

Oblitération de l'artère centrale de la rétine et de ses branches

Étiologie, diagnostic, évolution, traitement

DR Maurice HAOUAT, DR Gilles CHAINE

Service d'ophtalmologie, hôpital Avicenne, 93009 Bobigny Cedex.

Points Forts à comprendre

- L'artère centrale de la rétine vascularise le tiers interne de la rétine.
- Des lésions rétinienne définitives apparaissent après moins de 2 h d'ischémie.
- Les mécanismes responsables de l'occlusion sont divers : embolie, thrombose, trouble de la coagulation.

L'occlusion de l'artère centrale de la rétine (OACR) est une pathologie rare ; sa fréquence est estimée à une consultation sur 10 000. Elle atteint le plus souvent des sujets autour de la soixantaine. Néanmoins, elle peut se produire chez des adultes jeunes et même des enfants. Il existe une prédominance masculine et les deux yeux sont atteints sans différence significative. L'accident est bilatéral dans 1 à 2 % des cas.

La vascularisation rétinienne est sous la dépendance de 2 systèmes indépendants :

- la circulation choroïdienne, ayant pour origine les artères ciliaires courtes postérieures vascularise les couches profondes rétinienne, notamment l'épithélium pigmentaire rétinien ;
- la circulation issue de l'artère centrale de la rétine vascularise les couches internes de la rétine.

Chez environ 20 % des individus, il existe une artère cilio-rétinienne. D'origine choroïdienne, elle vascularise un territoire temporo-papillaire plus ou moins étendu selon les cas, atteignant et irriguant la macula dans la moitié des cas seulement.

L'artère centrale de la rétine, branche de l'artère ophtalmique, se divise classiquement en deux branches supérieure et inférieure émettant elles-mêmes une branche temporale et nasale. La division se poursuit ensuite sur un mode dichotomique. La vascularisation rétinienne est

de type terminal sans anastomose entre artéioles rétinienne ou avec la vascularisation choroïdienne. Des anastomoses n'existent qu'au niveau capillaire rétinien. Une occlusion quelle que soit sa localisation au niveau de l'arbre vasculaire est donc responsable d'une ischémie du territoire concerné d'aval.

La rétine neurosensorielle est un tissu fragile et l'ischémie entraîne des lésions définitives en quelques heures.

Les occlusions artérielles rétinienne réalisent des tableaux cliniques différents, selon le site de l'obstruction. L'évolution et le pronostic visuel ne sont pas les mêmes selon qu'il s'agit d'une occlusion d'un gros tronc ou d'une artéiole ; selon que la macula est épargnée ou non. Les occlusions artérielles rétinienne sont donc des accidents graves et représentent l'une des rares urgences en ophtalmologie où le délai de prise en charge est un élément capital. De plus, elles sont la plupart du temps la traduction d'une souffrance du système vasculaire dans son ensemble. Elles devront être l'occasion d'un bilan général complet pour éviter qu'une urgence fonctionnelle visuelle ne se transforme en une urgence vitale.

Occlusion de l'artère centrale de la rétine

■ Causes

On peut classer les causes dans plusieurs grands groupes selon le mécanisme en cause : les embolies ; les thromboses ; les troubles de la coagulation ; les causes locales.

1. Embolies

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

Les embolies sont de différents types :

- **embolies 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 ;
- **embolies fibrino-plaquettaires** : allongés, grisâtres ; ils se morcellent spontanément. Ils sont responsables d'occlusions incomplètes, leur origine est également carotidienne le plus souvent ;
- **embolies 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.

Beaucoup plus rarement, il s'agit d'embolies leucocytaires, d'embolies lipidiques consécutifs à une fracture des os longs, d'embolies de liquide amniotique ou d'embolies tumoraux (myxome de l'oreillette). Les embolies exogènes sont rares, elles comprennent le talc chez les toxicomanes, les corticoïdes injectés dans les tissus de la face peuvent être responsables d'occlusions artérielles rétinienne.

