

# **OPHTALMOLOGIE VASCULAIRE**

## **RETINOPATHIE HYPERTENSIVE**

## **OCCLUSIONS ARTERIELLES RETINIENNES**

## **OCCLUSIONS VEINEUSES RETINIENNES**

*Le rappel anatomique, les méthodes d'examen, et l'iconographie sont sur le serveur.*

# RÉTINOPATHIE HYPERTENSIVE - CHOROÏDOPATHIE HYPERTENSIVE

Pr A. Mathis 2005

## Ce qu'il faut savoir

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

## I. INTRODUCTION

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

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

- les modifications liées directement à l'élévation des chiffres tensionnels, réversibles par le traitement de l'hypertension artérielle ; elles s'observent au cours des HTA sévères non traitées ; elles sont devenues rares ;
- les modifications chroniques, irréversibles, liées à l'artériosclérose dont l'HTA est un facteur de risque, plus fréquentes.

## 2. PHYSIOPATHOGÉNIE

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

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

## 3. RÉTINOPATHIE HYPERTENSIVE

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

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

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

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

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

- la BHR est rompue. Cela se traduit cliniquement par des *hémorragies rétinienne superficielles*, un *œdème maculaire associé à des exsudats secs* souvent de disposition stellaire dans la région maculaire, un œdème maculaire, un *œdème papillaire*.
- l'occlusion des artérols précapillaires est responsable de *nodules cotonneux* et d'*hémorragies rétinienne profondes*.
- Les hémorragies sont de deux types :
  - ◊ *en flammèches* dans les couches superficielles, de disposition péripapillaire, elles traduisent la rupture de la barrière hémato-rétinienne,
  - ◊ *profondes, rondes*, disposées sur toute la rétine, elles traduisent la présence d'infarctus rétiens par occlusions artériolaires.
- Les exsudats profonds (« exsudats secs ») sont liés à une rupture durable de la BHR et sont d'apparition plus tardive.

Ils sont situés dans les couches profondes, au pôle postérieur ; dans la région périfovéolaire, leur disposition stellaire donne une image typique « d'étoile maculaire ».

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

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

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

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

#### 4. CHOROÏDOPATHIE HYPERTENSIVE

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

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

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

#### 5. ARTÉRIOSCLÉROSE

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

Les principaux signes de l'artériosclérose sont :

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

- dans le signe du croisement, la veine rétinienne apparaît écrasée au niveau du croisement artério-veineux, et dilatée en amont ; ceci correspond à un rétrécissement du calibre veineux par la paroi de l'artère artérioscléreuse, du fait d'une gaine adventicielle commune ; à un stade de plus, on observe la présence d'hémorragies rétinienne au niveau du signe du croisement : on parle de « préthrombose ».

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

#### 6. CLASSIFICATIONS DE LA RÉTINOPATHIE HYPERTENSIVE ET DE L'ARTÉRIOSCLÉROSE

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

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

- Rétinopathie hypertensive
  - STADE I : rétrécissement artériel sévère et disséminé,
  - STADE II : en plus des modifications du stade I, présence d'hémorragies rétinienne profondes, d'exsudats secs et de nodules cotonneux,
  - STADE III : en plus des modifications du stade II, présence d'un œdème papillaire.
- Artériosclérose rétinienne
  - STADE I : signe du croisement artério-veineux,
  - STADE II : signe du croisement artério-veineux marqué, associé en regard à un rétrécissement artériolaire localisé,
  - STADE III : en plus des modifications du stade II, présence d'engainements vasculaires et d'occlusion de branche veineuse au niveau d'un croisement artério-veineux.

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

*Classification de Kirkendall de la rétinopathie hypertensive et de l'artériosclérose.*

### LES POINTS FORTS

Il faut bien distinguer :

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

La rétinopathie hypertensive est rare, le plus souvent asymptomatique.

