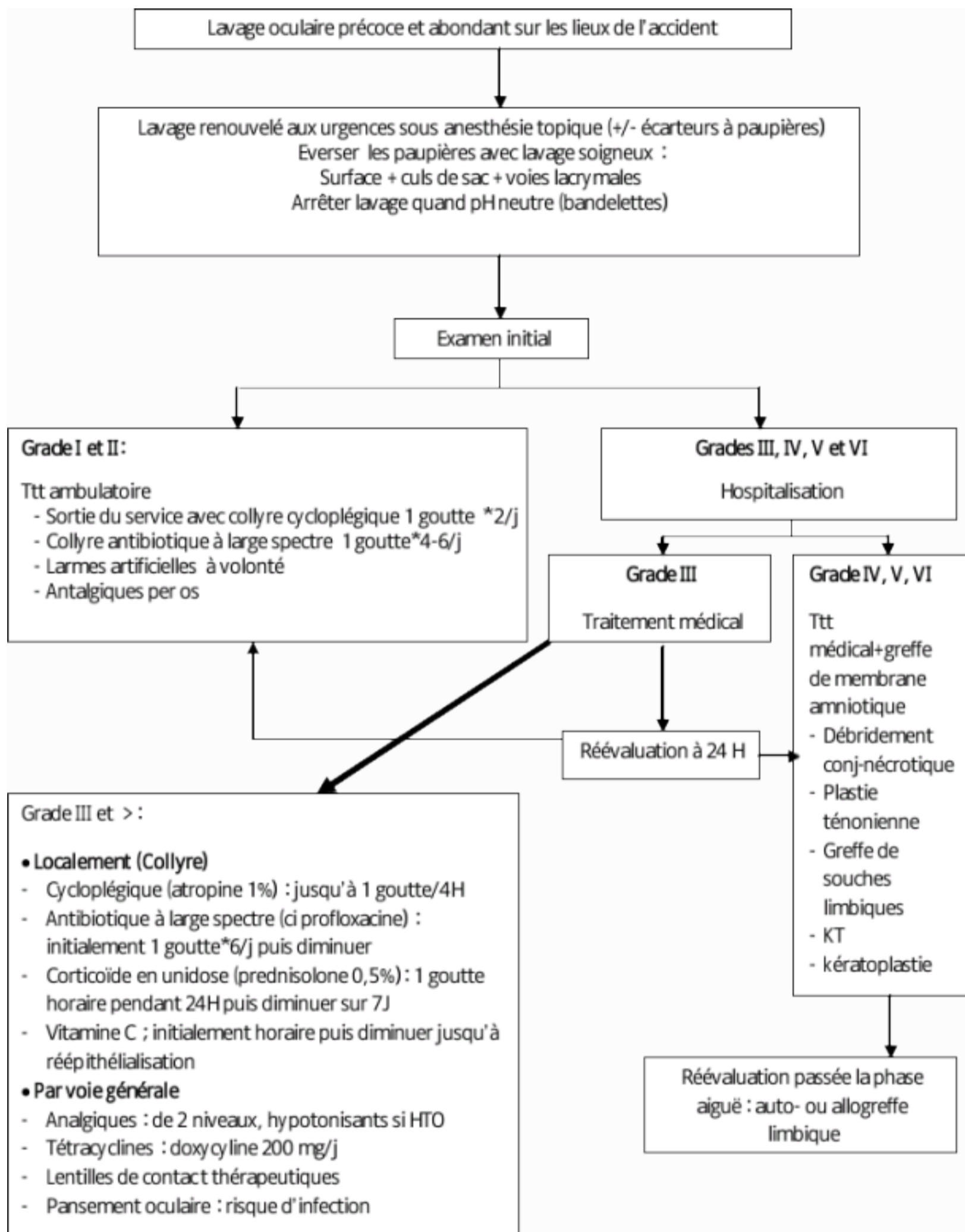


Figure 5 : arbre décisionnel. Prise en charge guidée par la nouvelle classification de Dua (d'après [23])

\*Acide ascorbique 10% : 1g/2H pendant 1 semaine → pas dans les brûlures pas acide

# CAT DEVANT CATARACTE POST-TRAUMATIQUE

## I- Introduction

- § Cristallin et zonule sont svt compliqués en cas de traumatisme oculaire : urgence chirurgicale (luxation antérieure, cat post traumatique rompue)
- § Sujet jeune (20 à 50 ans), sexe masculin. Retentissement socio-professionnel important.
- § Risque d'amblyopie si jeune enfant++
- § Pronostic à court terme lié aux lésions traumatiques associées ou à la bilatéralité
- § Pronostic à moyen terme dépend des difficultés de correction de l'aphakie
- § Pronostic à long terme assombri par la menace rétinovitréenne
- § Chez l'enfant le pronostic est également lié à l'unilatéralité et le tt de l'amblyopie.

## II- Interrogatoire

- Age : enfant (Sd enfants battus), adulte jeune
- Circonstances du traumatisme : accident de travail, de bricolage, AVP, agression, auto-traumatisme. Aspect médico-légal.
- Pathologie oculaire connue, œil malvoyant.

## III- Examens clinique : bilatéral et comparatif

- § AV
- § Lésions associées du SA : AIC
- § Rupture zonulaire : phacodonésis, iridodonésis, CA de profondeur irrégulière.
- § TO
- § FO
- § Echographie oculaire / Rx orbites / TDM
- § Electrophysiologie

### Situations anatomo-cliniques et stratégies thérapeutiques

#### Situation 1 : luxation antérieure du cristallin

- § Souvent suite à contusion violente (coup de poing, branche d'arbre, éclat de bois)
- § Si traumatisme minime : fragilité zonulaire pré existante (Marfan++)
- § Extraction en urgence : HTO par BP et risque de décompensation endothéliale.
- § Hypotonisants + myotiques
- § Extraction par voie antérieure, incision assez large, embrochage du cristallin à l'aide d'une aiguille afin d'éviter bascule dans le vitré au cours de la chirurgie, implantation.
- § Extraction à la cryode ou à l'anse de Snellen.
- § VA si rupture de la hyaloïde antérieure et issue de vitré

#### Situation 2 : luxation postérieure dans le vitré

- § Le + svt : vitrectomie postérieure avec phacofragmentation dans le vitré.
- § Exceptionnellement, un positionnement face contre sol peut permettre passage du cristallin en CA et on se retrouve alors dans la situation 1
- § Si DR : chir endoculaire urgente + implant

#### Situation 3 : sub-luxation du cristallin

- § Cat+subluxation >180° étendu : EIC (cryode, anse) + implant CP à fixation sclérale / CA à

fixation irienne + vitrectomie.

- § Subluxation minimale : phaco douce / si pas d'aggravation de la rupture zonulaire et pas de vitré dans CP : ICP ds le sac.
- § Rechercher après dilatation maximale une désinsertion zonulaire et devant tt traumatisme
- § Signes indirects de subluxation : phacododésis, iridododésis, inégalité de profondeur de CA ou de l'AIC, prolapsus du vitré en CA
- § Précautions à prendre en fonction de l'importance de la sub-luxation.
- § Dissection capsulaire antérieure la moins traumatisante possible, pression d'infusion basse en cas de phacoémulsification, vitrectomie antérieure si présence de vitré en CA.
- § Selon l'étendue de l'atteinte zonulaire, l'ICP, dans le sulcus voire dans le sac capsulaire sera discutée.
- § L'utilisation d'anneaux capsulaires est possible en cas de rupture limitée.

#### Situation 4 : cataracte contusive pure

- § Situation la plus svnt retrouvée avec la classique cataracte « en rosace » sous capsulaire postérieure.
- § S'assurer qu'il n'y a pas de subluxations (examen sous dilatation maximale, absence des signes indirects)
- § Rechercher les lésions associées particulièrement rétinovitréenne.
- § Si FO inaccessible à Echo oculaire : vitré (HIV), choroïde (épaisseur), rétine (DR)
- § Prévenir le patient de l'incertitude fonctionnelle liée aux lésions associées au niveau du SP, souvent non vues par la gêne occasionnée.

#### Situation 5 : cataracte perforative/ post traumatique rompue

- § Complications très fréquentes des plaies cornéennes ou cornéo-sclérales.
- § En urgence : parage + suture de la plaie, éventuellement lavage doux de masses déjà présentes en CA.
- § CAT fct taille de l'effraction capsulaire et de l'atteinte ou non du plan capsulaire postérieur à 2 situations :
  - Ø Si plaie minimale, ne touchant que la cristalloïde antérieure, temporiser et surveiller car possible évolution vers opacité localisée et partielle compatible avec une AV satisfaisante.
  - Ø Si cristallin s'opacifie à phacoaspiration sans US car le + svnt cristallin mou.  
Prudence à la découpe de la capsule antérieure (capsulorhexis aidé de coloration par bleu sinon en timbre de poste)
  - Ø Plaie majeure, éclatement du cristallin à chirurgie rapide car risque d'HTO et d'inflammation sévère liée aux masses cristalliniennes.
  - Ø Plaie de la capsule antérieure modérée, chirurgie par voie antérieure avec respect des reliquats capsulaires cristalliniens antérieurs et postérieurs.
- § +/- vitrectomie antérieure

#### Situation 6 : cataracte voie de passage CEIO

- § Si plaie minimale des cristalloïdes par un CE de petite taille (< 1 mm), attendre avant d'opérer car le risque de DR est majeur dans les premiers mois.
- § Une intervention de type extracapsulaire très douce est possible, sur ces capsules antérieures et postérieures déjà rompues.

- § Elle permet généralement de respecter un plan capsulaire satisfaisant pour permettre une ICP dans le même temps ou ultérieure.
- § Ne pas « s'acharner » sur le lavage de masses très souvent adhérentes et fibreuses autour du point de perforation capsulaire postérieur, quitte à effectuer en post-opératoire une ouverture capsulaire au laser Yag

#### Situation 7 : cataracte et CE intra-cristallinien : 2 situations

- § Si CE de petite taille (<1mm), en dehors de l'axe optique et opacification limitée et compatible avec AV excellente à respecter le cristallin mais il faut surveiller régulièrement le patient : imprégnation rouillée de la capsule, ERG réguliers.
- § Prévenir de la CI absolue : IRM
- § Si survenue d'une cataracte diffuse ou signes de métallose du cristallin à extraction cristallin dans le même temps.

#### **Correction aphakie post-traumatique**

- § Tenir compte du jeune âge et difficulté de stabilité implant dans SA traumatisés
- § Fréquence et difficulté prise en charge complications tardives rétinovitréennes.
- § Cataracte stable et avec AV satisfaisante est préférée à mauvaise pseudophakie
- § Correction par lentilles précornéennes (LRGP)
- § Correction par IOL

#### **IV- Surveillance post-opératoire**

- Médicale :
  - Corticothérapie locale
  - Cycloplégie
  - Coque oculaire
- Ajusté au cours des contrôles
  - En cas de non implantation : correction de l'aphakie par lentille ou lunettes avec adaptation à l'enfant.
  - Rééducation de l'amblyopie chez l'enfant
  - En cas de plaie, prévoir ablation des fils

#### **V- Pronostic**

Le pronostic des cataractes traumatique notamment de l'enfant dépend de la qualité de la prise en charge, des lésions associées, de la survenue de complications post opératoires et de la lutte contre l'amblyopie. Le meilleur traitement reste la prévention.

## **CONDUITE A TENIR DEVANT UNE CONTUSION OCULAIRE**

# I-INTRODUCTION

- § Définition : Traumatisme oculaire sans plaie où l'énergie transférée de l'objet traumatisant vers l'œ il est responsable de lésions intraoculaires.
- § Motif fréquent de consultation aux urg opht (70% des trauma)
- § Véritable pb de santé publique.
- § Rentre dans le cadre des traum craniofaciaux et polytrauma : Eliminer une urgence vitale+++
- § Examen clinique bien conduit + explorations ciblées permettent d'établir un bilan lésionnel complet.
- § Pc fonction des dégâts associés.

# II-ETUDE CLINIQUE

- § **Eliminer une urgence vitale (Apprécier l'état de conscience)++++**

## **A-INTERROGATOIRE**

- § Age, profession
- § ATCD
- **Généraux** : tares
- **Ophthlmo** : Malvoyance (implications médico-légales), chx oculaire (cata, kératoplastie), pathologie (kératocône)
- § Circonstances : Date, heure, mécanisme, agents contendants, projectiles ?...
- § Accident de travail, accident de sport, agression, AVP, chute
- § Signes fonctionnels : BAV, dlr, diplopie

## **B-EXAMEN CLINIQUE** BILAN LESIONNEL METHODIQUE ET COMPARATIF

- § **Motilité** : limitation, diplopie
- § **Inspection** : Exophtalmie (hématome orbitaire)
- § **Palpation** du cadre orbitaire (rechercher une fracture)
- § **AV** : variable. Importance pour l'évolution à intérêt médico-légal

### **SEGMENT ANTERIEUR**

- § **Annexes** : Ecchymose, œdème palp, lacération, plaie palp
- § **RPM**
- § **Conjonctives** :
  - Ø Hémorragie s/conj localisée ou diffuse +/- chémosis.
  - Ø Rechercher plaie sclérale si hémorragie s/conj + hypotonie.
- § **Cornée** : Fluo
  - Ø Abrasion cornéenne, KPS
  - Ø Œdème cornéen post-contusif (causes: rupture post-traumatique de la Descemet se traduisant par des stries endothéliales verticales, une HTO)
  - Ø Hématocornée : si consultation tardive + hyphéma
  - Ø Rupture cornéenne post-contusive : seidel +. Yeux prédisposés : Kératocône,

cicatrice de kératotomie ou kératoplastie  
Ø hématornée

§ **CA :**

- Ø Hyphéma : **stade 0** - tyndall hématique / **stade 1** < 1/3 CA / **stade 2** entre 1/3 et 1/2 CA / **stade 3** > 1/2 / **stade 4** : total
- Ø Tyndall inflammatoire
- Ø Profondeur :
  - aug : si récession de l'AIC, plaie sclérale postérieure ?
  - Dim : si subluxation crist, rupture du GO (éclatement)
- Ø Vitré en CA si rupture zonulaire
- Ø Luxation antérieure du cristallin
- Ø masses cristalliniennes

§ **Iris :**

- Ø Iridodialyses partielle ou totale, peut générer une diplopie monoculaire. Gonio :  
procès ciliaires bien visualisés
- Ø Ruptures sphinctériennes
- Ø Iridodonesis
- Ø Semi-mydriase ou mydriase : Causes : ruptures sphincter iriens, atteinte du NO, atteinte du III

§ **Corps ciliaire**

- Ø Cyclodialyse : désinsertion du cc au niveau de l'éperon scléral

§ **Cristallin :**

- Ø Décharge pigmentaire sur cristalloïde antérieure
- Ø Cataracte : Immédiate ou tardive. Fréquence : Sous capsulaire en rasace
- Ø Sub-luxation : irido- phacodonesis, visibilité de la rupture zonulaire, ± hernie vitré dans la CA
- Ø Luxation antérieure : Risque d'HTO et de décompensation endothéliale
- Ø Luxation postérieure : cristallin visible si FO accessible sinon echo.
- Ø Autres : luxation sous conj
- Ø Uvéite phacoantigénique : Ildaire à une rupture de la CA du cristallin

§ **TO :**

- Ø Normal
- Ø Hypotonie : rechercher une plaie sclérale du GO évidente ou non (soit masquée par hémorragie s/conj, soit plaie sclérale postérieure), décollement choroïdien.
- Ø HTO :
  - Précoce : Blocage trabéculaire/ hématies, cellules inflammatoires
    - Déchirure trabéculaire
    - Blocage pupillaire / caillos sg, cristallin subluxé
  - Tardive : Fibrose et atrophie du trabéculum
    - Récession AIC**
      - Glaucome à cellules fantômes
      - Blocage pupillaire = SIC
      - Synéchies antérieures périphériques (SAP)



## § AIC

- Ø Examen différé
- Ø Récession de l'AIC : Clinique : Approfondissement localisé de la CA. Gonio :  
Elargissement de la bande ciliaire et éperon scléral anormalement visible.
- Ø SAP
- Ø Déchirure trabéculaire

## SEGMENT POSTERIEUR

### § Vitré :

- Ø DPV
- Ø HIV d'importance variable
- Ø Avulsion de la base du vitré entraînant une déchirure et dialyse rétinienne
- Ø Cristallin luxé

### § Rétine :

#### Ø Déchirures rétiniennes :

- Dialyse à l'ora (Quadrant nasal sup+++)  
peut se compliquer HTO par dispersion de fragments
- Déchirure géante
- Déchirure en fer en cheval
- Déchirure sur nécrose rétinienne (svt post)

#### Ø DDR ++++

#### Ø Atteinte maculaire

- Œdème de Berlin : blanc grisâtre (surtout dans les structures ext de la rétine).  
Evolution vers une récupération de l'AV mais parfois remaniement maculaire.
- Trou maculaire : Clinique : Syndrome maculaire. Physiopath : Traction vitréennes sur la macula/ Œdème de Berlin avec nécrose rétinienne/ Rupture choroïdienne/ Hémorragie rétinienne.