Les pathologies emboligènes sont multiples, on retiendra les plus fréquentes dont l'athérosclérose carotidienne. L'embolie responsable de l'occlusion artérielle rétinienne a pour point de départ une plaque d'athérome ulcérée au niveau de la carotide interne. L'embolie peut être d'origine cardiaque. On retrouve dans ce groupe toutes les cardiopathies emboligènes : pathologies valvulaires, prolapsus de la valve mitrale, thrombus intracavitaire après infarctus du myocarde, tumeurs intracavitaires (myxome), migrations emboliques après troubles du rythme.

2. Thromboses

Elles sont responsables d'une occlusion complète du trajet artériel. Entrent dans ce cadre les artérites giganto-cellulaires, les maladies de système, les collagénoses.

- **La maladie de Horton** est une urgence ; elle doit être recherchée systématiquement chez les sujets de plus de 50 ans. Les manifestations ophtalmologiques sont fréquentes, présentes dans 50 % des cas. Il s'agit alors d'une baisse de l'acuité visuelle dans 99 % des cas et l'on retrouve des épisodes d'amaurose fugace dans 30 % des cas. Les névrites optiques ischémiques antérieures aiguës sont les atteintes les plus fréquemment retrouvées mais une occlusion de l'artère centrale de la rétine est possible tout comme une occlusion de l'artère cilio-rétinienne. Il faudra rechercher les autres signes cliniques (céphalées, asthénie), demander une vitesse de sédimentation en urgence et éventuellement confirmer le diagnostic par une biopsie d'artère temporale.
- **Les autres causes** sont le lupus érythémateux disséminé, la maladie de Wegener, la maladie de Takayasu, la maladie de Kawasaki et le syndrome de Churg et Strauss.

3. Troubles de la coagulation

Des perturbations de l'hémostase sanguine peuvent parfois être incriminées, en particulier chez des sujets jeunes.

De nouveaux facteurs intervenant dans la cascade de la coagulation sont régulièrement découverts. Plusieurs anomalies des facteurs activant la fibrinogenèse ont été retrouvées au cours d'occlusions artérielles rétinienne : déficits congénitaux en protéine inhibitrice de la coagulation (protéine C, protéine S, antithrombine III), résistance à la protéine C activée, mutation du facteur V de Leyden.

Les déficits en antithrombine III, protéine C, protéine S sont congénitaux et héréditaires, de transmission dominante. L'accident vasculaire rétinien survient chez un sujet jeune et il existe classiquement des antécédents personnels ou familiaux de thrombose. La présence d'anticoagulants circulants a aussi été incriminée dans la genèse d'occlusions artérielles rétinienne, on les retrouve classiquement au cours du lupus érythémateux disséminé et des collagénoses. La présence d'anticoagulants circulants peut être aussi totalement isolée (syndrome primaire des anticorps anti-phospholipides). Des occlusions artérielles rétinienne ont été décrites au cours de la drépanocytose, d'homocystinurie, de syndromes d'hyperviscosité au cours de certaines hémopathies.

On peut associer dans cette catégorie les cas d'occlusion artérielle rétinienne décrits au cours de la grossesse ou chez la femme sous contraception orale œstroprogestative. De même, la femme jeune migraineuse représente un terrain à risque.

4. Causes locales

Des occlusions artérielles rétinienne peuvent se voir dans des cas de traumatismes orbitaires.

Le mécanisme peut être compressif ou entraîner une lésion vasculaire directement.

D'autres causes ont été rapportées : cellulite orbitaire, hématome compressif.

■ Bilan étiologique

Il ne peut évidemment pas être systématique et complet chez tous les patients. Il doit être orienté en fonction du terrain, de l'interrogatoire, de l'examen ophtalmologique et général.

L'interrogatoire est fondamental ; il précise les antécédents d'hypertension artérielle, de diabète, de pathologie cardiovasculaire, de consommation de tabac, d'hypercholestérolémie, le contexte de survenue – spontanée ou provoquée –, l'heure du début des signes fonctionnels. Il recherche également la survenue d'épisodes d'amauroses fugaces antérieures.