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

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

# OCCLUSIONS ARTÉRIELLES RÉTINIENNES

Pr A Mathis 2005

## Ce qu'il faut savoir

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

Les images en couleur sont sur le site <http://www.uvp5.univ-paris5.fr/CAMPUS-OPHTALMOLOGIE>

## I. PHYSIOPATHOGÉNIE

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

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

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

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

La vascularisation rétinienne est de type terminal, c'est à dire que tout le sang qui pénètre par l'artère centrale ressort de l'œil par la veine centrale de la rétine. Il n'y a pas d'anastomose possible avec une circulation de voisinage.

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

- de ce fait, les occlusions artérielles rétiniennes entraînent souvent une perte d'acuité visuelle sévère de l'œil atteint malgré la mise en route d'un traitement en urgence.
- de plus, elles sont le plus souvent la traduction d'une atteinte vasculaire sur l'axe carotidien ou d'une cardiopathie emboligène. Elles devront être l'occasion d'un bilan étiologique pour éviter qu'une urgence fonctionnelle visuelle ne se transforme en une urgence vitale.

## 2 - OCCLUSION DE L'ARTÈRE CENTRALE DE LA RÉTINE (OACR)

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

### 2 - 1 . Diagnostic

#### 2 - 1 - 1. Tableau clinique :

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

#### 2 - 1 - 2. Examen :

A 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 aréflexive* : le réflexe photomoteur direct est aboli, le réflexe photomoteur consensuel à l'éclairement de l'œil sain conservé.

#### 2 - 1 - 3. Fond d'œil :

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

#### 2 - 1 - 4. Angiographie à la fluorescéine :

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

L'angiographie à la fluorescéine est marquée :

- par un retard extrême de perfusion des branches de l'artère centrale de la rétine,

- et par un allongement du temps de remplissage artério-veineux rétinien.

## 2 – 2 . Étiologies

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

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

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

### 2 – 2 - 1. Les embolies :

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

Les pathologies emboligènes les plus fréquentes sont :

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

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

### 2 – 2 - 2. Les thromboses :

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

- *La maladie de Horton* est une urgence : elle doit être recherchée systématiquement chez les sujets de plus de 50 ans, bien que 2% seulement des Horton se compliquent d'OACR, alors qu'il s'agit d'une cause plus fréquente de neuropathies optiques ischémiques antérieures (voir chapitre NOIA).
- *Maladies de système* : plus occasionnelles, il s'agit notamment du lupus érythémateux disséminé, de la maladie de Wegener, de la maladie de Takayasu, de la maladie de Kawasaki, du syndrome de Churg-Strauss.

### 2 – 2 - 3. Les troubles de la coagulation :

Ils sont les mêmes que dans les occlusions veineuses rétiniennes (voir chapitre OVCR).

## 2 – 3 . Évolution spontanée

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

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

## 2 – 4 . Conduite à tenir

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

### 2 – 4 - 1. Bilan étiologique :

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

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

### 2 – 4 - 2. Traitement de l'OACR :

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

- *traitement hypotonisant* par l'acétazolamide (Diamox®) IV ou per os, dont le but est de diminuer la pression intra-oculaire afin de diminuer la résistance intra-oculaire du flux sanguin.
- *traitement vasodilatateur* en perfusion intra-veineuse.
- *traitement anticoagulant* (héparinothérapie IV à la seringue électrique) : il n'a pas fait la preuve de son efficacité ; une héparinothérapie par héparine à bas poids moléculaire est par contre de mise pendant la réalisation du bilan étiologique dans l'hypothèse d'une affection emboligène.
- *fibrinolytiques*, par voie générale ou injectés localement par cathétérisme de l'artère ophtalmique ; seul traitement susceptible d'être réellement efficace, il doit être instauré très précocement (ce qui est en pratique très rarement réalisable), en l'absence de contre-indication.

## 2 – 5 . Indications thérapeutiques

Les indications thérapeutiques sont controversées.