#### Ø Œdème rétinien diffus

#### Ø Hémorragies rétiniennes

### § Choroïde

- Ø Hémorragie choroïdienne
- Ø Décollement choroïdien
- Ø Rupture de la membrane de Bruch → DEP hémorragique
- Ø Risque de néov choroïdien : Apparition 1-37 mois sur cicatrice choroïdienne
- Ø Rupture choroïdienne : BAV si siège maculaire
- Ø Rupture choroï-rétinienne : rare

### § NO

- Ø Normal
- Ø OP/AP
- Ø Mécanismes : - Fracture du canal optique
  - Contusion du NO
  - Avulsion NO

- Atteinte de la microvascularisation NO
- Hématome de la gaine NO

### **III-EXAMENS PARACLINIQUES**

- § **Rx orbites F/P** : fractures orbitaires, CE.
- § **Echo oculaire** : Si troubles des milieux (œdème cornéen, hyphéma, cataracte, HIV)
- § **TDM orbito-cérébrale** : bilan lésionnel, fractures
- § **OCT** : atteinte maculaire, TM, œdème de Berlin, décollement choroïdien
- § **Test Lancaster** : limitation des MOM
- § **CV** : si neuropathie optique
- § **Electrophysiologie** : PEV (atteinte du NO), ERG
- § **Grille d'AMSLER**

### **IV-CAT THERAPEUTIQUE**

#### **Plaie du GO** : urgence chx

- § Hospitalisation
- § Préparation à AG : heure dernier repas, Rx poumons, bilan sg (NFS + glycémie à jeun), ECG
- § Antibiothérapie systémique +/- ATB locaux
- § Vaccination anti-tétanique
- § Coque en plastique transparente pour protection du GO

#### **Hématome orbitaire accompagné d'atteinte du NO** : Drainage

#### **Cornée**

- § Œdème post contusif : hypotonisants, corticoïdes, inj bulle d'air
- § Abrasion : Larmes artificielles, cicatrisants
- § Si plis descemetiques impt avec opacité cornéenne : Kératoplastie, greffe endothéliale
- § Si perforation et seidel + : PEC chx

#### **Iris**

- § Iridodialyse : si importante avec iris barrant l'axe optique et responsable d'une diplopie monoculaire à iridopexie chirurgicale + TTT anti-inflammatoire

#### **Contusions du CC et cyclodialyse**

- § Atropine favorise la cicatrisation (rapproche l'éperon scléral du cc)
- § En l'absence de guérison : Photocoagulation au laser Argon de la zone cyclodialysée
- § Si échec : Indentation, cryoapplication, suppression du cc par fil scléral

#### **Hyphéma**

- § Repos au lit en position 1/2 assise.
- § Boissons abondantes
- § Corticothérapie locale +/- orale
- § Cycloplégiques : atropine 1% pour éviter les mouvements pupillaires et les SIC
- § Hypotonisants systémiques (Diamox / Mannitol) et/ou locaux ( -B, IAC, 2-

adrénergiques)

§ Lavage chx selon ses indications (Cf cours Hyphéma)

### **Cristallin**

§ Luxation antérieure : urgence chirurgicale, risque de décompensation endothéliale et de neuropathie optique par HTO (blocage pupillaire inverse) à mettre pupille en myosis (éviter luxation postérieure dans le vitré) + hypotonisants + extraction urgente.

§ Luxation postérieure : si milieux clairs, visibilité du cristallin dans le vitré, si HIV associée, Echo B visualise le cristallin à V3V avec phacofragmentation dans le vitré.

§ Sub-luxation : chirurgie programmée en fonction de l'importance de la rupture zonulaire, si rupture importante avec issue de vitré en CA et mobilité importante du cristallin subluxé à chirurgie à prévoir rapidement.

§ Cataracte post-traumatique : chirurgie à programmer en fonction de la gêne visuelle

§ Uvéite phacoantigénique : Lavage chx urgent

### **HTO**

§ Hypotonisants par voie générale (Mannitol, diamox) ou locale.

§ Récession de l'AIC : HTO très labile. TTT méd svt insuffisant  $\Rightarrow$  Chx filtrante+ antimétabolites (risque de récives+++)

**HIV** : CAT fct existence lésions associées et densité

§ HIV isolée : surveillance / repos / boissons abondantes, svt résorption en 1 mois

§ HIV associée à lésion rétinienne voire DR : urgence chirurgicale

### **Œdème rétinien**

§ Pas de traitement particulier. Surveillance, risque de TM au long terme.

§ Parfois corticothérapie en bolus pourrait améliorer la résorption de l'œdème.

### **TM**

Chx endo-oculaire + pelage de la limitante int .

### **Rupture et hémorragie choroidiennes**

§ Aucun traitement spécifique

§ Surveillance au long terme : Risque de Néovascularisation choroidienne (NVC)

### **Neuropathie optique**

§ Bolus de corticoïdes

§ Décompression chx si : -Fragment osseux menaçant le NO  
-Hématome de la gaine du NO

**Déchirures rétinienne** : photocoagulation au laser Argon

**Dialyse à l'ora et DDR** : chirurgie selon le type de DDR

## **V-SURVEILLANCE**

§ Clinique : Certaines complications peuvent se voir à long terme : Glaucome, NVC en cas de rupture de la membrane de Bruch

- § Paraclinique :
  - PEV - ERG : Fonction rétinienne et du NO
  - Angio / ICG / OCT: NVC, TM...
  - CV/ TC/ vision des contrastes
- § Rééducation de l'amblyopie chez l'enfant
- § Correction de l'aphakie

## **CAT DEVANT UN HYPHEMA POST TRAUMATIQUE**

# I-INTRODUCTION

- § Présence de sang dans la CA d'origine post-traumatique
- § Physiopath : Lésion impte de l'iris et du cc
- § Motif fréquent de consultation aux urgences
- § Pathologie de l'adulte jeune et enfant
- § Expose à des complications qui compromettent la fonction visuelle : Hématocornée, HTO, amblyopie (enfant)
- § Attention aux terrains particuliers : Enfant, drépanocytose
- § PC fonction des étiologies et des lésions associées
- § TTT fait appel à des moyens médicaux et chx

# II-ETUDE CLINIQUE TDD : Hyphéma post contusif

## ANAMNESE

- § **Contexte traumatique** : date (consultation immédiate après trauma ou non), type et mécanisme : traumatisme contusif (balle, coup de poing, bouchon), traumatisme perforant (agent contendant) avec ou sans CEIO, iatrogène.
- § **Séviçes sur enfants**
- § **Pathologie générale** : Diabète (suivi ophtalmologique, RD), HTA, pathologies hématologiques (drépanocytose, hémophilie, thrombocytémie, leucémie), troubles de la crase.
- § **Pathologie oculaire** : Amblyopie, RD, glaucome (OVR), tumeurs intraoculaires (mélanome irien, cc), malformations vasculaires iriennes (angiome), kératites à répétition.
- § **Chirurgie oculaire** (lésion irienne) : chx cataracte, chx filtrante (trab)
- § **Laser Yag** : iridotomie
- § **Prise médicamenteuse** : AVK, antiagrégants plaquettaires
- § **Sx fonctionnels** : BAV, dlr, photophobie

## EXAMEN CLINIQUE Méthodique, bilatéral et comparatif

- E- Eliminer une urgence vitale ++++ (Etat de conscience)
- F-Implications médico-légales
- G- **AV** : fonction importance hyphéma, complications (hématocornée, HTO, synéchies) et lésions oculaires associées (cataracte post-traumatique, lésions SP (HIV, œdème de Berlin..))  
**Examen oculaire complet à l'exception de la pose immédiate du V3M (pas de gonioscopie ni d'indentation sclérale à risque de mobilisation du caillot et de saignement secondaire)**
- H- **Annexes** : Paupières, cadre orbitaire, motilité
- I- RPM

## EXAMEN DU SEGMENT ANTERIEUR

- J-**Cornée** : Abrasion cornéenne voire plaie si traumatisme, œdème de cornée si HTO, début d'hématocornée si consultation tardive, CE.

### K- CA :

stadification de l'hyphéma

Ø Stade 0 : tyndall hématiche

Ø Stade 1 : < 1/3 CA

Ø Stade 2 : 1/3 - 1/2 CA

Ø Stade 3 : > 1/2 CA

Ø Stade 4 : total

Profondeur de la CA

-Etroite : rupture du GO

-Profonde : récession de l'AIC

§ **Iris** : rubéose irienne (hyphéma par traumatisme minime), lésions associées (iridodialyses, ruptures sphinctériennes,) SIC ou SAP.

§ **CC** : Cyclodialyse

§ **Pupille** : semi-mydriase, mydriase, myosis

L- **TO** : normal ou élevé voir anormalement abaissé

HTO : -Obstruction du trab / hématies

-Blocage pupillaire (lux ant, sublux)

-Récession de l'AIC

**Si hyphéma total et globe hypotone à suspecter une plaie du GO (plaie sclérale+++)**

M- **Cristallin** : transparent, cataracté, sub-luxé, luxé en antérieur ou en postérieur dans le vitré si traumatisme oculaire violent.

**EXAMEN DU SEGMENT POSTERIEUR** (svt inaccessible)

N- **Vitré** : clair ou HIV

O- **Choroïde** : Rupture de la mb de Bruch, hémorragie choroïdienne, décollement

P-**Rétine** : hémorragies rétiniennes, œdème rétinien, œdème maculaire de Berlin

Q- **NO** : avulsion du NO

## III-ETUDE PARACLINIQUE

R- **Rx des orbites (F ; P)** : CEIO

S-**TDM** : CEIO, fracture, sphéricité du GO, état des milieux oculaires

T- **Echo**

-En mode B **très douce +++** : Etat du cristallin, vitré, rétine, CEIO

-UBM : cc, AIC

U- **Autres : CV,**

**PEV/ERG**

**OCT du SA** : AIC

**Bilan biologique** : NFS, bilan d'hémostase, électrophorèse de l'Hb

## IV-CAT THERAPEUTIQUE à URGENCE

### **BUT**

- § Favoriser la résorption
- § Eviter le resaignement
- § Eviter les complications

### **HOSPITALISATION : +++**

- § Hyphémas stade 3 et 4
- § Enfants et patients non compliant
- § Complications : HTO mal contrôlée, hématoconée
- § Drépanocytose
- § Lésions oculaires associées
- § Troubles de la crase sanguine associée
- § Risque de mal observance

### **TRAITEMENT AMBULATOIRE**

Dans les autres cas : hyphéma stade 1 et 2, patient compliant avec le repos sans lésions oculaires associées ni troubles de la crase sanguine avec TO satisfaisant et absence d'hématoconée.

### **MESURES RECOMMANDEES**

- § Repos au lit en position  $\frac{1}{2}$  assis : tête surélevée de 30°- 45° (dégager la pupille et prévenir la fermeture de l'AIC sup)
- § Port d'une coque transparente pour protection de l'œil d'un second traumatisme

### **TRAITEMENT MEDICAL**

#### **§ Corticothérapie**

- Ø Topique : stabilise la barrière hémato-oculaire, inhibe la fibrinolyse et diminue l'inflammation (prévention des synéchies ant et post)
- Ø VO : (-) Les études n'ont pas prouvé son inefficacité dans la résorption de l'hyphéma
- Ø ou IV si lésions sévères du PP associées

#### **§ Proscrire les AINS per os et aspirine à visée antalgique.**

#### **§ Cycloplégiques à longue durée d'action : Atropine 1%++++**

- Ø Eviter mouvements pupillaires : risque mobilisation caillot et saignement secondaire
- Ø Effet antalgique
- Ø Empêche ou permet de faire lâcher les SIC.

#### **§ Antifibrinolytiques (acide tranexamique et acide aminocaproïque Amicar\*) :** peuvent être proposés pour empêcher la lyse du caillot sanguin et le saignement secondaire.

- § **Hypotonisants** : si HTO > 25 mmHg
- Ø Locaux : -B, IAC, 2-adrénergiques. Eviter prostaglandines (effets pro-inflammatoires)
- Ø Généraux : acétazolamide (Diamox\*) (en absence de Cl) : amp 500 mg IV ou cp 250 mg, agents hyperosmotiques (Mannitol\* 20 % IV)

**Proscrire acétazolamide et agents hyperosmotiques si drépanocytose.**

## **TRAITEMENT CHIRURGICAL (Lavage de CA) :**

- § A travers une incision limbique avec sonde double courant
- § Si gros caillots adhérents au cours du lavage
  - Emulsification / ultrasons
  - Evacuation par vitrectomie
  - Chx visco-élastique en s'aidant du visqueux
  - Cautérisation directe de l'origine du saignement en cas de resaignement peropératoire
- § Lavage d'emblée ou au cours du suivi si :
  1. Hématocornée microscopique débutante.
  2. HTO > 24 mmHg avec hyphéma III ou IV pdt > 5 j : risque d'hématocornée.
  3. HTO > 60 mmHg plus de 2 j : risque d'AO
  4. HTO > 24 mmHg les 24 premières h ou pics répétés d'HTO > 30 mmHg sur drépanocytose
  5. Absence de résorption de + de 50 % de l'hyphéma au-delà de 8 j
- § TTT chx des lésions associées : irido, cyclodialyse, cata, HIV, DDR
- § Trab si HTO résistante au TTT méd
- § Kératoplastie en cas d'hématocornée constituée

## **TRAITEMENT DES FACTEURS FAVORISANTS ASSOCIES**

- § Facteurs prédisposants au saignement même avec un traumatisme minime.
- § Drépanocytose : race noire africaine, Dc (ATCD Familiaux, EP Hb), prédisposition à l'HTO (car l'HA est milieu favorisant de la falciformation), aux hémorragies secondaires avec risque + important d'évolution vers l'AO.
- § Hémophilie : facteurs de coagulation (ATCD perso et Fami)
- § Thrombocytémies sévères : culots plaquettaires
- § Pathologie sous-jacente (diabète, glaucome), rétinopathie ischémique proliférante : PPR en 8 j voire IVT d'anti-VEGF si hyphéma liée à une rubéose irienne +/- GNV.

## **SURVEILLANCE CLINIQUE QUOTIDIENNE**

- § **Mesure de l'AV**
- § **Evaluation de la transparence cornéenne** : **hématocornée**, fin granité jaunâtre du 1/3 postérieur du stroma cornéen puis décoloration jaune paille du stroma profond (à ttt chirurgical), aug le risque d'HTO
- § **Evaluation du TO: HTO** (à AO), non corrélée au stade de l'hyphéma (+ fréquente si drépanocytose), hémorragie secondaire souvent associée.



Précoce : Causes

- Blocage trabéculaire/ hématies, cellules inflammatoires
- Déchirure trab
- Blocage pupillaire / caillots sg, cristallin subluxé

Tardive :

- Fibrose et atrophie du trabéculum
- Récession AIC
- Glaucome à cellules fantômes
- Blocage pupillaire = SIC
- Synéchies ant périphériques : SAP

§ **Guetter la survenue d'un glaucome**

§ **Résorption de l'hyphéma ou saignement secondaire** (/lyse du caillot)

- Survient 3<sup>ème</sup> - 4<sup>ème</sup> j
- Augmente le risque d'HTO
- FF : hyphéma > 7j, hyphéma III et IV, HTO impte prolongée, sujet jeune, pec tardive, non respect des consignes de repos ou 2<sup>nd</sup> traumatisme, pathologie hémato (hémophilie, drépanocytose), prise médicamenteuse (aspirine, anticoagulants)

§ NO : AO

§ Hétérochromie irienne/ troubles du jeu pupillaire

§ **La gonioscopie sera pratiquée entre 15 j et 1 mois après résorption de l'hyphéma : Si récession de l'AIC → Surveillance à vie car risque de glaucome**

§ **Examen de la PR : déchirure, désinsertion à l'ora, DDR localisé**

## V-EVOLUTION-PC

§ Evolution favorable : résorption, disparition de la dlr, aug de l'AV

§ PC : facteurs de mauvais PC : Stade III et IV, HTO, trait drépanocytaire, lésions associées, retard PEC

## VI-CONCLUSION

§ DC + basé sur la clinique et la paraclinique aide au bilan lésionnel.

§ Surveillance prolongée : Pour le dépistage des complications tardives.