- **L'examen ophtalmologique** recherche la présence d'embolies rétinienne ; cholestéroliques, ils sont en faveur d'une pathologie carotidienne ; calcaires, ils font penser à une pathologie cardiaque emboligène.
- **L'examen général** doit être pratiqué par un médecin interniste. Il guide la suite des investigations.
- **Les examens complémentaires sont les suivants** :
 - biologie : vitesse de sédimentation en urgence, surtout chez le sujet de plus de 50 ans, numération formule

sanguine (NFS), glycémie, bilan lipidique complet, taux de prothrombine (TP), temps de céphaline activée (TCA), facteurs de la coagulation et protéine C, protéine S et antithrombine (AT) III chez le sujet jeune ;

- bilan carotidien : auscultation (recherche d'un souffle carotidien) ; doppler des vaisseaux du cou : chez le sujet jeune comme chez le sujet âgé ;
- bilan cardiologique : auscultation, électrocardiogramme (ECG), échographie en fonction de l'examen clinique.

Ce schéma est simple, quasi minimal ; d'autres explorations complémentaires pourront être demandées en fonction des cas et des pathologies associées suspectées.

■ Diagnostic

1. Tableau clinique

La baisse d'acuité visuelle est brutale, typiquement indolore. Certains patients décrivent un ou plusieurs épisodes d'amaurose fugace antérieurs. À l'examen, l'acuité visuelle est effondrée, le plus souvent limitée à une perception lumineuse.

Dès les premières minutes suivant l'occlusion artérielle, la pupille est en mydriase aréflexique, le réflexe photomoteur direct est aboli, le réflexe photomoteur consensuel conservé. Dans les tout premiers instants, le fond d'œil peut apparaître normal, le diagnostic doit être alors porté devant une baisse d'acuité visuelle brutale, un déficit afférent pupillaire et un fond d'œil normal. Le fond d'œil peut cependant montrer un rétrécissement diffus du calibre artériel. Un courant granuleux peut être visible. Ce n'est que dans les heures qui suivent qu'apparaît un œdème blanc rétinien ischémique traduisant la souffrance ischémique des couches internes de la rétine. La fovea, de par sa vascularisation choroïdienne, peut apparaître « rouge cerise » par contraste avec tout le reste de la rétine d'aspect blanc laiteux.

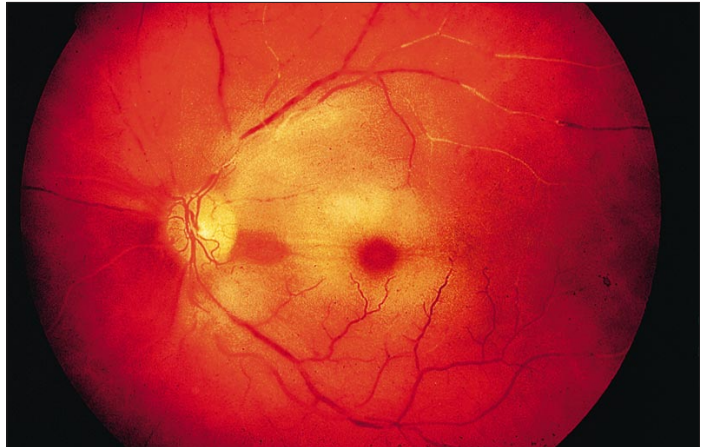
Dans 20 % des cas, on peut observer la présence d'embolies rétiniennes au fond d'œil ; ces derniers sont localisés le plus souvent au niveau des bifurcations artérielles.

Dans 20 % des cas, il existe une artère cilio-rétinienne permettant de préserver un territoire temporo-papillaire normalement perfusé échappant à l'ischémie rétinienne. Ce territoire garde alors une coloration rétinienne orangée normale. Dans les cas où seulement une partie de la région interpapillo-maculaire est préservée, l'acuité visuelle est moins effondrée mais reste généralement inférieure à 2 dixièmes. Dans 10 % des cas seulement, une artère cilio-rétinienne permet une épargne fovéolaire, l'acuité visuelle dans ces cas est le plus souvent supérieure à 4 dixièmes (fig. 1).