Seules les OACR chez un sujet jeune et en bon état général, vues dans les 6 premières heures, doivent faire envisager un traitement maximum (Diamox, vasodilatateurs IV, fibrinolytiques) visant à une reperméabilisation rapide.

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

#### 3 – 1 . Diagnostic

##### 3 – 1 - 1. Tableau clinique :

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

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

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

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

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

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

##### 3 – 1 - 2. Angiographie à la fluorescéine :

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

#### 3 – 2 . Évolution

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

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

#### 3 – 3. Étiologies

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

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

#### 3 – 4 . Traitement

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

### 4. NODULES COTONNEUX

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

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

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

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

#### LES POINTS FORTS

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

# OCCLUSIONS VEINEUSES RÉTINIENNES

Pr A. MATHIS 2005

Ce qu'il faut savoir

- |   |   |
|---|---|
| 1 | Connaître les signes cliniques cardinaux au fond d'œil,   |
| 2 | Connaître les facteurs de risque généraux et oculaires et les éléments du bilan systémique en présence d'une occlusion veineuse rétinienne, |
| 3 | Connaître le pronostic des différentes formes cliniques,  |
| 4 | Connaître les principes du traitement médical,  |
| 5 | Connaître les indications de la photocoagulation rétinienne   |

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

## I - OCCLUSION DE LA VEINE CENTRALE DE LA RÉTINE (OVCR)

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

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

### A. signes cliniques

Les signes fonctionnels sont essentiellement l'**apparition brutale d'une vision trouble** : la **baisse d'acuité visuelle** est plus ou moins importante, l'acuité visuelle est comprise entre une perception lumineuse et une acuité visuelle normale ; l'acuité visuelle est corrélée avec la qualité de perfusion du lit capillaire, et varie donc en fonction de la forme clinique et de la sévérité de l'OVCR : une acuité visuelle effondrée, inférieure à  $1/20^{\text{ème}}$  traduit le plus souvent une forme ischémique sévère ; une acuité visuelle supérieure à  $2/10^{\text{èmes}}$  est en faveur d'une forme œdémateuse.

L'œil est blanc, indolore

### B. Examen du fond d'œil

Les signes cardinaux de l'OVCR sont :

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

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

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

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

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

Au fond d'œil, les hémorragies ont une forme en flammèches traduisant leur topographie dans les couches superficielles de la rétine, le long des fibres optiques. Les nodules cotonneux sont rares.

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

Les **formes ischémiques** représentent 20 % des OVCR.

On peut les apparenter à un infarctus hémorragique de la rétine.

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

A l'examen du fond d'œil, les hémorragies sont étendues, en plaques, de situation profonde dans la rétine, il existe souvent de nombreux nodules cotonneux (signes d'ischémie rétinienne).

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

Le **passage d'une forme œdémateuse à une forme ischémique** peut être observé (20 à 25% des formes œdémateuses).

### C. Examens complémentaires ophtalmologiques

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

### D. Bilan étiologique

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

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

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

- a) à la **recherche de facteurs de risque** : tabagisme, HTA, diabète, hypercholestérolémie,
- b) ainsi (voir plus loin) qu'à la recherche d'une **hypertonie oculaire** (+++).

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

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

b) ce bilan devra rechercher :

◇ une anomalie primitive de la coagulation :

- résistance à la protéine C activée,
- déficit en protéine C, protéine S, ou en antithrombine III.

◇ un syndrome des antiphospholipides,

◇ une hyperhomocystéinémie,

◇ chez une femme jeune, un traitement hormonal à visée contraceptive doit également être

recherché, bien qu'en l'absence de trouble de la coagulation associé, il n'est pas prouvé qu'il constitue isolément un facteur de risque de survenue d'une OVCR. Quant aux traitements hormonaux substitutifs de la ménopause, ils auraient au contraire un effet protecteur.