§ Prévention des traumatismes++++

# **CONDUITE A TENIR DEVANT UNE EXOPHTALMIE INFLAMMATOIRE**

## I-INTRODUCTION

- § Protrusion du GO en avant du cadre orbitaire.
- § Urgence DC et TTTq : -Compromettre la fonction visuelle (Kératite d'exposition, compression du NO)  
-Compromettre le PC vital
- § Eliminer une étiologie infectieuse nécessitant un TTT spécifique (cellulite orbitaire)
- § Chez l'enfant, craindre une origine tumorale (Rhabdomyosarcome)
- § Dc étiologique orienté/: Interrogatoire, examen clinique, imagerie (TDM, IRM), ± AP

## II-DC

### **A-CLINIQUE :**

#### **1- INTEROGATOIRE :**

- § Age : nourisson (Rétinoblastome extériorisé+++), enfant (rhabdomyosarcome+++  
cellulite orbitaire), adulte (ODT, OINS et OIS, tumeurs)
- § ATCD :
  - Infection locorégionale : Cutanée, ORL : sinusite, abcès dentaire, DCA
  - Contage TB
  - Traumatisme
  - Pathologie générale (thyroïde, diabète, néoplasie, ID)
  - Prise médicamenteuse : AINS (Aggravation d'un tableau de cellulite)
- § Mode de survenue et évolution : aiguë, rapidement progressive ou progressive
- § Atteinte unilatérale ou bilatérale
- § Signes accompagnateurs : -BAV, dlr, rougeur, larmoiement
  - Diplopie +++++
  - Inflammatoires : minimes ou importantes
  - Généraux : dysthyroïdie, AEG...

#### **2- EXAMEN CLINIQUE** Bilatéral et comparatif

**V- AV** : fonction retentissement exophtalmie

**W- Examen des annexes :**

**Paupières** : Examen statique : Œdème palpébral, signes inflammatoires, ptosis, rétraction palpébral (paupière sup+++  
paup inf ±), masse au niveau du cadre orbitaire, Erysipèle...

Examen dynamique : Inocclusion ou malocclusion palpébrale, clignements rares, asynergie oculo-palpébrale (signe de Greafe = La PS ne suit pas le mvt du GO vers le bas)

**X- Caractériser l'exophtalmie :**

Ø **Mesure** :

- A l'inspection : Vue de face, profil, par-dessus (tête du patient penchée en arrière).
- Mesure objective clinique par l'exophtalmomètre de Hertel: Exophtalmie : si > 21 mm ou entre les 2 yeux > 2 mm

Ø **Uni** (Rhabdomyosarcome) **ou bilatérale** (ODT, OIS et OINS) :

Ø **Axile** (ODT, OIS et OINS) **ou non axile** (Tm GL, rhabdomyosarcome)

Ø **Evolution rapide** (Rhabdomyosarcome) **ou progressive** (ODT, OINS et OIS)

Ø **Pulsatilité** (FCC) **ou non**

Ø **Réductibilité** : éviter, peu de valeur sémio et risque de choc vagal ROC (réflexe

oculo-cardiaque)

Ø **Isolée ou associée**

-A des signes généraux

-A des signes inflammatoires (œdème palp, chémosis conj..)

-A une tumeur palpable entre le GO et la paroi orbitaire

-A des adénopathies

**Y- Oculomotricité** : limitation

**Z- Examen à la LAF** : retentissement de l'exophtalmie

Ø **Conjonctive** : sécrétions, chémosis, hyperhémie

Ø **Cornée** : kératite d'exposition voire ulcération ou abcès, hypoesthésie, risque de perforation et d'endophtalmie

Ø **TO** : HTO (/compression du GO)

Ø **DPAR** (/atteinte du NO)

Ø **AIC** : Sang dans le canal de Schlemm (signe de compression du GO)

Ø **FO** :

-NO : Normal, OP, AO

-Plis choroïdiens et/ou rétiens

⇒ **Signes de gravité** : Souffrance cornéenne et du nerf optique

**Examen général et somatique++++ (pour la recherche étiologique)**

## **B- PARACLINIQUES**

**Bilan de l'exophtalmie** : imagerie en PNO (plan neuro-orbitaire) pour mesure IOO (Indice oculo-orbitaire)

Ø Grade 1 : IOO = 70

Ø Grade 2 :  $70 < IOO < 100$

Ø Grade 3 : IOO > 100

§ TDM orbito-cérébrale

§ IRM orbito-cérébrale

**Bilan de retentissement de l'exophtalmie**

§ Lancaster / BOT (si diplopie et limitation)

§ CV, TC, vision des contrastes

§ Grille d'AMSLER

**Bilan étiologique**

§ **Imagerie**

TDM et/ou IRM orbito-cérébrale et du massif facial +++++

-Etude du contenu : mom, graisse orbitaire. Contenant : lyse, condensation, déformation osseuse.

-Etude des sinus de la face.

-Recherche d'un processus intraorbitaire : masse, collection...

Autres

-Phlébographie orbitaire/ echo/ Angio carotidienne : ± selon le contexte

§ **Bilan biologique**

-Thyroïdien : T3, T4, TSH, TRAK

- NFS+plq
- VS / CRP : Sd inflammatoire
- IDR à la tuberculine
- Etude bactériologique : Sécrétions conjonctivales, lésions cornéennes

§ **Anapath** : Biopsie musculaire ou masse si doute

## III- ETIOLOGIES ET CAT TTT

### A-Orbitopathies inflammatoires

#### 1- Spécifiques :

Critères communs : Etiologie connue, Histo et TTT spécifiques +++

##### a- Cellulite orbitaire (La plus importante à citer)

§ Infection aiguë du contenu orbitaire en arrière du septum

§ **Classification de Chandler** :

- Cellulite préseptale
- Cellulite orbitaire
- Abscessus sous périoste
- Abscessus orbitaire
- Thrombophlébite du sinus caverneux

§ **Etiologies** :

- sinusite max, éthmoïdale, frontale ou sphénoïdale.
- DCA
- Dacryoadénite, dacryocèle
- Extraction dentaire
- Infections à point de départ cutané : Erysipèle, furoncle
- Traumatisme avec CE intra-orbitaire
- Septicémies
- Infection oculaire (panoph) et péri-oculaire

§ **Clinique** : Exophtalmie douloureuse assez brutale axiale + contexte fébrile + œdème palpébral et chémosis conjonctival.

Puis limitation mvts oculaires, diplopie, BAV, HTO, FO : dilatation veineuse, OP.

§ **Complications**

- Cornée, NO
- HTO
- Collection intra-orbitaire
- Si pas de TTT : **thrombose SC** (céphalées,, AEG, ophtalmoplégie totale et

troubles sensitifs) à pc vital +++

§ **Examen ORL (sinusite)**

§ **Paraclinique** :

- Rx blondeau + TDM orbito-cérébrale : Dilatation des veines orbitaires, infiltration de la graisse, état des sinus, collection sous périoste, intra-orbitaire, élargissement du sinus caverneux.

§ **Cellulite de l'enfant** : Tableau bruyant, sinusite éthmoïdale+++, **HI+++** (infections VRS+++). Régression rapide sous ATBttt générale. Rarement drainage chirurgical.

Dc : rhabdomyosarcome +++

§ **Cellulite de l'adulte :**

- Svt évolution vers abcès avec exophtalmie non axile.
- Infection polymicrobienne
- Sinus frontaux et éthmoïdaux +++.
- Complications + fréquentes.
- TTT : ATBttt parentérale à large spectre adaptée aux germes.

§ **Germes :** bactéries +++( anaérobies, strepto pneumo, staph..), virus, mycoses, parasites.

§ **TTT :**

- Hospitalisation si : cellulite orbitaire, enfant, terrain de débilité, cellulite s'aggravant sous ATB orale, complications
- Arrêt des AINS

**Si origine bactérienne**

Ø TTT médical :

- ATB générale : Bi (si sinusite maxillaire aigue) ou tri - thérapie (si ethmoïdite aigue)

{ Augmentin 500mg \*3/j pdt 10j si DCA ou 1g \* 3/j pdt 10j si infection cut (Erysipèle)  
Flagyl 500mg \* 3 /j en IV  
Amiklin 15mg/ Kg/j  
Claforan 50mg/Kg en 3 perfusions / j

- Cortancyl 1mg/Kg/j après stabilisation de l'infection.
- Lavage du nez au sérum physiologique / Examen ORL+++
- Si thrombophlébite du SC : Avis neuro, anticoagulants.

Ø TTT chx : Drainage si collection/ permet un prélèvement pour adapter le TTT

**Origine parasitaire**

-KH

-TDM : image kystique, paroi se rehausse après inj PC

-Chercher une localisation hépatique/ pulmonaire

-TTT : Chx si accessible ou rupture du kyste ± TTT médical (Albendazole)

**Fongique**

-Terrain ID+++

-Aspergillose, mucormycose : Graves

-Biopsie confirme le DC

-TTT urgent, risque d'extension au SC

-Antifongiques : Amphotéricine B IV

**b- Vascularite :** Wegener, Churg ans strauss, PAN

**c- Granulomatoses :** sarcoïdose (localisation orbitaire et lacrymale, svt bilat), granulome à CE (CE orbitaire, kyste dermoïde rompu, matériau (implant))

d- **Autres** : sd Sjogren, histiocytose X

## 2- Non Spécifiques

§ Exophtalmie brutale ou progressive, uni/ bilat, douleur

§ Critères cliniques et biologique communs :

-Inflammation aigue ou subaigüe en dehors d'un contexte spécifique

-Forme chronique: peut mimer une tumeur (Intérêt Biopsie)

-Histologie : Infiltration cellulaire inflammatoire polymorphe

§ Etiologies les plus fréquentes : (myosite, dacryoadénite)

### **Myosite** :

-Douleur lors des mvt orbitaires, diplopie, hyperhémie conj au niveau des insertions des mom.

- Imagerie (TDM/IRM): Elargissement du muscle atteint dans son ensemble, y compris tendons.

-TTT : CT orale

ou IV bolus 1g /j pdt 3j (si atteinte bilat, multiple ou détérioration visuelle)

Si récidence ou résistance : biopsie musculaire. Si histologie montre une inflammation non spécifique : recours au TTT IS.

### **Dacryoadénite** :

-Exophtalmie non axile (en bas et en dedans), déformation en S de la paupière supérieure

-Imagerie : Elargissement à bords irréguliers de la GL avec rehaussement après inj du PC

-Association de maladies de système et la possibilité de lymphome (Biopsie justifiée)

-Dc : adénome pléiomorphe et adénocarcinome GL, si doute biopsie exérèse ou extemporané.

-TTT CT per os: 0,5mg à 1mg/Kg/j

## **B-Orbitopathie dysthyroïdienne** (A connaitre)

§ **La + fréquente des exophtalmies de l'adulte+++**

§ Le + svt liée à une hyperthyroïdie (Basedow ++, Hashimoto)

§ **Clinique** :

-Exophtalmie bilat, axile, parfois asymétrique d'évolution progressive

-Rétraction palpébrale/ asynergie oculopalpébrale

-Diplopie (svt verticale) par atteinte des mom,

-Signes de gravité : cornée (kératite d'exposition), NO (HTO, compression)

§ **Paraclinique** :

-Imagerie (TDM/IRM) : épaissement des muscles avec respect des tendons ( myosite) absence de tumeur si unilatérale.

-Bilan de retentissement : Lancaster, CV

§ **Complication redoutable : Exophtalmie œ démateuse maligne**

- Exoph devient rapidement dlrse, majeure,

- TTT :

Hospitalisation, CT urgente en bolus ± Rx orbitaire± tarsorrhaphie

Cl: Néosynéphrine car majore la rétraction palp avec risque de lux ant du GO

### § **Evolution**

- Phase active : poussées-rémissions : 12-18mois
- Phase rétractile séquellaire : Fibrose

### § **TTT**

- Etiologique : dysthyroidie
- Mesures d'hygiène : hygiène de la PS, arrêt du tabac, agents mouillants..
- Prismation si diplopie
- Blépharorrhaphie si atteinte cornéenne sévère, inoclusion palpébrale

#### **-Médical:**

Corticothérapie IV en bolus (4 cycles 500 mg/j pdt 3j à intervalle d'1 sem).

A la phase inflammatoire.

Relai per os dégressif sur 4 à 6 mois ± (Le bolus est supérieur à la voie orale)

**-Radiothérapie orbitaire** : 20 Gray répartis sur 2 semaines en complément à la CT pour limiter la durée.

#### **-Chirurgical** : dans cet ordre chronologique

1. Décompression orbitaire : osseuse, ou graisseuse ou mixte.  
Indications : pas de réponse au ttt médical, exposition cornéenne et/ou menace NO, BAV ou esthétique.
2. Chx oculomotrice
3. TTT de la rétraction palp sup ou inf
4. Chx palp esthétique

Différées

## **C-Rhabdomyosarcome** (A connaitre)

§ Tumeur maligne primitive de l'orbite la + fréquente chez l'enfant, masculin+++ , 2pics < 3ans et > 6ans mais possible à tout âge.

§ Exophtalmie aigue, non axile), inflammatoire (œdème paup, ptosis), rapidement évolutive, pas de dlr+++

§ Palpation : tum ferme à limites nettes ou imprécises

§ TDM voire IRM en urgence :

à DC : masse homogène bien limitée à biopsie en urgence avec examen extemporané.

à Extension locorégionale

§ Biopsie : **DC positif ++++**

§ Bilan d'extension : recherche de métastases : Rx poumons, SNC, BOM, bilan hépatique.

§ DC diff : Localisation orbit d'une leucémie, lymphome, métast RB, cellulite orbit

§ TTT : Biopsie exérèse, chimiottt voire radiochimiottt

§ PC : Selon le type histologique (Embryonnaire : bon PC, alvéolaire : mauvais PC)  
Selon l'extension au moment du DC

## **D-Métastases**

§ Primitifs les plus fréquents : Kc bronchique, sein

§ Uni / bilat

§ Imagerie : ostéolyse, ostéocondensation, autres sites métastatiques

§ PEC multidisciplinaire : opht - onco

## **IV-CONCLUSION**

- § ODT : 1 ère cause des exophtalmies de l'adulte
- § TDM/IRM : Etape indispensable pour évaluer la gravité, en corrélation avec la clinique
- § Enfant : Attention au rhabdomyosarcome

### **NB :**

- PS : paupière supérieure
- ODT : orbitopathie dysthyroïdienne
- OINS: orbitopathie inflammatoire non spécifique
- OIS : orbitopathie inflammatoire spécifique
- HI : haemophilus influenzae
- VRS : Voies respiratoires supérieures
- SC : Sinus caverneux
- GL : Glande lacrymale
- mom : muscles oculomoteurs

## **CONDUITE A TENIR DEVANT UNE HEMORRAGIE DU VITRE**

### **I-INTRODUCTION**

- § Epanchement sanguin de toute ou une partie de la cavité vitrénne.
- § Consécutive au saignement d'un vaisseau rétinien ou uvéal
- § Accident grave (Fréquence 0,7 pour 10000 habitants par an) vue ses complications.
- § Etiologies :



-Traumatique : contusion/ plaie  
-Non traumatique : complication du DPV et des tractions vitréorétiniennes chroniques secondaires à l'évolution des rétinopathies proliférantes connues ou méconnues.

§ Le Dc étiologique peut s'avérer difficile selon la densité de l'HIV, d'où l'intérêt de l'écho et de l'examen de l'œil adelphe .

§ Le traitement fait appel à la chirurgie endo-oculaire. Le caractère urgent de la vitrectomie est discuté au cas par cas.

## II-DC

### **A-CLINIQUE :**

§ HIV souvent unilatérale et spontanée.

§ Echo +++++ si absence de visibilité du FO

§ Répéter l'examen clinique et les échos

§ Examen de l'œil adelphe+++++++

### **1- INTEROGATOIRE :**

§ **Circonstances de survenue :**

Ø Unilatérale ou bilatérale

Ø Spontanée ou iatrogène (post-chirurgicale ou post-laser) ou traumatique+++

Ø Ancienneté des symptômes

Ø Episodes : unique ou HIV récidivantes (homme jeune : drépanocytose, Eales)

§ **Age** : enfant (trauma, prématuré, sd de Silverman (bb secoué), troubles hémat, rétinoblastome), adulte jeune (RD floride, traumatisme) et sujet âgé (RDP, OVR, DMLA...)

§ **Sexe** : grossesse (rétinopathie hypertensive sur toxémie gravidique, décompensation RD, troubles hématologiques)

§ **Race** : noire (drépanocytose)

§ **Signes fonctionnels** :

-Myodesopsies : Pluie de corps flottants ou de toiles d'araignée, voire opacité totale

-Photopsies

-BAV fonction de la localisation et de l'importance de l'épanchement.

§ **ATCD médicaux** :

-Diabète, HTA → vasculopathie ischémique

-Pathologie hématologique (drépanocytose, leucémie..),

-Autres (LED, syphilis, Wegener ..)