2. Angiographie à la fluorescéine

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

L'angiographie à la fluorescéine est marquée par un retard de perfusion artérielle (allongement du temps bras-rétine) et surtout de façon plus spécifique par un



1 Occlusion de l'artère centrale de la rétine au fond d'œil. Œdème diffus blanchâtre de la rétine, par contraste la macula apparaît rouge cerise ; interruptions multiples du courant circulatoire. On note une petite zone en temporal de la papille normalement colorée, non ischémique, en rapport avec une vascularisation cilio-rétinienne n'atteignant pas la macula.

allongement du temps vasculaire rétinien artérioveineux. Aux temps précoces, il existe une absence totale de perfusion artérielle et du lit capillaire. Ensuite, selon les niveaux d'occlusion, on peut observer :

- un remplissage très lent des vaisseaux rétiniens, le lit capillaire restant peu ou pas visible ;
- un remplissage fractionné de l'arbre vasculaire ;
- une absence de perfusion de certains territoires persistante au temps tardif.

■ Évolution

L'évolution spontanée est quasiment toujours défavorable. Des lésions rétiniennes définitives apparaissent après 100 minutes d'ischémie.

Quand l'ischémie rétinienne a été brève, on peut observer une récupération fonctionnelle à des degrés variables.

En l'absence de traitement on n'assiste habituellement pas à une amélioration de l'acuité visuelle, sauf dans les cas où il existe une artère cilio-rétinienne vascularisant la fovea.

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

Dans les formes les plus sévères, en réponse au phénomène ischémique, on peut assister dans 20 % des cas au développement de néovaisseaux iriens et dans l'angle irido-cornéen avec le risque de constitution d'un glaucome néovasculaire.

■ Traitement

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

Le traitement des occlusions de la rétine comprend 2 grands volets : le traitement étiologique d'une part et le traitement de l'affection rétinienne d'autre part.

1. Traitement étiologique

Il doit être adapté aux multiples causes possibles responsables d'occlusion de l'artère de la rétine. 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 doivent être décidés de façon urgente pour empêcher la répétition d'accidents emboliques. De même, une corticothérapie à fortes doses au cours d'une maladie de Horton doit être instaurée au plus vite pour éviter la bilatéralisation de l'atteinte. En revanche, la décision de pratiquer une endartériectomie chez un patient présentant une sténose carotidienne significative peut être retardée de quelques temps.

Le traitement étiologique doit donc être décidé au cas par cas.

2. Traitement symptomatique

Il reste décevant. L'objectif de tous les traitements proposés est d'obtenir une reperméabilisation artérielle le plus tôt possible avant l'apparition de lésions rétinienne ischémiques définitives. Expérimentalement, on a prouvé chez l'animal que des lésions rétinienne définitives apparaissent après 100 min d'ischémie.

- **Mesures locales** : la position de Trendelenburg est préconisée. Le massage oculaire est indiqué dans le but de mobiliser un embole. Il permet aussi de faire varier la pression intra-oculaire. Une ponction de la chambre antérieure est pratiquée en créant une dépression brutale à l'intérieur du globe oculaire ; on espère qu'ainsi la pression sanguine peut lever l'obstruction.

- **Traitements généraux** : il n'y a pas de traitement type ; on peut associer, selon les cas :

- traitements hypotonisants tels l'acétazolamide (Diamox), intraveineux ou per os ; le but est de diminuer la pression intra-oculaire afin de diminuer la résistance intra-oculaire du flux sanguin ;
- traitement vasodilatateur, en perfusion intraveineuse, leur manipulation est délicate ;
- antiagrégants plaquettaires
- traitements anticoagulants qui n'ont pas fait la preuve de leur efficacité. Pourtant, une héparinothérapie intraveineuse à la seringue électrique représente le traitement d'urgence dans de nombreux centres ;

- fibrinolytiques dont le traitement comporte un certain nombre de risques, surtout hémorragiques. Les contre-indications sont essentiellement : accidents vasculaires cérébraux récents ; hypertension artérielle (HTA) sévère ; intervention chirurgicale récente ; manifestations hémorragiques récentes ; dissection aortique ; péricardite.

La fibrinolyse in situ est une technique récente, décrite pour la première fois en 1992 ; elle apporte des résultats encourageants.

La technique consiste en un cathétérisme rétrograde de l'artère ophtalmique pour permettre l'injection in situ d'agents fibrinolytiques (urokinase ou rTPA). 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.