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

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

### E. Évolution des OVCR.

L'évolution des OVCR dépend de la forme clinique :

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

**L'évolution est ailleurs moins favorable** :

-soit par le *passage vers une forme ischémique* (20 à 25% des cas),

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

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

- Le développement d'une **néovascularisation irienne** est la complication la plus redoutable des OVCR de type ischémique par son risque d'évolution rapide vers un glaucome néovasculaire ou GNV, secondaire au blocage de l'écoulement de l'humeur aqueuse à travers le trabéculum tapissé par des néovaisseaux développés à partir de la racine de l'iris dans l'angle irido-cornéen. La néovascularisation irienne peut survenir très rapidement, en quelques jours ou quelques semaines après une OVCR ischémique, et aboutir à un *GNV dès le troisième mois* (on parle classiquement de « *glaucome du 100<sup>ème</sup> jour* »). Cette évolution spontanée rapide vers le glaucome néovasculaire doit-être prévenue par une photocoagulation panrétinienne, mise en route dès le diagnostic de forme ischémique d'OVCR.

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

### F. Traitement

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

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

## 1. Méthodes

### a) Traitements médicaux

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

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

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

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

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

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

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

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

• photocoagulation maculaire Le but du traitement par photocoagulation maculaire est de faire régresser l'œdème maculaire cystoïde (OMC) et de stabiliser l'acuité visuelle. La photocoagulation maculaire est proposée aux patients souffrant d'une diminution persistante de l'acuité visuelle, directement liée à l'œdème maculaire. En raison de la régression spontanée d'un grand nombre d'OMC, ce traitement par photocoagulation ne doit pas être envisagé avant le 3<sup>ème</sup> mois.

## 2. Indications

**a) formes œdémateuses** : elles peuvent bénéficier d'un traitement médical, en particulier l'hémodilution isovolémique si elle peut être pratiquée dans le premier mois après la survenue de l'OVCR. La photocoagulation maculaire peut être proposée en présence d'un OMC avec baisse d'acuité visuelle persistant plus de trois mois.

Dans tous les cas, une surveillance clinique et angiographique tous les mois au début permettra de déceler précocement les passages vers une forme ischémique.

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

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

## II. OCCLUSION DE BRANCHE VEINEUSE (OBV)

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

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

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

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

### B. Aspects cliniques

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

Les signes des OBV à l'*examen du fond d'œil* sont les mêmes que ceux des OVCR : hémorragies rétinienne, nodules cotonneux, dilatation veineuse et œdème rétinien, localisés au territoire rétinien normalement drainé par la veine occluse. L'*angiographie fluorescéinique* contribue à préciser la *forme clinique de l'OBV* : forme œdémateuse ou forme ischémique, comme dans les OVCR.

### C. Évolution

#### 1. Évolution favorable

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

#### 2. Évolution défavorable

- a) soit du fait d'une *maculopathie ischémique*, au cours d'une forme ischémique intéressant la macula,
- b) soit du fait d'un *œdème maculaire persistant*, de la même façon que dans les OVCR, mais moins sévère car sectoriel, limité au territoire maculaire intéressé par l'occlusion veineuse,
- c) soit du fait de *néovaisseaux pré-rétiens* secondaires à une forme ischémique suffisamment étendue ; les néovaisseaux pré-rétiens peuvent entraîner la survenue d'une *hémorragie du vitré*, responsable d'une baisse d'acuité visuelle brutale dans les mois suivant la survenue de l'occlusion.

L'ischémie rétinienne des OBV n'est par contre pas suffisamment étendue pour provoquer l'apparition de néovaisseaux prépapillaires ni d'une néovascularisation irienne et d'un glaucome néovasculaire.

### D. Traitement des OBV

1- le **traitement des facteurs de risque** et le **traitement médical** sont les mêmes que dans les OVCR.

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

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

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

3. la **levée chirurgicale de la compression** de la veine au niveau du croisement artério-veineux est encore en cours d'évaluation.

#### ▪ LES POINTS FORTS

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

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

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

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

◇ Le *traitement médical* des occlusions veineuses rétinienne est décevant.

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