-Prise médicamenteuse : anticoagulants, antiagrégants

§ **ATCD ophtalmologiques** :

-Myopie (LDPR, DR),

-Pseudophakie (TVR à LDPR à DRR), aphakie,

-Ouverture de la capsulaire au laser YAG,

-Rétinopathie diabétique connue, OVCR,

-ATCD de laser Argon : PPR pour RDP ou OVR

### **2-EXAMEN OPHTALMOLOGIQUE** Bilatéral et comparatif

§ **AV** : variable (selon la densité), mais toujours au minimum PL(+). Jamais de PL (-)

- § **Cornée**: séquelles traumatisme oculaire, œdème (HTO)...
- § **CA** : si contexte traumatique, lésions associées : Hyphéma...
- § **Iris** : rubéose irienne
- § **Cristallin**
- § **TO** : glaucome (OVCR), GNV. Un tonus asymétrique inférieur à 10mmHg : **DDR**
- § **FO** : +++++ **Permet** :

DC

Couleur du tyndall: rouge (HIV récente)

Grader l'hémorragie

Topographie de l'hémorragie: -Localisée/ diffuse

-Intravitréenne, rétrohyaloïdienne

Etat du vitré post : décollé ou non

**Exploration de la PR** +++++ si l'HIV est peu dense

- Œil atteint: évaluation densité HIV
  - ü Stade 1 : hémorragie laissant voir toute la rétine et un TTT laser est possible
  - ü Stade 2 : les gros vx sont visibles mais l'hémorragie masque certaines zones périph où le laser est impossible
  - ü Stade 3 : lueur pupillaire rougeâtre et aucun accès optique au PP
  - ü Stade 4 : aucune lueur pupillaire
- Œil adelphe :
  - Rechercher de signes orientant le Dc étiologique: RDP, rétinopathie hypertensive, vascularites, anomalies vasculaires (macroanévrismes), DMLA avec néovaisseaux choroïdiens.

- § **PR** : +++++ à la recherche d'une déchirure rétinienne, DDR, orientation étiologique : rétinopathie ischémique (diab, HTA)

## B- PARACLINIQUES

- § **Echographie oculaire** : examen de choix si hémorragie dense
  - Ø Analyse morphologique du vitré : étendue, topographie, état du DPV (partiel, total)
  - Ø Recherche d'une cause : déchirure rétinienne, DDR, prolifération fibrovx pré-rétinienne, tumeur (choroïdienne ou rétinienne), dégénérescence maculaire,
  - Ø Etude dynamique des lésions lors des mvts du GO+++

### § **Autres examens** :

- Imagerie : si contexte traumatique
- AF : si on passe au FO avec suspicion de vascularites, rétinopathie ischémique (RDP), foyer chorio-rétinien, anomalie Vx, DMLA. Utile aussi pour l'œ il adelphe
- Bilan biologique
  - Ø EPHb : drépanocytose
  - Ø Glycémie
  - Ø Bilan d'hémostase si suspicion de troubles hémat
- Bilan des complications : **HIV ancienne**
  - Ø ERG : signes d'hémossidérose
- Bilan général : CardioVx/ hémato...

## C- ETIOLOGIES

### HIV non traumatiques

#### 1- DPV

- § Avec (20- 40 %) ou sans déchirure rétinienne (8%), avec (5-15%) ou sans DDR
- § FDR : sujet âge, myope, aphakie, capsulotomie, ATCD déchirures ou DDR
- § Physiopath HIV : Saignement par tractions sur la paroi d'un vaisseau

#### 2- Rétinopathies proliférantes

##### a-RDP

- § 1<sup>ère</sup> cause de néov (25- 35% des HIV)
- § HIV par tractions du vitré sur les voiles néov
- § Aggravation possible si poussées hypertensives
- § Svt atteinte connue, mal traitée ou surveillée
- § Echo : Importance des tractions, Existence d'un DPV, ou DDR
- § Angio si possible

##### b-Occlusion veineuse compliquée de néovx

- § 7-15%
- § Veine centrale et surtout **ses branches**
- § Angio
- § HTA svt associée

##### c-Hémoglobinopathie

- § Drépanocytose (la plus fréquente): +++ occlusion des capillaires rétiniens due à la falciformation des GR à rétinopathie ischémique bilatérale d'évolution insidieuse pouvant se compliquer de néovx rétiniens, DR par traction et hémorragies récidivantes
- § EP Hb
- § Thalassémie ±

##### d- Syndrome de Eales

- § Bilat, révélé chez l'adulte jeune par HIV récidivante
- § Physiopath HIV : occlusion Vx rétiniens  
Prolifération néovx
- § Clinique : rechercher une UA ou hyalite
- § DC : essentiellement angio : Association de territoires de non-perfusion parcourus de Vx fantômes et d'engainements Vx artériels et veineux, laissant diffuser la fluo, shunts Vx, microanévrismes

##### e-Vascularite et pars planite : Behçet, sarcoïdose

##### f-Autres

- § Rétinopathie proliférante par bas débit : FCC, sténose carotidienne, maladie de Takayashu
- § Syndromes d'hyperviscosité : leucémie, myélome multiple, gammopathie monoclonale

### 3-Anomalies vasculaire

#### a- Macroanévrismes

- § Dilatation anévrysmale sur le trajet d'une artère temporale
- § Cause svt méconnue, cause rare d'HIV non traumatique
- § Femme > 60 ans
- § HTA
- § Evolution : -Oblitération spontanée  
-Rétinopathie exsudative  
-Complications hémorragiques

b-Rétinopathie de valsalva: Hgie pré ou sous rétinienne, régression spt

#### c-Angiomatose rétinienne

- § Surtout maladie de Von Hippel : Hémangiome capillaire de la rétine
- § Rarement : Hémangiome caverneux...

### 4-Néovx choroïdiens (1- 4%)

- § DMLA : HIV fait suite à une Hgie sous rétinienne, I
- § Secondaire à la nécrose de la paroi d'un néov choroïdien
- § BAV précède l'HIV du fait des lésions rétiniennes
- § Myopie forte
- § Autres causes

### 5-Tumeurs

- § Mélanome: HIV lidaire à une nécrose tumorale ou à l'érosion d'un Vx choroïdien, parfois saignement d'un vaisseau tumoral lors de l'envahissement de la cavité vitréenne au travers de la rétine
- § Rarement : Rétinob, hémangiome caverneux...

### 6-Sd de Terson :

- § HIV lidaire à la diffusion à travers les gaines du NO d'une hgie sous arachnoïdienne (celle-ci peut être en rapport avec un traumatisme ou une rupture anévrysmale)
- § Svt bilat

### 7- Iatrogène

- § Récidive d'une hémorragie dans le SP après vitrectomie.
- § Fréquente chez le diabétique.
- § Résorption spt habituelle au bout de 8-10j. Si persiste > 15j : Faire un lavage chx du SP.
- § Causes : Excès de photocoagulation, sclérotomie sur le trajet d'un vaisseau ciliaire, ischémie du SA = String syndrome, après trab.

### 8- Enfant

- § Nné : Trauma obstétrical, RP des prématurés, Sd du bébé secoué
- § Enfant plus grand : Hérédo-dégénérescence vitréorétinienne, troubles de la coagulation, rétinoschisis lié à l'X, rétinoblastome, DVR, leucémie, toxocarose

§ Parfois étiologie inconnue

## **HIV post traumatiques**

Traumatisme oculaire direct (contusif ou perforant), trauma indirect (trauma crânien)

## **III- COMPLICATIONS - PC**

§ **Dépend de la densité de l'HIV et de son étiologie**

-Stade 1 et 2 : Régression spontanée en quelques semaines.

-Stade 3 et 4 ne disparaissent pas spt.

-Récidives fréquentes en cas d'avulsion vasculaire ou dans les rétinopathies proliférantes

§ **Complications tardives**

-Hémosidérose: Le métabolisme de l'Hb entraîne une libération du Fe toxique pour la rétine. Stade ultime : Extinction de l'ERG

-Glaucome : A cellules fantômes (obstruction du trab par des GR dépourvues d'Hb.  
Hémolytique: présentation identique mais les cellules sont rouge foncé  
Hémosidérotique : si HIV récidivantes ou CE en fer

-Prolifération vitréorétinienne : Prolifération fibrovasculaire ou gliale à partir de la limitante interne et peut se compliquer de DDR.

§ **Chez l'enfant : risque de myopie induite, amblyopie, strabisme**

## **IV- CAT TTT**

**BUT**

§ Optique : Retirer le vitré opaque.

§ TTT la cause HIV pour éviter les récurrences: Ex : Photocoagulation des zones d'ischémie...

§ TTT une éventuelle complication

## **MOYENS THERAPEUTIQUES**

§ Mise au repos du patient, position demi-assise, boisson abondante

§ Les possibilités tttques sont limitées en dehors d'une **vitrectomie**

### **1- Vitrectomie par la pars plana +++ ± Phakoexérèse**

§ TTT de référence

§ Récupération fonctionnelle liée à la pathologie initiale et à l'état rétinien

## **Indications**

§ A discuter selon la densité et selon sa cause.

§ N'est pas systématique en raison de son caractère cataractogène, risque de DDR  
Il daire, fréquence des récurrences hémorragiques dans les jours qui suivent le TTT.

§ Doit être réalisée précocement si :

Ø Suspicion déchirure rétinienne avant survenue d'un DR car l'HIV le risque de

PVR.

Ø DR constitué .

Ø Rubéose irienne imposant une PPR rapide .

Ø Hématome sous-maculaire récent.

Ø HIV stade 3 et 4 ayant peu de chance de se résorber spt.

Ø HIV récidivantes ( vitrectomie ± phakoexérèse).

Ø Enfant très jeune avec risque d'amblyopie.

## **2- Abstention- surveillance**

§ En dehors de ces situations urgentes, le délai de la vitrectomie varie en fct de l'importance du saignement et de sa vitesse de résorption lorsqu'une étiologie d'évolution chronique est retrouvée.

Ø Le TTT initial repose sur **le repos** en position ½ assise et des boissons abondantes associé à **une surveillance** clinique (AV et FO) et écho pdt environ 1 mois.

Ø La résorption se fait en général entre 1 et 3 mois en fct de la densité initiale de l'HIV

Ø Si pas de tendance à la résorption après 3 mois, proposer une vitrectomie.

## **3- TTT étiologique**

§ Drépanocytose

§ Diabète

§ TTT par irradiation de la tumeur après repérage Rx et écho. La vitrectomie n'est pas nécessaire pour appliquer ce TTT et n'est pas justifier sur le plan carcinologique.

§ Maladie de Eales : photocoagulation laser des territoires d'ischémies.

## **V- CONCLUSION**

-Accéder au PP le plus précocement possible : cliniquement ou échographiquement afin d'éliminer une urgence TTTque

-Savoir répéter les examens échographiques.

-Intérêt de la surveillance

-TTT de la cause

## **CONDUITE A TENIR DEVANT UNE IRIDOCYCLITE AIGUE (UAA)**

## **I-INTRODUCTION**

§ Inflammation de l'uvée antérieure: Iris, CC.

§ Forme anatomoclinique la plus fréquente des uvéites (2/3)

§ Urgence diagnostique et thérapeutique car risque de complications majeures (HTO, SIC, cataracte..)

§ Eliminer une fausse uvéite (tumorale)

§ Accéder tôt ou tard au FO+++++

§ Orientation étiologique **essentiellement clinique**: Anamnèse, examen clinique

bien conduit, parfois examens paracliniques orientés.

§ TTT : essentiellement symptomatique

Spécifique selon l'étiologie (permet de diminuer les récurrences)

§ Pc dépend de l'étiologie, la qualité et précocité de la PEC.

## II-DC

### A- CLINIQUE

#### 1-INTEROGATOIRE

§ **Identité** : Age, Sexe: homme (SPA+++ , Behçet), femme (sarcoïdose++), profession, mode de vie (rural, urban)

§ **SF** : dlr, rougeur, larmoiement, BAV, photophobie

§ **ATCDS généraux** :

-Prise médicamenteuse: interféron, rifabutine (uvéite à hypopion)

-Contact avec animaux (chiens et chats): toxoplasmose, toxocarose, borreliose ...

-Contage TB

-Symptômes cutanéomuqueux: aphtose buccale et/ou génitale, pseudofolliculites, erythème noueux, vitiligo, poliose (Behçet, VKH)

-Symptômes articulaires: douleurs lombaires, sacro-iliaques, talalgie (SPA)

-Symptômes gastro-intestinaux: diarrhées hémorragiques (RCH, Crohn)

-Symptômes pneumologiques: toux, dyspnée (TBK, sarcoïdose)

-Symptômes uro-génitaux: uréthrites (Sd de FLR)

-Statut immunitaire: VIH, chimiothérapie ...

§ **ATCD ophtalmologiques** :

-Oeil rouge, dlr, unilat, bilat ou à bascule

-ATCD chirurgie oculaire (Dc : hypopion à endophtalmie)

-ATCD traumatisme oculaire (Dc : CEIO passé inaperçu à endophtalmie)

§ **HDM** : Mode de début, évolution, uni/ bilat, réponse au TTT antérieurs, signes associés.

#### 2-EXAMEN OPHTALMOLOGIQUE Méthodique, bilatéral comparatif

A- **AV** : loin/ près. S/C et A/C

B- **Sclérite/ épisclérite** (collagénoses, vascularites)

C- **Zona ophtalmique ?**

D- **Conjonctive** : CPK, nodules conjonctivaux (sarcoïdose)

E- **Cornée** :

Ø Ulcère cornéen, Kératite dendritique, infiltration stromale, endothélite: (kérato-uvéite) : Herpès.

Ø Kératite interstitielle : syphilis

Ø Sensibilité cornéenne

Ø PRC :

- Siège : diffus, inférieurs...
- Couleur : blancs, translucides, pigmentés
- Taille :

- Absent ou poussière: Uvéite **non granulomateuse** (UNG) : HLA B27, Behçet
- Moyens : PRC en peau de léopard (Herpès : HSV, CMV)
- Gros : graisse de mouton (TB, sarcoidose, syphilis, VKH)

**Granulomateuse (UG)**

**F-CA :**

- Ø Tyndall de CA (1 à 4+), mesure objective par ophtalmométrie automatisée
- Ø Hypopion: parfois minime vu en gonioscopie+++ (HLAB27, Behçet, Rifabutine, endophtalmie (trauma ou chir récente)
- Ø Hyphéma: Herpès++++

**G- Iris :**

- Ø Nodules: rebord pupillaire: Koeppe et/ou stroma: Busacca) (Sarcoïdose, TBK, VKH, syphilis..)
- Ø Synéchies : SIC, synéchies antérieures périphériques (SAP) vues en gonioscopie. Les synéchies constituées témoignent d'épisodes aigus anciens.
- Ø Atrophie irienne : sectorielle (uvéite herpétique)
- Ø Myosis

**H- TO :**

- Ø Normal
- Ø HTO : uvéite hypertensive et/ou complication des synéchies.

**I- Cristallin** : cataracte par inflammation ou corticothérapie (surtout si automédication)

**J- FO+++++ obligatoire :**

- Éliminer une panuvéite (Behçet, sarcoïdose)
- Foyer rétinohoroïdien (toxoplasmose)
- Rétinite (virale, syphilis, Behçet ...)
- Œdème maculaire (HLA B27)
- Œdème papillaire
- Engainements Vx

**Si visibilité gênée à examiner dès que inflammation du SA +++++**

**Au terme de l'examen clinique:**

- 1-Éliminer une cause infectieuse: (svt unilat, nécessite un TTT spécifique)**
- 2-Différencier : Uvéite aiguë (évolue moins de 3mois) / insidieuse (Fuchs, Arthrite juvénile idiopathique de l'enfant +++)**

**3-Éliminer une fausse uvéite (DC différentiel) :**

- Tumorales : Rétinoblastome, leucémie aiguë, (Enfant)  
Lymhome oculocérébral primitif

**Hypopion**

- Non tumorales: CEIO, GNV, endophtalmie, ulcère cornéen à hypopion, DR vieilli, HIV...