L'instauration rapide du traitement, dans les 4 à 6 premières heures, est un élément de bon pronostic. La précocité de prise en charge est effectivement un élément capital du pronostic.

La fibrinolyse in situ est la technique qui apporte les meilleurs résultats en termes de récupération visuelle. Il s'agit néanmoins d'une technique lourde, réalisée dans peu de centres.

■ Indications thérapeutiques

Elles dépendent de plusieurs paramètres : le siège de l'occlusion, son ancienneté, l'âge et l'état général du patient. Toute occlusion de l'artère de la rétine qui provoque une baisse de l'acuité visuelle profonde, que ce soit une occlusion de l'artère centrale de la rétine ou une occlusion de branche de l'artère centrale de la rétine avec atteinte maculaire chez un sujet jeune et en bonne forme, vu 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 h. Passé ce délai, on ne doit raisonnablement plus attendre de récupération et aucun traitement lourd comportant des risques ne doit alors être tenté.

Occlusion d'une branche de l'artère centrale de la rétine

■ Diagnostic

1. Tableau clinique

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

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

rétinien ischémique en secteur localisé au territoire de la branche occluse. Il est important de préciser les rapports exacts avec la macula :

- lorsque l'œdème recouvre la région maculaire, la fovea apparaît rouge cerise. Ces formes sont de pronostic réservé ;
- l'œdème ischémique peut affleurer la fovea ;
- l'absence d'atteinte maculaire. Ce sont les formes de meilleur pronostic.

L'obstruction se situe souvent au niveau d'une bifurcation artérielle et celle-ci est fréquemment soulignée par la présence d'un embole (fig. 2).

2. Angiographie à la fluorescéine

Elle n'est pas 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 un retard de perfusion ou une absence complète de perfusion dans la branche occluse.

■ Évolution

Une reperméabilisation de la branche occluse en quelques jours est l'évolution habituelle. Après quelques semaines, on assiste à une résorption de l'œdème rétinien et à une remontée de l'acuité visuelle. Le pronostic visuel est bon. L'acuité visuelle est supérieure à 5 dixièmes dans plus de 80% des cas. L'amputation du champ visuel persiste. Les complications néovasculaires sont très rares.

■ Causes

Ce sont les mêmes que celles retrouvées dans les cas d'occlusion de l'artère centrale de la rétine. Un patient qui présente une occlusion de branche doit bénéficier d'un examen général et du même bilan en urgence.

■ Moyens thérapeutiques

Ce sont les mêmes que ceux utilisés dans des cas d'occlusion de l'artère centrale de la rétine. Toutefois, les indications doivent être plus restreintes en raison de la bonne récupération habituelle. Néanmoins, un patient en bonne santé qui présente une occlusion de branche de l'artère centrale de la rétine avec atteinte maculaire et vu suffisamment tôt doit bénéficier d'un traitement maximal.

Autres formes cliniques

■ Occlusion d'une artériole rétinienne

Leur traduction clinique est le nodule cotonneux. Il peut exister un ou plusieurs nodules cotonneux selon le nombre d'artérioles occluses. Les principales causes sont l'hypertension artérielle, le diabète, le sida...



2 Occlusion de la branche supérieure de l'artère centrale de la rétine. Œdème blanchâtre ischémique rétinien localisé à l'hémi-rétine supérieure affleurant la macula. La circulation dans la branche inférieure est normale.

■ Occlusion d'une artère cilio-rétinienne

Cette artère, dont la présence peut faire espérer un pronostic meilleur en cas d'occlusion de l'artère de la rétine peut elle-même être le siège d'une occlusion. Le patient se plaint alors d'un scotome plus ou moins important et d'une baisse de l'acuité visuelle variable selon le territoire irrigué par cette artère. ■

Points Forts à retenir

- L'occlusion de l'artère centrale de la rétine est une urgence ophtalmologique.
- La rapidité de prise en charge est un élément capital.
- Un bilan étiologique à la recherche d'une pathologie systémique sous-jacente est indispensable : chez le sujet âgé, athérosclérose, maladie de Horton..., chez le sujet plus jeune, cardiopathie emboligène, trouble de la coagulation.
- Le pronostic visuel est pauvre.