**4-Préciser si l'uvéite est :**

- Uni-bilat

**Orientation diagnostique étiologique**



- Granulomateuse ou non
- Hypertensive ou non
- Synéchiante ou non
- Isolée ou associée à une atteinte du SP



## B- PARACLINIQUES

### Bilan de 1<sup>ère</sup> intention devant uvéite antérieure (selon les recommandations)

- § NFS + plq
- § VS / CRP : Sd inflammatoire
- § IDR à la tuberculine +/- Quantiféron
- § Rx pulmonaire
- § TPHA / VDRL
- § ECA
- § Typage HLA : surtout B27 (B51 de la maladie de Behçet n'est pas obligatoire)

### Chez l'enfant : +++++

- § Anticorps antinucléaires (ANCA)
- § Anti-DNA natifs
- § Facteur rhumatoïde

### Bilan complémentaire en fonction des orientations étiologiques :

- § Rx de SEZE : rachis dorso-lombaire et sacro-iliaque : UANG + jeune homme + douleurs lombaires (spondylarthropathies)
- § Sérologie toxoplasmose/ VIH/ lyme
- § Prélèvement CA ou vitrectomie voire biopsie rétinienne : PCR et CCI (coefficient de charge immunitaire) : Herpès, toxoplasmose..
- § Imagerie : CEIO (DC diff)

## C- ETIOLOGIES

### 1- Devant une UNG :

#### Unilatérale :

- § Uvéite antérieure idiopathique
- § Spondylarthropathies : Classifications
  - Chez l'adulte :
    - SPA (spondylarthrite ankylosante)
    - Fiessenger-Leroy-Reiter= Arthrite réactionnelle (FLR syndrome)
    - Rhumatisme psoriasique
    - Enterocolopathies chroniques
    - Inclassables
  - Chez l'enfant :
    - SPA juvéniles
    - Fiessenger- Leroy - Reiter juvénile
    - Arthrite psoriasique
    - Arthropathies associées aux enterocolopathies
    - Inclassables
- § Behçet

## **Bilatérale :**

- § AJI : fréquente chez l'enfant mais uvéite **insidieuse+++**  
Gravité des complications: Kératopathie en bandelette, cataracte, glaucome, amblyopie, **atteinte SP +++++**)
- § Collagénoses: PR, Wegener
- § VIH ±
- § VKH

## **2- Devant une UG :**

### **Unilatérale**

- § Herpès : HSV, VZV, CMV
- § Sarcoïdose
- § Posner Schlossman
- § Uvéite phacoantigénique
- § NB : Fuchs donne une UG unilat le plus svt mais chronique

### **Bilatérale :**

- § Sarcoïdose
- § TB
- § Syphilis
- § Lyme
- § ±VKH
- § HTLV 1
- § Uvéite parasitaire (ascaridiose..)

## **D- PARTICULARITES DE L'ENFANT**

- § DC au stade de complications (strabisme, amplyopie, KP en bandelette, cataracte, HTO, complications générales des corticoïdes : retard de croissance)
- § Problème d'observance au TTT
- § Le plus souvent idiopathique
- § Etiologies
  - AJI +++++: féminin, asymp, œ il blanc dlr, **insidieuse, bilat (75%), UNG**
  - Spondylarthropathies +++ : Aigue**, garçon, uvéite à bascule
  - Behçet +
  - sarcoïdose +
  - VKH +

## **E- COMPLICATIONS DES UAA**

- § KP en bandelette
- § Cataracte : chronicité, CT
- § HTO et glaucome
- § Iris : synéchies, atrophie
- § PP : hyalite, œ dème maculaire (HLA B27), papillite

## III- CAT THERAPEUTIQUE

**BUT** : Lutter rapidement contre :

- § Une infection associée
- § L'inflammation ++++
- § HTO
- § La formation de SIC

**TRAITEMENT SYMPTOMATIQUE** (basé sur la corticothérapie)

### Cycloplégiques:

Tropicamide (Mydriaticum\*), néosynéphrine\* voire atropine\* 1% (uvéites fortement synéchiantes même si initialement peu inflammatoire) : 1gtte /10 min jusqu'à lâchage puis 1gtte x 2/j et effet antalgique. !!! chez enfant : risque d'amblyopie.

### Corticothérapie:

§ **Topique** : Si uvéite antérieure aigue isolée:

-Dexaméthasone: **1 gtte/h (24gtte/j) pdt 2j** avec un control après 24h puis progressive fonction de l'évolution clinique: **1gtte/2h (12gtte /j) pdt 3j** à **1gtte/3h (8gtte /j) pdt 3j** à **1gtte/4h (6g/j) pdt 3j** à .... à Jusqu'à **1g/j pdt 7j**.

-Si rechutes fréquentes : Alternier avec un corticoïde moins puissant : Rimexolone (Vexol\*) : pendant 7-15j avec progressive.

§ **Injections sous-conj. de corticoïdes** : 1 inj / j pendant 3 à 5 jours **ou latérobulbaire** : si UA unilat avec inflammation importante.

§ **Corticottt per os** :

-Si cas sévère, en même temps que ttt local (1mg/kg/j de prednisone)

. -Si UA avec manifestations extra-oculaires (Behçet, VKH..)

-Sclérite associée

**Hypotonisants** : Proscrire les analogues de la PG, 2 adrénérique

**Immunosuppresseurs** : Si récides importantes ou complications : discuter IS conventionnels (méthotrexate, azathioprine, cyclophosphamide) voire dans des cas très sévères : anti-TNF- .

## **TRAITEMENT SPECIFIQUE**

§ **Antiviraux** surtout VO

**-HSV/ VZV :**

- Aciclovir cp : 200mg \* 5/J à 400mg \* 5 /j
- Valaciclovir (cp 500mg): 1g \* 3/j
- Durée : pleine dose pendant **7-14j** puis doses dégressives sur durée totale de **1-3mois**.
- La voie IV (exceptionnelle en cas de sévérité) : Aciclovir : 10mg/Kg/8h

-**CMV** : En cas de mauvaise réponse au TTT : suspecter **CMV** : PCA et PCR.  
TTT: Valganciclovir per os (cp 450mg) : 2cp \* 2/j

**-Si récurrences fréquentes :**

- TTT antiviral prolongé :
  - Aciclovir : 2cp\* 5/j pdt 5-12j puis 2cp \* 2/j pdt 3 mois jusqu'à 1 an
  - Valaciclovir : 1cp \* 2/j pdt 5-12j puis 1cp/j pdt 3 mois jusqu'à 1 an
  - Durée selon la sévérité des récurrences
- CT topique prolongée jusqu'à dose minimale efficace : ex : 1g \* 2/j 1jour sur 2

§ **Antibactériens**

- TB : Isoniazide, Rifampicine, PZA, Ethambutol pdt 2mois puis Iso et Rifam pdt 4mois
- Syphilis : Pénic G : 14 à 24 millions unités/j pdt 3 sem
- Lyme : Ceftriaxone 2g/j pdt 21j

§ **Uvéite phacoantigénique**

- Rupture chx ou traum de la capsule ant ou en cas de cataracte hypermûre (avec libération des protéines crist dans la CA)
- TTT : Chx avec préparation CT avant et après (cf plus loin)

**TRAITEMENT DES COMPLICATIONS**

**A-SIC**

- § **Pas de SIC** : cycloplégie immédiate maintenue jusqu'à disparition de l'inflammation. En cas AJI, SPA même si apparence peu inflammatoire. Atropine : 1g \* 2/j. Mydriaticum si risque faible de SIC.
- § **SIC récente** : Cocktail de collyres mydriatiques (mydri + néos + Atropine) : 1gtte/ 5min jusqu'à lâchage puis Atropine seule : 1g \* 2/J

**B-HTO et glaucome**

- § **HTO** : TTT inflammation + TTT hypotonisant : pas de PG ou 2 adrénégique.
- § **Glaucome Ildaire** : TTT comme GCAO. Si chx prévue (Trab ou SPNP) mêmes précautions que pour chx de cataracte. Usage d'anti-métabolites.
- § **Glaucome cortisonique** : TTT comme GCAO, privilégier l'épargne cortisonique.
- § **Glaucome Ildaire** à une séclusion pupillaire : Iridotomie ou iridectomie en dehors de toute inflammation avec couverture CT.

**C-Cataracte**

- § TTT chx en fonction de l'AV
- § Précautions de chx : -Accalmie pendant 3mois
  - Si étiologie virale : antiviraux + CT.
  - Privilégier l'implantation dans le sac et les sutures

**Stratégie Anti-inflammatoire : +++++**

### 1-Pré-opératoire

- Prédnisone : 0,5mg/Kg/j pdt 3j
- Aciclovir/ valaciclovir 4g /j ou IV (10mg/Kg/8h) si herpès

### 2- Per-opératoire

- Bolus méthyl prédnisolone 4mg/Kg
- Inj intracaméculaire de dexaméthasone ou sous conj (200 ug)

### 3-Post opératoire

- Maintenir 1mois après chx
- Diminution progressive de la CT orale et des antiviraux per os
- TTT CT topique
- Tjrs antibioprophylaxie

## **SUIVI**

- § Contrôle / jour pdt 3 jours puis / semaine pdt 2 semaines puis / mois jusqu'à maîtrise totale de l'inflammation.
- § Education du patient en l'encourageant à consulter en cas de poussée inflammatoire et explication sur les dangers de l'automédication et de la non-observance du ttt.

## **IV- CONCLUSION** Face à une UAA toujours

- § Examiner le SP (parfois après 24h à 48h)
- § Eliminer une fausse uvéite
- § Pratiquer un bilan minimal
- § Proposer un TTT intensif

- NB :** -UUA : uvéite antérieure aigue
- KP en bandelette : kératopathie
  - UNG : uvéite non granulomateuse -UG : uvéite granulomateuse
  - GCAO : glaucome chronique à angle ouvert
  - CT : corticothérapie

## **Annexe uvéite antérieure aigue**

### **Devant une uvéite à hypopion :**

- Endophtalmie
- HLA B27
- Behçet
- Herpès (hyphéma)
- Toute uvéite sévère

### **Devant une uvéite hypertensive :**

- Sarcoïdose
- TB
- Herpès
- Posner
- Fuchs
- Syphilis

**Devant une uvéite synéchiante :**

- SPA
- AJI
- Sarcoïdose
- TB

## **TRAUMATISME DU NO**

### **I-INTRODUCTION**

- § NO : nerf systématisé avec vascularisation terminale.
- § Lésion traumatique svt dans un contexte d'urgence vitale (polytrauma)
- § Terrain : Homme, trauma violent (AVP, chute, agression).
- § DC parfois méconnus si pas de lésions du GO associées.
- § 3% des fractures de l'étage moyen du massif facial donnent une NO post traumatique
- § Difficultés d'ordre :
  - DC

- TTTque
- PC

## II-MECANISMES

- § Contusion directe : entraînant une nécrose
  - Rupture des artérioles du canal optique : → Infarctus par hématome NO ou ses gaines
  - œdème localisé : → compression NO et Vx
- § Fracture du canal optique : Compression par fragments osseux
- § Etirement neuronal
- § Atteinte de la microcirculation du NO
- § Mécanisme indirecte : Hématomes extraduraux, œdème cérébral, HTIC, hématome orbitaire...
  - Interruption du transport axonal et de la microcirculation intrinsèque et extrinsèque → Aggravation de l'ischémie → Compression de l'œdème.

## III-ETUDE CLINIQUE

### ANAMNESE

- K-** Circonstances du traumatisme
- L-** PCI ?
- M-** ATCD généraux
- N-** ATCD ophtalmologiques
- O-** Sx fonctionnels : BAV variable rarement bilat, svt profonde, dlr, larmolement, rougeur...

### EXAMEN CLINIQUE Bilatéral et comparatif

**P-** Eliminer une urgence vitale

**Q-** **TDD : Traumatisme du SP du NO**

**R-** **AV** : variable, pas de PL dans 40% des cas +++++

**S-Examen des annexes**

**T-** **Motilité oculaire**

**U-** **RPM** : DPAR + (sauf si atteinte bilat, atteinte des voies afférentes du III, atteinte irienne, lésions rétinienne associées)

**V-** **Cadre orbitaire**

**W-** **LAF** :

-Bilan lésionnel : Etat du GO, TO, SA, ...

-**FO** :

- Ø Normal au début ou hémorragie péripapillaire +++
- Ø Tardivement : AO (en plusieurs sem à mois) totale ou sectorielle
- Ø Parfois œdème (par propagation de l'œdème du NO)

## IV-ETUDE PARACLINIQUE

- X- CV : pas de déficit pathognomonique
- Y- Imagerie
  - ü Echo : si opacité des milieux/ Intérêt dans l'avulsion du NO/ Lésions oculaires associées
  
  - ü TDM : Etude des lésions cérébrales, fracture orbitaire, fracture du massif facial, FCC
    - Signes directs : Avulsion, élargissement des gaines, CE, esquilles osseuses, fracture du canal optique (coupes millimétriques)
    - Signes indirects : Hémosinus
  
  - ü IRM : Plus sensible
    - Analyse du tissu mou, œdème, hématome, section
    - Recherche d'un hématome de la gaine du NO
- Z- PEV :
  - ü Altérés du côté atteint
  - ü Interprétation difficile si maculopathie associée
  - ü Intérêt pour le PC et la surveillance (soit évolution vers l'augmentation de l'amplitude ou vers l'extinction)

## V-FORMES CLINIQUES

### Avulsion du NO

- A- Arrachement du NO au niveau de la lame criblée : rare.
- B- Svt après traumatisme isolé du GO
- C- Partiel ou complet
- D- Gravité parfois discordante avec la cause :
  - Sur contusion : mécanisme correspondant à une rotation extrême et forcée de l'œil → Traction et rupture des fibres optiques
  - Sur agent intrusif nasal entre orbite et GO → rotation interne → Traction mécanique violente.
- E- DC clinique aisé si milieux clairs et papille dégagée : Aspect de **cratère papillaire** (papille vide) mais svt papille masquée par hémorragie péripapillaire, rétrohyaloïdienne ou vitrénne.
- F-Si FO impossible :
  - Ø Echo mode B : Fossette hypoéchogène en arrière du NO ou « trou dans la région papillaire »
  - Ø TDM : indispensable

### Plaie du NO/ CE tranchant

- G- Ant : au point d'entrée de l'ACR
- H- Post : idem que les trauma post du NO

### CE au niveau du NO (projectiles d'arme à feu)



## **VI-EVOLUTION**

- I- Spontanée : difficile à prévoir
- J- Récupération : rare, très partielle
- K- Svt stabilisation et atrophie optique (AO)

## **VII-PEC**

### **Moyens :**

- L- Corticothérapie : IV (Mégadose : 1g/j pendant 3j)
- M- Décompression chirurgicale des gaines du NO
- N- Combinaison des 2
- O- Simple surveillance

### **Indications :**

P-CT : est très discutée, de moins en moins utilisée. A éviter si perte de connaissance.

Q- Décompression chx :

Ø Indication

- Esquille osseuse menaçant le NO
- Hématome de la gaine du NO
- Hématome sous périosté ou rétrobulbaire

Ø Taux de réussite faible au long court (16% après 6 ans)

Ø Possibilités de répéter les décompressions mais techniquement difficiles.

Ø Risque de :

- Lésions du NO : 1-2% : Risque de cécité
- Risque de OACR / OVCR

## **CONDUITE A TENIR DEVANT FRACTURE DE L'ORBITE**

### **INTRODUCTION :**

Des fractures intéressant une ou plusieurs parois de l'orbite, survenant souvent dans des conditions de poly traumatismes d'où l'approche multidisciplinaire.

### **DIAGNOSTIC POSITIF :**

#### **ANAMNESE**

§ Age : enfant et adulte jeune (fracture en bois vert ou en trappe à URGENCE)

CHIRURGICALE) / ATCD : vaccination anti tétanique

§ Circonstances et mécanisme du traumatisme : AVP, agression, chute (aspect médico-légal), accident de travail, troubles de conscience (éliminer une urgence neurochirurgicale si fracture **toit** de l'orbite)

§ Heure du dernier repas

§ SF : douleur, diplopie, rhinorrhée, épistaxis

## **EXAMEN CLINIQUE : après avoir éliminé une urgence vitale / bilan lésionnel complet**

### 1- Ophthalmologique : Eléments à évaluer : complet bilatéral et comparatif

§ AV : variable, fct lésions associées

§ Examen orbitaire minutieux

Ø Inspection de la statique et symétrie des GO : enophtalmie, exophtalmie, Œdème et ecchymose palpébraux

Ø Palpation du cadre orbitaire : Douleur en regard de la fracture, Sensation de déformation en marche d'escalier (rebord orbitaire inférieur ++), Emphysème sous cutané, **sensibilité** sus ou sous orbitaire

Ø Limitation de la motilité oculaire :

- Diffuse : souvent due à un hématome ou un œdème
- Diplopie et limitation : incarceration
  - Paroi interne : limitation des mouvements horizontaux
  - Plancher : limitation des mouvements verticaux
- Test de Duction forcé (TDF) : sous anesthésie locale : en cas d'incarcération musculaire, on aura une limitation franche

§ Annexes : plaie paup, traumatismes des voies lacrymales, plaie conj, plaie sclérale

§ SA : abrasion voir plaie de cornée, Hyphéma, RPM, lésions iriennes

§ SP : HIV, DPV, traumatisme du nerf optique, œdème rétinien contusif, Hgies rétiniennes, Déchirures rétiniennes, DDR

### 2- Avis ORL et NCH

## **EXAMENS PARACLINIQUES :**

1- **Rx.des orbites Face/profil/incidences spéciales:** importance diminué par le dvpt de l'imagerie : Discontinuité osseuse, CEIO ou intra orbitaire, hémosinus

2- **TDM orbitaire** : examen de choix ++, coupes axiales et coronales fines de 2 mm : siège et étendu de la fracture, incarceration des tissus mous (graisse orbitaire et MOM) à travers le foyer de fracture (signe de la goutte si fracture du plancher), contenu orbitaire : CE, hématome, exo ou enophtalmie, pneumo orbite, hémosinus, lésions associées

3- **IRM orbitaire** : mieux analyser les tissus mous, CI si CE magnétique

4- **Test de lancaster** : visualiser la restriction musculaire et permet le suivi de l'évolution

5- **Autres examen** : en fct des lésions associées

## **Formes cliniques en fonction du type de la fracture :**

**Fracture du plancher de l'orbite** : la + fréquente

Mécanisme contusif indirect : hyperpression du contenu orbitaire à rupture du plancher ou mécanisme direct par traumatisme direct sur le rebord inférieur.

### ***Fracture isolée du plancher par blow out : (éclatement du plancher)***

- § Tableau clinique souvent masqué par : Œdème, ecchymoses
- § Douleur à la tentative d'élévation voire fixité à diplopie verticale : atteinte musculaire d'origine neurogène ou d'origine mécanique par incarceration dans foyer de fracture.
- § Déformation en marche d'escalier du rebord orbitaire inférieur, emphysème sous cutané orbitaire
- § Hypoesthésie voire anesthésie du territoire du nerf sous orbitaire inférieur (joue, lèvre sup, gencive)
- § Enophtalmie (indication chirurgicale)

### ***Fracture du plancher en bois vert ou en trappe :***

- . Urgence chirurgicale : ischémie et fibrose musculaire d'installation rapide
- . Essentiellement chez l'enfant et adolescent dont les os sont souples
- . Mécanisme : le plancher fracturé se remet en place avec incarcerations des éléments herniés : aponévrose, graisse, muscles
- . Clinique : hypotropie, blocage de l'élévation avec douleurs au cours des tentatives d'élévation, diplopie verticale nette, TDF +
- . Para clinique : Lancaster confirme l'atteinte et imagerie : très pauvre

### **Fracture de la paroi interne (os éthmoïdal)**

- § Seules, rares. Le + svt associées à des fractures des autres parois
- § Œdème, ecchymoses, douleurs, emphysèmes sous cutanée orbitaire
- § Epistaxis
- § Diplopie horizontale par limitation du droit interne

### **Fracture du toit de l'orbite (os frontal) (Blow in)**

- § Isolée, rare. Le + svt chez **les enfants. Urgence neurochirurgicale +++**
- § Œdème, ecchymoses, hémorragies s/conj, douleurs, emphysèmes
- § **Risque** de lésions méningées : issue de LCR, rhinorrhée à risque de méningite
- § Exophtalmie : GO déplacé en bas et en dehors svt **pulsatile** (pulsations cérébrales par la dure mère)
- § Atteinte du releveur : ptosis ou MOM : diplopie
- § Si Fr. étendue en arrière : Sd de fente sphénoïdale : ophtalmoplégie, ptosis, mydriase

### **Fracture de la paroi externe (os zygomatique)**

- § Paroi robuste. Fracture suite à traumatisme violent.

### **CAT TTT : (TDD : fracture isolée du plancher de l'orbite)**

**But** : restaurer par voie chirurgicale l'anatomie de l'orbite

**Moyens** : collaboration maxillo-faciaux, neurochir :

§ TTT médical :

- + SAT /VAT si traumatisme ouvert, ATBthérapie prophylactique couvrant germes anaérobies. (Amoxicilline + acide clavulinique)
- + Corticothérapie orale (prédnisone), antalgiques

§ TTT chirurgical : **Indications** :

+ Immédiat :

Ø Fracture en trappe (48 premières heures) = urgence chirurgicale

+ Chirurgie différée dans les 15 jours : au moins 1 de ces critères : (E-DPV)

- Ø **Diplopie mécanique** persistante avec TDF +
- Ø **Enophtalmie > 2 mm** avec séquelles esthétiques majeures
- Ø **Ptose** du GO
- Ø **Volumineux défaut osseux** (>50% surface du plancher)

+ Absence d'indication chirurgicale et surveillance (E-DR)

- Ø **Diplopie** minimale
- Ø **Restriction** minimale
- Ø **Enophtalmie** minime

Technique chirurgicale :

- § Incision transconjonctivopalpébrale, ou cutané palpébrale inférieure ou sous ciliaire à 2 mm du bord libre
- § Dissection dans un plan de clivage entre septum et orbiculaire
- § Repérage du rebord orbitaire au doigt
- § Incision le long du rebord orbitaire et clivage du périoste
- § Désincarcération du tissu orbitaire hernié après avoir délimiter la fracture
- § Eviter de léser les MOM et le paquet vasculo nerveux infra orbitaire
- § Reconstruction du défaut osseux par un matériel synthétique (telfon) si fracture de petite taille, auto greffe osseuse (crête iliaque) si grande fracture
- § Suture du périoste par fil résorbable (ex : vicryl 4/0)
- § Suture de la voie d'abord (vicryl 6/0 et soie noire 6/0)
- § ATBthérapie générale.
- § Surveillance post opératoire : lancaster

Evolution - Complication :

- Consolidation rapide : 1 - 2 semaines
- Hémorragie : peu grave
- Infection : ATB systématique si ouverture sinusienne
- Anesthésie du territoire du nerf sous orbitaire

Prévention : ++ sensibilisation de la population à la gravité des traumatismes oculaires

## **CAT DEVANT UN HYPHEMA**

### **INTRODUCTION - DEFINITION**

- § Présence de sang dans la CA. Le + svt post-traumatique, plus rarement spontanée liée à une pathologie sous-jacente générale et/ou oculaire.
- § C'est une urgence thérapeutique

### **CONDUITE DIAGNOSTIQUE :**

#### **ANAMNESE**

- § **Age du patient** ++ : enfant, adulte jeune, âgé
- § **Contexte traumatique** : éliminer une urgence vitale, date (consultation immédiate après

trauma ou non), type et mécanisme : traumatisme contusif (balle, coup de poing, bouchon), traumatisme perforant.

§ **Pathologie générale** : diabète (suivi ophtalmologique, RD), HTA, pathologies hématologiques (drépanocytose, hémophilie, thrombocytémie), hémopathies (leucémies).

§ **Pathologie oculaire** : RD, glaucome (OVR), tumeurs (mélanome irien, corps ciliaire), malformations vasculaires iriennes (angiome), tumeurs intra oculaires.

§ **Chirurgie oculaire** (lésion irienne) : cataracte, filtrante (trabéculéctomie)

§ **Laser Yag** : iridotomie

§ **Prise médicamenteuse** : AVK, antiagrégants plaquettaires

§ **SF** : DI, photophobie, BAV variable

### **EXAMEN CLINIQUE : bilatéral et comparatif, bilan lésionnel complet**

**R- AV** : fct importance hyphéma, complications (hémotocornée, HTO, synéchies) et lésions oculaires associées (cataracte post-traumatique, lésions SP (HIV, œdème de Berlin..))

**Examen oculaire complet à l'exception de la pose du V3M (pas de gonioscopie ni d'indentation sclérale à risque de mobilisation caillot et saignement secondaire)**

**S-Cornée** : abrasion cornéenne voire plaie si traumatisme, œdème de cornée si HTO, début d'hémotocornée si consultation tardive

**T- CA** : Apprécier l'**importance** de l'hyphéma : **Stadification**

Ø Stade 0 : tyndall hématique

Ø Stade 1 : < 1/3 CA

Ø Stade 2 : 1/3 - 1/2 CA

Ø Stade 3 : > 1/2 CA

Ø Stade 4 : total

Apprécier son **ancienneté** : caillot sédimenté, sang frais

§ **Iris** : rubéose irienne (hyphéma spontanée ou par traumatisme minime), lésions associées (iridodialyses, ruptures sphinctériennes,) SIC ou SAP.

§ **RPM** direct et consensuel

**U- TO** : normal ou élevé voir anormalement abaissé

**Si hyphéma total et globe hypotone à suspecter une plaie du GO (plaie sclérale+++)**

**V-** Cristallin : transparent, cataracte post trauma rompue ou non rompue, sub-luxé, luxé en antérieur ou en postérieur dans le vitré si traumatisme oculaire violent.

**W-** Vitré : clair, HIV, DPV

**X-** FO : trauma du NO, œdème rétinien, hémorragies rétiniennes, déchirures rétiniennes, DDR, RDP, signes d'OVR ...

### **EXAMENS PARACLINIQUES :**

Bilan réalisé si contexte trauma : Rx orbites, TDM voire IRM. Echo oculaire douce si suspicion de lésion du SP (HIV, DR).

Bilan biologique si hyphéma spontané : souvent orienté mais pas en urgence

### **CAT THERAPEUTIQUE à URGENCE** (cas de l'hyphéma post-traumatique)

#### **HOSPITALISATION : +++**

§ Hyphémas stade 3 et 4

§ Enfants et patients non compliants

- § Complications : HTO mal contrôlée, hématornée
- § Lésions oculaires associées
- § Troubles de la crase sanguine associée / Drépanocytose associée

## **TRAITEMENT AMBULATOIRE**

Dans les autres cas : hyphéma stade 1 et 2, patient compliant avec le repos sans lésions oculaires associées ni troubles de la crase sanguine avec TO satisfaisant et absence d'hématornée.

## **MESURES RECOMMANDEES**

- § Repos au lit en position ½ assise / boissons abondantes (3 l/j)
- § Pansement occlusif (à but antalgique), si enfant : Port d'une coque transparente pour protéger l'œil d'un second traumatisme

## **TRAITEMENT MEDICAL**

- § **Corticothérapie** topique ou per os.
  - § **Proscrire : les AINS per os, Aspirine à visée antalgique**
  - § **Cycloplégiques** à longue durée d'action : Atropine 1% : 1 gte 2 à 3\* /j
    - Ø Eviter mouvements pupillaires : risque mobilisation caillot et saignement secondaire
    - Ø Effet antalgique
    - Ø Empêche ou permet de faire lâcher les synéchies postérieures (SIC)
  - § **Hypotonisants** si HTO
    - Ø Locaux : -B, IAC, 2-adrénergiques. **Eviter prostaglandines** (effets pro-inflammatoires)
    - Ø Généraux : agents hyperosmotiques (Mannitol\* 20 % en flash IV (250- 500 mg))  
acétazolamide (Diamox\*) : amp 500 mg IV ou cp 250 mg avec supplémentation potassique
  - § **Antifibrinolytiques peros** (acide tranexamique et acide aminocaproïque Amicar\*) : diminue le risque le saignement secondaire.
- Proscrire acétazolamide et agents hyperosmotiques si drépanocytose. +++**

## **TRAITEMENT CHIRURGICAL (Lavage de CA) : d'emblée ou au cours du suivi si :**

1. Hématornée microscopique débutante
2. HTO > 24 mmHg avec hyphéma stade 3 ou 4 pdt > 5 j : risque d'hématornée
3. HTO > 60 mmHg plus de 2 j : risque d'atrophie optique
4. HTO > 24 mmHg plus de 24h ou pics répétés d'HTO > 30 mmHg sur drépanocytose
5. Absence de résorption de + de 50 % de l'hyphéma au-delà de 8 j

**Technique** : sous A/G : 2 incisions cornéennes limbiques (90°) + lavage par solution saline tiède + aspiration (canule simple ou à double courant). Possibilité de fragmentation caillot par vitréotome.

**TRAITEMENT ETIOLOGIQUE** : associé au ttt de l'hyphéma si **spontané** +++ en collaboration avec l'hématologue.

- § Drépanocytose : race noire africaine + atteinte, Dc (ATCD Fx, EP Hb), prédisposition à

l'HTO, au saignement secondaire avec risque + important d'évolution vers l'atrophie optique (AO).

§ Hémophilie : facteurs de coagulation (ATCD perso et Fx)

§ Thrombocytémies sévères : culots plaquettaires

§ Pathologie sous-jacente (diabète, glaucome), rétinopathie **ischémique** proliférante : **PPR** en **8 jours** voire IVT d'anti-VEGF si hyphéma liée à rubéose irienne +/- GNV.

### **SURVEILLANCE CLINIQUE QUOTIDIENNE :**

§ Mesure de l'AV, transparence de la cornée, résorption de l'hyphéma, TO, présence des synéchies, FO, état de la papille.

§ Hyphéma post traumatique : souvent évolution favorable avec résorption

§ Des complications peuvent survenir :

+ **Hématocornée**, fin granité jaunâtre du 1/3 postérieur du stroma cornéen puis décoloration jaune paille du stroma profond. Facteurs favorisants : Le + svt, hyphémas stade 3 et 4 sans tendance à la résorption voire avec HTO (à ttt chirurgical urgent)

+ **HTO** (risque d'évolution vers **AO**), non corrélée au stade de l'hyphéma (+ fréquente si drépanocytose), saignement secondaire souvent associé.

+ **Saignement secondaire**, entre **J2 et J7** (lyse du caillot),

Facteurs de risque : sujet jeune, pec tardive, hyphéma stade 3 et 4, non respect des consignes de repos ou 2<sup>nd</sup> traumatisme, pathologie hémato (hémophilie, drépanocytose), prise médicamenteuse (aspirine, anticoagulants)

+ Tr de l'accommodation

**La gonioscopie sera pratiquée entre 15 jours et 1 mois après résorption de l'hyphéma**

### **PRONOSTIC : facteurs de mauvais PC**

§ Terrain drépanocytaire

§ Hyphéma stade 3 et 4

§ HTO

§ Lésions associées

§ Retard de PEC (lavage de CA à temps)

**INTERET de la PREVENTION : +++** (hyphéma post traumatiques)

## **CAT DEVANT UNE ENDOPHTALMIE**

### **DEFINITION**

§ **Endophtalmie** : tout processus inflammatoire d'origine infectieuse atteignant les couches internes pariétales, endo-sclérales et les cavités oculaires (CA, CP et surtout vitré) et menaçant gravement la fonction visuelle et parfois l'anatomie de l'œil.

§ Urgence thérapeutique : Traitement dans les **6 - 8** premières heures avec ou sans prélèvements endoculaires.

§ **Endophtalmies exogènes :**

Ø Post-opératoire : majorité des cas (cataracte +++, kératoplastie, chirurgie filtrante)

○ Aigue : 1<sup>ère</sup> semaine postopératoire (75% des cas)

○ Sub-aigue : 2<sup>ème</sup> à la fin de la 4<sup>ème</sup> semaine post-opératoire

○ Chronique : début après le 1<sup>er</sup> mois

Ø Post-traumatique : plaie +/- CEIO (risque infectieux x 2), gravité CE végétaux (mycoses)  
Ø Par contiguïté (abcès de cornée)

§ **Endophtalmies endogènes** : + rare, svt atteinte bilatérale, survenant sur terrain particulier (immunodéprimé, toxicomane, diabétique). Dissémination hématogène des germes (endocardite). Absence de chirurgie ou de traumatisme oculaires. Germes : staph doré, strepto, BGN, mycoses

## CONDUITE DIAGNOSTIQUE :

**Toute inflammation oculaire (œil rouge douloureux et/ou BAV) dans les 6 semaines suivants post-opératoire est une endophtalmie jusqu'à preuve du contraire.**

§ Anamnèse : Age, ATCD : diabète, ID, chirurgie oculaire, traumatisme oculaire

§ Aucun signe pathognomonique mais clinique le + souvent bruyante.

§ SF : BAV (**95%**) variable à PL (+), douleur croissante en intensité (**75%**), photophobie, rougeur, larmoiement

§ SP : dème palpébral, Ptosis, Exophtalmie, Chémosis conjonctival, sécrétions purulentes, Rougeur, cornée : Œdème, abcès sur fil, Mèche de vitré dans la cicatrice ou Seidel positif, CA : inflammation : tyndall à membrane cyclitique avec fibrine à hypopion, iris : dilatation difficile, atone et aréactif, ICP : dépôts cellulaires sur face antérieure/postérieure, TO : HTO possible, vitré : hyalite, lueur pupillaire jaunâtre, rétine : hémorragies

§ SG : nausées, fièvre, AEG

§ Si FO inaccessible : **Echographie oculaire en mode B** : état du vitré, rétine, épaisseur de la choroïde

§ **Examens complémentaires** : échographie oculaire, Rx thorax, GAJ, si endophtalmie endogène : recherche d'un foyer infectieux : ORL, ECBU, hémocultures ...

§ **Dc** : TASS (Toxic anterior segment syndrom), uvéite phacoantigénique

## CONDUITE THERAPEUTIQUE à URGENCE (C.A.V.I.A.R)

(TDD : endophtalmie exogène aigüe)

### PRELEVEMENTS (ponction de CA et/ou du vitré) :

Ces prélèvements ne doivent pas retarder les IVT qui doivent être faites en urgence, dans **les 2 heures** suivants l'hospitalisation.

+ Prélèvements conjonctivaux, au niveau plaie ou de la cicatrice = **peu de valeur**,

+ PCA : négative 1 x / 2

+ Prélèvement vitréen : le plus contributif et peut revenir positif dans > 75 % des cas :

- Prélèvement du vitré par vitréotome : Positif dans 70% des cas mais contraignant (nécessite bloc op, patient à jeun, anesthésiste + risque de difficultés chirurgicales

- Prélèvement de vitré à l'aiguille de 27 G montée sur seringue de 5 cc à 3 mm si aphaque, 3,5 mm du limbe si pseudophake, mais n'est productif que si liquéfié



- § Ensemencement sur milieux de culture aérobie et anaérobie
- § Dans les endophtalmies post-opératoires : les germes en cause : Cocci gram (+) dans 95% des cas dont 70% des cas Staphylocoque épidermidis

### **INJECTION INTRA-VITREENNE : 2 ATB à large spectre sous anesthésie locale au BO**

- Ø **Vancomycine** 1 mg (**Vancomycine\***) : contre **Cocci +**
  - 1 amp de 500 mg à diluer dans 10 cc du SS, prendre 1 cc de la dilution +4cc du SS et **injection de 1 mg dans 0,05 ml**
- Ø **Ceftazidime (Fortum\*)** : contre **BGN**
  - 1 amp de 1 g à diluer dans 10 cc du SS, prendre 1 cc de la dilution +4cc du SS et **injection de 2 mg dans 0,05 ml**
- Ø Ceftazidime remplacée par **Amikacine** (0,2 mg dans 0,05 ml) pour la synergie d'action de la vancomycine contre les cocci +.
- § Endoph. Fongique : IVT d **amphotéricine B** (dilution à 50 µg/ml) : **IVT de 5 µg dans 0,1 ml**
- § IVT des 2 ATB à l'aide de 2 seringues à insuline 30 G pour éviter précipitation si ceftazidime utilisée.
- § Contrôle AV et TO : si PL - et/ou globe hypertone (ferme) à PCA +/- Flash de Mannitol 20 %

**ANTIBIOTHERAPIE SYSTEMIQUE** : **Toujours associée**, à adapter en fonction des résultats des examens microbiologiques

- § **Association fluoroquinolone (per os) + 2<sup>ème</sup> ATB (IV) (Imipenem ou autre)**
- § **Fluoroquinolone** : (BGN > Cocci+)
- Ø Levofloxacin (Tavanic\* cp 500 mg) : 1 cp 3\* /j pendant 6 semaines
- Ø Ciprofloxacin (Ciflox\* cp 500 mg) : 1 cp 3\*/j pendant 6 semaines
- § **Imipenem** (Tienam\* IV 500mg) : 500 mg x 3 / j pendant 7 à 10 j (Cocci+ > BGN)
- § **Si allergie à la pénicilline** :
- Ø Imipenem remplacée par Fosfomycine (fosfocine\* IV 4 g) : 4000 mg x 3 / j pdt 7 à 10 j
- § **Endophtalmie fongique** : antifongiques systémiques
- Ø Amphotéricine B : 0,5 à 0,7 mg/kg/j
- Ø Kétoconazole : 400mg/j
- Ø Fluconazole : 400mg/j

### **TRAITEMENTS TOPIQUES**

- § **ATB + AIS** : association fixe, ex : Tobradex\* +/- sous conj de dexaméthasone
- § **Cycloplégiques** : tropicamide (mydriaticum\*) ou atropine\* 1% à visée antalgique et en prévention de la formation de synéchies irido-lenticulaires.
- § **Collyres fortifiés** : si infection de surface oculaire, ex : abcès sur fil. Le + svt : vancomycine (50mg/ml) et gentamycine ou ceftazidime (50 mg/ml) en préparation collyre pdt 3 à 5 jours avec relais après par fluoroquinolones (car toxicité épithéliale)

### **CORTICOTHERAPIE :**

- § Thérapeutique de choix +++
  - Ø Réduction de l'inflammation oculaire
  - Ø Amélioration du pronostic fonctionnel
  - Ø **CI si endophtalmie fongique** +++
- § **IVT de corticoïdes** : le plus rapidement possible, Le + svt à la 2<sup>ème</sup> IVT d'ATB si nécessaire, **dexaméthasone 200µg**

+/- systémique : Bolus de méthyl prédnisolone 500 mg /j pdt 3 j puis relais 0,5 - 1 mg/kg prednisone orale **sous couverture antibiotique** ...

#### **AU TERME DE CETTE PROCEDURE :**

§ Prévenir patient de **rester à jeun chaque matin** si nécessité d'une vitrectomie.

§ Suivi précoce : J1 , J 3 et J5

§ **Ré-évaluation à 48 - 72 h :**

Ø **Si amélioration** : continuer ATB systémiques et locaux

Ø **Si pas d'amélioration** : 2<sup>ème</sup> IVT et prélèvements en sachant que chaque patient bénéficiera en général de 2 à 3 IVT durant son hospitalisation.

Ø **Si aggravation ou si pas d'amélioration et germes virulents sur prélèvements initiaux** : vitrectomie + prélèvements + IVT ATB.

#### **VITRECTOMIE :**

§ **Chirurgie difficile** : opérateur expérimenté, permet de réduire la charge bactérienne, Favoriser la pénétration des ATB, Réaliser de nouveaux prélèvements de vitré

§ **D'emblée** : si AV réduite dès le début à PL pfs si tableau d'allure sévère avec AV < 1/10 puis contrôle à 48 - 72 h :

Ø Si amélioration : continuer ATB systémiques et locaux

Ø Si aggravation : 2<sup>ème</sup> IVT d'ATB + prélèvements +/- discussion d'une 2<sup>ème</sup> vitrectomie.

§ **Secondairement** : si absence d'amélioration voire aggravation ou si germes révélés par prélèvements très virulents.

#### **PRONOSTIC : facteurs de bon PC :**

Dc et TTT rapide, AV conservée au début, lueur pupillaire, pas de DDR, Germes : staph bon Pc / Stepto et BGN : Mvs Pc

#### **Intérêt de la prévention dans les endophtalmies post chirurgicales : +++**

Asepsie : L'acte chirurgicale / Antisepsie : lavage à la bétadine / ATB prophylaxie pour les sujets à risque préop cp ou IV ou perop céfuroxime 1 mg en intracaméculaire

## **CAT DEVANT UNE NEUROPATHIE OPTIQUE AIGUE**

### **Introduction :**

- Ensemble d'affection du NO d'installation **brutale**.
- Etiologies multiples : inflammatoires, ischémiques, traumatiques, tumorales et dégénératives
- Atteinte du NO pouvant avoir diverses étiologies : inflammatoire démyélinisante (SEP +++ , Devic), non démyélinisante ( sarcoidose , LEAD,wegener , PAN , PR,Horton ..) , infectieuse , compressive , infiltrative , vasculaire , traumatique.
- Urgence Dc et tttq : risque d'atrophie optique.

### **ANAMNESE :**

**Age** : sujet jeune (NOI + fréquente), sujet âgé (NOIAA) / **Sexe** : prédominance féminine

(névrite optique)

**ATCD personnels :**

Facteurs de risque cardio vasculaires : HTA, Diabète, Hypercholestérolémie, ATCD d'amaurose fugace

Sd grippal, contage tuberculeux, syphilis, HIV

Pathologie inflammatoire (behcet, sarcoidose, lupus)

Prise médicamenteuse (Amiodarone, CO..)

Vaccination anti hépatite B ou virose récente

Habitudes toxiques : tabagisme, consommation d'alcool, prise de toxique

Notion de traumatisme

**ATCD familiaux :** cas similaires (NO héréditaire)

**SF :**

- 1- BAV : brutale ou rapidement progressive, uni ou bilatérale,
- 2- Altération du CV : scotome
- 3- Douleurs oculaires : spontanées ou à la mobilisation du GO (Névrite optique)
- 4- Autres : signes neurologiques (diplopie), céphalées (Sd d'HTIC), fièvre, AEG, arthralgies ...

**EXAMEN CLINIQUE :** bilatéral et comparatif

- Mesure de l'AV : loin et de près S/C et A/C. Très variable : 10/10 \_ PL+.
  - Motricité oculaire : normale ou atteinte associée (VI +++, III, IV), Douleur à la mobilisation du globe (névrite optique +++), nystagmus
  - RPM : Déficit relatif pupillaire afférent (DPRA) (signe de Marcus Gunn),
  - LAF : + cornée
    - + Iris : séquelles de trauma ou séquelles d'uvéite
    - + TO
  - FO :
    - + Hyalite
    - + Papille :
      - § . **Œdème** (NOO) : - ischémique : œdème blanc crayeux, en secteur
      - Inflammatoire : papille oedématiée hyperhémiee, AV diminuée
      - De stase : OP avec turgescence vasculaire, hémorragies et Exsudats, bilatéral, AV normale au début
- Il faut toujours éliminer un faux œdème : Drusen du No, petite Papille hypermétropique, dysversion papillaire, NO de leber

- § **Normale** (NORB), pâleur, atrophie  
+ vascularites rétiniennes : (SEP, Behcet)  
+ Foyers chorio rétiens (toxoplasmose, sarcoidose ..)

### **EXAMENS PARACLINQUES :**

#### Examens ophtalmologiques :

- Û Vision de couleurs : dyschromatopsie de l'axe rouge vert : signe précoce
- Û Champ visuel de Goldman ou périmétrie statique automatisée :
  - Scotome central ou caeco central : oriente vers une névrite optique
  - Scotome altitudinal, respect du méridien horizontal : NOIA (vasc)
  - Elargissement de la tache aveugle, d'autre déficit fasciculaires
- Û Etude de la sensibilité aux contrastes
- Û PEV : en général pour le suivi d'une névrite optique et le DC d'une atteinte de l'œil Adelphe si atteinte unilatérale. Diminution de l'amplitude et allongement du temps de latence de l'onde P100 : névrite optique démyélinisante (SEP)
- Û Angiographie rétinienne à la fluo : rétention papillaire tardive liée à l'œdème, vascularites infra cliniques, foyers chorio rétiens
- Û OCT : OP
- Û Echo oculaire : si troubles de milieux

#### Imagerie :

- TDM orbito - cérébrale : en urgence pour éliminer un processus intracérébral
- IRM orbito cérébrale avec injection de Gadolinium : hyper signaux de la SB en T2 et T1 après Gado en faveur d'une maladie inflammatoire démyélinisante du SNC, rechercher une thrombophlébite cérébrale ( angio IRM)

Ponction lombaire : mesure de pression + analyse de LCR, non systématique

Biologie : + poussé en fct de l'orientation étiologique

NFS, VS, CRP, EPP, ionogramme sg complet, GAJ, bilan hépatique, bilan rénale, bilan phosphocalcique, ECA, sérologie syphilitique, HIV, hépatite B/C ...

Avis : en fct de l'orientation étiologique, Neuro, ORL, cardio avec echodoppler des troncs supra aortiques, interniste ...

### **ETIOLOGIES ET CAT :**

- 1- Devant une NO Œdémateuse bilat : Eliminer en urgence :
  - + Une HTA maligne : Pc vital mis en jeu : PEC en urgences cardio
  - + Un processus expansif intra crânien : TDM ou IRM ou angio IRM : PEC neuro chir
  - + Thrombophlébite cérébrale : angio scann ou angio IRM : PEC neuro (TTT anticoagulant en

urgence)

Si TA normale, imagerie normale : faire une PL avec mesure de pression :

+ HTIC idiopathique : femme jeune, obèse, prise médicamenteuse (vitA, cyclines, sulfamides...), endocrinopathie, PIC >200 mmH<sub>2</sub>O ou

>250 mmH<sub>2</sub>O si obèse, composition du LCR normale.

TRT : acétazolamide Diamox 1 à 2 g /j + diffu K gel 1 gel \* 2/j, PL **déplétives**, chirurgie si échec du TTT médical : déviation lombo péritonéale (si céphalées prédominantes), fenestration de la gaine du NO (si Tr visuels prédominants)

+ HTIC secondaire : traumatisme cérébral / hémorragie cérébrale

Si Pression du LCR normale avec une composition anormale :

+ Neuropathies optiques :

° Infectieuses : bactérienne : tuberculose, syphilis, lyme / virale / fongique

⇒ TRT anti infectieux en urgence

° inflammatoire : sarcoïdose, Behcet , lupus , VKH / TTT : bolus de méthylprédnisolone IV 10 à 15 mg /Kg/j pdt 3 j puis relais peros prédnisone 1 mg/Kg/ j si pas de CI avec supplémentation potassique

° Démyélinisante : SEP, Devic (surtout NORB ++)

° Ischémique : svt unilatérale mais parfois bilatéralisation (Horton, NOIA Na : urgence DC et ttt)

2- Devant une neuropathie optique unilatérale : **Age +++**

**a - neuropathie inflammatoire** : en premier chez sujet jeune <40 ans

° Démyélinisante : causes dominées par la SEP, svt une NORB

SEP : prédominance féminine, BAV variable douloureuse aigue ou rapidement progressive, signe d'Uhthoff , SP : AV ↓ , DPAR, papille normale 2/3 des cas, PEV aux damiens : allongement du tps de latence de l'onde P100, PL : ↑ des IgG dans LCR avec présence de bandes oligoclonales , IRM : hypersignal en T2 périventriculaire TTT : bolus de méthylprédnisolone IV 1g/j pdt 3 j puis relais peros de prédnisone 1 mg/Kg/j pdt 15 j au minimum avec supplémentation potassique , PEC neuro + oph

NMO de Devic : rare, jeune homme, IRM : atteinte medullaire associée, AC anti NMO + TTT : bolus de méthylprédnisolone IV 1g/j pdt 3 j puis relai peros de prédnisone 1 mg/Kg/j avec supplémentation potassique

° Non démyélinisante : behcet , sarcoïdose , lupus , collagénose , PAN , Sd de gougerot ,

VKH , ophtalmie sympathique , birdshot .TTT : bolus de corticothérapie IV 1g/j pdt 3 j puis relais peros de prédnisone 1mg/Kg/j avec supplémentation potassique

**b - neuropathie optique infectieuse :**

Infection loco régionale ( avis ORL ) , bactérienne ( tuberculose , syphilis , lyme ) , parasitaire ( toxo) , virale ( HIV , hépatite B/C ..) . TTT anti infectieux en urgence et après 48h discuter un trt anti inflammatoire

**c- compressive ou infiltrative :** méningiome, gliome. PEC : oph + NCH

**d- traumatique :**

**e- ischémique :** à évoquer en premier chez le sujet âgé > 50 ans / Tr. Visuels d'installation brutale au réveil, OP ischémique pas de DI à la mobilisation, rechercher les prodromes, demander VS / CRP en urgence

+ VS, CRP élevée : NOIA artéritique (Horton). Bolus de méthylprédnisolone 1g/j pdt 3j si pas de CI + biopsie de l'artère temporale +/- angio fluo : défaut de remplissage choroïdien massif et étendu. Risque de bilatéralisation +++ .Relais de prédnisone peros 1 à 1,5 mg/Kg/j au moins 15 j avec supplémentation potassique Diffu K gel 1 gel \* 2/j

+ VS, CRP : normales .NOIA non artéritique, Facteurs de risque cardio vasc(artériosclérose), pathologie de la carotide, pathologie du contenu (anomalie de coagulation, Sd des AC antiphospholipides). TTT : Aspirine (250 mg/j) à dose préventive si pas de CI + TTT des facteurs de risque

+ NOIP : rare

**f - hypertonie aigue**

## CAT DEVANT UNE PLAIE DES PAUPIERES

### Introduction :

- Cause fréquente de consultation aux urgences.
- Entrent dans le cadre des trauma craniofaciaux : Eliminer toujours une **urgence vitale**
- Vérifier impérativement l'atteinte du globe oculaire, des canalicules lacrymaux et de l'orbite
- La réparation chirurgicale obéit à certaines règles : collaboration avec les chirurgiens maxillofaciaux

### Conduite Dc :

**Anamnèse :** terrain : âge / ATCD : VAT / circonstances du traumatisme et implication médico légale : date, heure, mécanisme : (AVP, objet tranchant, traumatisme ballistique)

arrachement, morsure, section / heure du dernier repas / SF : douleur, BAV, diplopie ...

**Examen clinique** : après avoir éliminé une urgence vitale +++

+ Examen des paupières :

- Statique : Fentes palpébrales - canthus médial et latéral (désinsertion ligamentaire) - cadre orbitaire - caractéristiques de la plaie - ptosis
- dynamique :
  - ✓ fermeture : symétrie, déformation, paralysie faciale partielle ou totale
  - ✓ ouverture : comparative, mesurer course de l'élévateur
- Caractéristiques de la plaie :
  - ü Type de la plaie : Unique ou multiple / franche, souillée avec CE / superficielle, profonde, transfixiante / atteinte du bord libre / perte de substance ou pseudo perte de substance
  - ü Localisation : paupière supérieure ou inférieure / localisation dans les plis : atteinte du pli palpébral supérieur (att du RPS)
  - ü Atteinte canthale int ou externe : laxité int ou externe
  - ü Plaies des VL : décalage entre les méats / plaie en dds des points lacrymaux : exploration des VL indispensable / laxité canthale interne
  - ü Plaie du releveur : plaie au dessus du pli palpébral supérieur / absence du pli palpébral / déficit d'action : ptosis partiel ou total
  - ü Avulsion palpébrale, supérieure ou inférieure ou les 2

+ Examen du cadre orbitaire

+ Examen du GO : SA +SP : éliminer une plaie du globe +++

+ Inspection : autres de plaies de la face associées

**Bilan radiologique** : demandé en fonction de l'examen clinique (lésions associées)

- Rx des orbites : face, profil, incidences spéciales : fracture osseuse, CE
- Scanner orbito cérébral : coupes axiales et coronales fines de 2 mm

**Conduite thérapeutique** : en urgence\_

**But** : refermer la plaie, éviter les complications, TTT des lésions associées\_

**Moyens** :

- 1- SAT, VAT selon l'état vaccinal du patient, VAR si morsure animale
- 2- TTT ATB : locale et générale dans les plaies souillées : Ampicilline - Métronidazole - Vibramycine : 200 mg/j
- 3- Délai : en urgence si possible, sinon délai de 36h
- 4- Anesthésie :
  - AG : plaies complexes, plaies avec complications, plaie chez les enfants

AL : plaies simples, franches, limitées

5- Trt chirurgical : traiter une plaie du globe en premier ++

- **Exploration + nettoyage de la plaie palpébrale** : enlever les CE et les tissus nécrotiques
- **Règles générales** : respecter l'anatomie chirurgicale des paupières
  - Privilégier la paupière supérieure
  - Paupière supérieure** : 3 plans : cutané musculaire , tarso conjonctival , musculaire ( le releveur )
  - Paupière inférieure** : 2 plans (plan superficiel cutané musculaire (orbiculaire) et profond tarso conjonctival)
    - Û Affronter les points conjugués palpébraux et suture plan / plan : Tarse / plan musculaire profond et superficiel / plan cutané
    - Û Fils : résorbable (conj, tarse, musc) vicryl 5 à 7/0, non résorbable 6/0 (peau) avec ablation à j5 - j7
    - Û **Eviter** : les nœuds contre la cornée, mauvais affrontement des bords libres, plicaturer le tarse, toute tension palpébrale excessive, négliger une plaie des VL ou du releveur en pensant les réparer dans un deuxième temps

- **Indications :**

- Û Plaie superficielle unique : dans les plis, pas de suture. Sinon suture
- Û Pseudo perte de substance : fréquentes par rétraction des berges cutanées / Retrouver les points conjugués dans un premier temps
- Û Perte de substance : Ne pas faire des gestes plastiques en urgence / obéir à la règle des  $\frac{1}{4}$  de Mustard :  $\frac{1}{4}$  : suture des bords de la plaie sans plastie

$\frac{1}{4}$ -  $\frac{1}{2}$  : cantholyse ou lambeau de Tenzel

$\frac{1}{2}$  : faire une plastie

- Û RPS : repère : graisse, le RPS se trouvant juste en arrière et en avant du plan conjonctivo -mullerien, Réinsérer du fil résorbable 5/0 et refaire le pli palpébral supérieur
- Û Bord libre : point en U, suture du tarse, suture cutanée
- Û Avulsion paupière inférieure : blépharopexie et réparation canaliculaire
- Û Avulsion de la paupière supérieure : toujours contrôler l'intégrité du RPS
- Û Avulsion du canthus interne : canthopexie interne transnasale
- Û Avulsion du canthus externe : canthopexie externe transnasale

### **A long terme :**

Gérer le processus cicatriciel sur 6 mois, massages avec pommades vitaminées ou parfois cortisonée, protection solaire



### **Complications des plaies palpébrales :**

Cicatrices inesthétiques sans conséquence sur la statique et la dynamique palpébrales

Ectropions cicatriciels, entropions cicatriciels

Colobomes palpébraux, ptosis traumatiques, larmoiement

**Pronostic** : dépend du type de l'atteinte, de son siège et des lésions associées

**Prévention** : +++ sensibilisation de la population à la gravité des traumatismes oculaires

## **LES PLAIES DU GLOBE OCULAIRE**

### **Introduction - Définition :**

- Déf : solution de continuité des parois du GO post traumatique
- C'est une urgence chirurgicale
- On distingue :

+ Éclatement du globe : avec extériorisation du tissu (cristallin, uvée, vitré et rétine) : Pc sévère

+ Plaie perforante du GO : implique l'existence d'un orifice d'entrée et de sortie

+ Plaie pénétrante du GO : présente un orifice d'entrée sans orifice de sortie

- Pc dépend des dégâts anatomiques et la précocité du geste thérapeutique
- Le risque est de méconnaître : une plaie sclérale masquée par une hgie sous conjonctivale (exploration chirurgicale en cas de doute) et un CEIO (Rx des orbites devant tt traumatisme à GO)

**Conduite diagnostique :** toujours éliminer une urgence vitale devant un polytraumatisme

**Anamnèse :**

Age : adulte jeune, enfant / circonstances de l'accident, agent traumatisant / notion de PDC

Date et heure de l'accident / Date du dernier repas / ATCD : VAT, malvoyance, bilan préop (diabète, HTA, allergie, prise médicamenteuse)

**Examen clinique :** doux, bilatéral et comparatif, sous AG si enfant, faire un bilan lésionnel\_

**AV :** intérêt médico- légal, BAV de profondeur variable

. Paupières : plaie transfixiante, vérifier l'intégrité des VL

. Conjonctives : hgie sous conjonctivale (penser à éliminer une plaie sclérale), CE conjonctival, plaie conjonctivale

. Sclère : plaie sclérale, ligne sombre sous la conjonctive, peut être masquée, hernie de la choroïde, vitré et rétine

. Cornée : plaie de cornée évidente, scalp cornéen, seidel + : transfixiante / préciser la localisation de la plaie, taille, étendu, ses rapports (l'axe visuel) et les dégâts anatomiques

. CA : ↓ de profondeur, asymétrie, hyphéma

. RPM

. Iris : iridodialyse, rupture sphinctérienne, iris déchiqueté hernié à travers la plaie

Cristallin : luxé, sub, cat post traumatique rompue ou non

FO : si l'état du SA le permet / verre sans contact, HIV, DDR

**Paraclinique :** en urgence

- Ü Rx des orbites : fracture osseuse, CE
- Ü TDM orbitaire : CE, Lésions associées
- Ü Echo oculaire : douce, si tr de milieux
- Ü Rx du thorax : bilan pré anesthésie

**Au terme de cet examen**

+ Eliminer un CEIO +++

+ Evaluer la plaie (préciser la topographie, taille, rapports, dégâts anatomiques) ou suspecter

une plaie sclérale (globe hypotone , chémosis hgique important , HIV )

+ Examiner l'œil adelphe (intérêt médico légal)

+ Préparer le patient à une intervention chirurgicale sous AG

### **CAT thérapeutique :**

#### 1) Préparation à la chirurgie :

- Type d'anesthésie :
  - Ø AG : enfant, plaie sclérale, plaie de cornée avec hernie de l'iris
  - Ø AL (topique) : plaie de cornée coaptée chez l'adulte
- SAT (VAT)
- ATB à large spectre (pas de pommade avant suture)
- Coque ou pansement stérile

#### 2) ttt chirurgical :

- a- **But** : refermer les plaies / extraction du CE / prévenir l'endophtalmie / ttt des lésions associées
- ✓ Plaie de cornée :

Parage + excision de la fibrine

Lavage abondant au sérum physiologique

Suture par des points séparés de MF 10/0 perpendiculaires aux berges de la plaie, équidistants et évitant l'axe visuel. Si :

+ Perte de substance : suture sous tension ou greffe

+ Plaie punctiforme : seidel - : mettre un point ou lentille thérapeutique hydrophile

+ Incarcération tissulaire :

. Iris : si viable : le réintégrer par une spatule et en s'aidant du SVE au besoin

Si déchiqueté, atone, nécrosé : résection

. CC : toujours réintégrer sinon réséquer au thermocautère

. vitré : VA

. Cristallin :

Extraction si luxation totale en CA (urgence)

Si rupture de la capsule antérieure avec issue de masses crista (en urgence) :

Phacoaspiration +/-VA+ /- implantation

✓ Plaie sclérale :

Désinsertion large de la conjonctive et de la tenon

Suture de la plaie par des points séparés de vircyl 7/0 ou soie vierge 8/0

✓ Plaie du segment postérieur :

Bonne exploration, charger les MOM / si double porte : suturer l'entrée

Si trop postérieur : couverture conjunctivo ténonienne

✓ CEIO :

Cornéen : si non extirpable par voie d'entrée, il faut créer un volet cornéen

Dans la CA : incision limbique, SVE, extraction à la pince ou à l'électro aimant

Dans le SP : extraction à l'électro aimant ou VP à 3 voies par la pars plana

✓ Eviscération - Enucléation : rester le plus conservateur possible

✓ IVT : si endoph ( Vanco+ fortun)

Soins post opératoires : ATB collyres + pommade, corticoïdes collyre, cycloplégie

#### Antalgiques

3) Surveillance : post opératoire quotidienne

4) Evolution :

Favorable : plaie du SA sans dégâts importants

Défavorable : plaie pénétrante / cornéo sclérale / ou très postérieur

5) Pronostic : score OTS (ocular trauma score) à calculer

- a- AV initiale
- b- Existence d'une rupture du globe
- c- Existence d'une Endophtalmie
- d- Existence d'une Plaie perforante
- e- DDR
- f- DPAR

Le calcul du score permet une estimation de l'AV à 6 mois du traumatisme

6) Complications :

**Immédiates** : (1 ère sem post op)

+ Infection

+ Hypotonie : plaie non coaptée , plaie sclérale méconnue ,DDR , cyclodialyse ou sidération du CC

+ Hypertonie : blocage trabéculaire , blocage pupillaire

+ Hyphéma , HIV , cataracte

**Tardives :**

Ophtalmies sympathiques

Chalcose , sidérose si CE non extrait

Phtyse

7) Prévention +++ : sensibilisation de la population à la gravité des traumatismes oculaires

## **TRAUMATISME DES VL**

**Introduction :**

- Doit être suspecté devant toute plaie de l'angle interne des paupières siégeant en dedans du point lacrymal.
- Les lésions du segment horizontal, de très loin les plus fréquentes. Le canalicule inférieur est le plus souvent touché (60%).
- PEC précoce et adapté
- Suture directe sous microscope + intubation des VL

**Conduite diagnostique :** après avoir éliminé une urgence vitale

**Anamnèse** : Adulte jeune, prédominance masculine, heure de l'accident et du dernier repas , circonstances de l'accident et implications médico légales ( rixes , éclat de pare-brise, morsures animales et chute de la hauteur ..) , nature de l'agent traumatique ( métal , bois , donc risque de tétanos : SAT /VAT , morsures : antirabiques ) et son caractère fragmentable ( suspecter un CEIO ) , ATCD , SF : douleur, BAV variable en fct des lésions associées

**Examen physique** : doux, complet, bilatéral et comparatif

Eliminer une plaie du globe associée : faire bilan lésionnel (cadre osseux, SA, SP)

✓ **Examen palpébral :**

- **Statique** : fente palpébrale, topographie de la plaie, son étendue, sa profondeur, sa direction verticale ou horizontale,

Lorsque la statique palpébrale interne est conservée, une exploration instrumentale prudente (lavage à la canule) est indispensable devant toute plaie palpébrale passant en dedans du méat lacrymal.

Lorsque la statique palpébrale interne est modifiée (arrachement des paupières décalage anormal des méats lacrymaux homolatéraux), le DC est évident et l'exploration reste facultative

La Section canaliculaire ou du segment vertical des VL (plus rares)

- **Dynamique** :

§ fermeture : symétrie, déformation, paralysie faciale partielle ou totale

§ ouverture : comparative, mesurer course du releveur

**Examens paracliniques** : demandé en fct de l'examen clinique (lésions associées)

Rx des orbites voir TDM orbitaire

**PEC thérapeutique :**

- C'est une Urgence chirurgicale différée entre 24h à 48h sans modification du PC. Au delà de 48h : Pc plus compromis

- Urgence **immédiate** si :

+ Pertes de substances palpébrales avec problème de couverture cornéenne

+ Plaies très hémorragiques

+ Plaie oculaire associée

+ Lorsqu'il s'agit de morsures animales, le risque infectieux augmente si sutures réalisées au delà de la 8 - 12 h

**But** : refermer la plaie, prévenir les complications , ttt des lésions associées

**Moyens** :

- 1) Prévention antitétanique : SAT
- 2) Prévention anti rabique si morsure animale (VAR)
- 3) TRT ATB local et général si plaie souillée
- 4) TRT chirurgical au bloc opératoire sous microscope sous anesthésie loco régionale ou sous AG chez l'enfant (avec un examen oculaire complet surtout si examen éveillé difficile) :
  - + On vérifie systématiquement l'intégrité du globe oculaire
  - + Exploration de la plaie de la voie lacrymale :
    - . Plaie franche : les deux fragments distale et proximale facilement retrouvés
    - . Plaie contuse : déchiquetée ou ancienne, utilisation du colorant (fluo), sondage doux, éviter : la queue de cochon, les sondages itératifs générateurs de fausses routes et les pinces à griffes
  - + Exploration de la plaie palpébrale (capitale ++): La réparation palpébrale conditionne le Pc fonctionnel et anatomique
  - + Réparation canaliculaire :
    - Ø sutures directes termino terminale sans intubation : points transfixiants chargeant toute l'épaisseur du canalicule avec un peu d'orbiculaire adjacent pour un affrontement termino terminale sans tension (Monofil 10/0 ou 9/0)
    - Ø sutures sur intubation :
      - bicanaliculaire : utilisation d'une « queue de cochon » .Abandonnée par plusieurs auteurs car traumatisante pour VL
      - Bi canaliculo nasale (IBCN) : **méthode d'intubation de référence**. Sonde de silicone avec 2 mandrins métalliques, intubation par les méats, récupération sous le cornet inférieur dans la fosse nasale avec pince droite à griffe, les deux extrémités sont nouées entre elles ou par un fil.  
Utilisée pour toutes les localisations de plaies lacrymales (à l'exception sections méatiques).  
Garder en place pendant environ 6 mois.
      - Mono canaliculaire :
        - Û Sonde mono K : sonde avec mandrin métallique unique.mise en place comparable à IBCN. Garder en place pendant 4 mois.
        - Û Sonde mini mono K : sans mandrin métallique. Intubation mono canaliculaire **vraie**. Garder en place environ 2 mois.

**Indications :** (suture sous microscope)

- Plaie mono canaliculaire :
  - + Plaie des 2/3 externes : suture canaliculaire simple directe termino terminale ou associée à une intubation (sonde mini mono K (sans mandrin métallique) ou mono K (mono canaliculaire))
  - + Plaie du 1/3 interne : réparation par une sonde monocanaliculaire à fixation auto

stable

- Plaie canaliculaire double : intubation bi canaliculo nasale (IBCN)
- Plaie du canal d'union : IBCN
- Plaie du sac ou du conduit lacrymo nasal: suture du sac + DCR + IBCN après 6 mois

**Complications per opératoires** : risque de fausses routes lors du sondage et l'impossibilité de récupérer l'IBCN dans le nez

**Complications post opératoires** : infections, ectropion cicatriciel, fistules, stricturotomie (section longitudinale du canalicule secondaire à une tension excessive de la sonde), extériorisation de la sonde, disparition de la sonde, érosion cornéenne (surtout les sondes monoca)

**Surveillance post opératoire :**

J8 : ablation de fils cutanés, vérification de la bonne contention de la sonde monocanaliculaire

J30 : vérification de la qualité de la cicatrice cutanée et de la bonne stabilité de la sonde monocanaliculaire

3-4 mois ablation de sonde et vérification de la bonne perméabilité canaliculaire

1 an : nouvelle Cs de contrôle et nouveau lavage des VL pour vérifier la bonne perméabilité canaliculaire

**Prévention : ++**