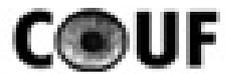


**Collège des Ophtalmologistes Universitaires de
France (COUF)**



Enseignement d'Ophtalmologie

POLYCOPIE

Version 2013

Sommaire

Sémiologie oculaire

Item 9 (item 8) – Prélèvement de cornée à but thérapeutique

Item 44 (Item 33) – Suivi d'un nourrisson

Item 127 (Item 58) – Cataracte

Item 127 (Item 60) – Dégénérescence maculaire liée à l'âge

Item 102 (Item 125) – Œil et sclérose en plaques

Item 197 (Item 127) – Greffe de cornée

Item 221 (Item 130) – Rétinopathie hypertensive – choroïdopathie hypertensive

Item 221 (Item 130) – Neuropathie optique ischémique antérieure (NOIA)

Item 221 (Item 130) – Occlusions artérielles rétiniennes (OACR)

Item 221 (Item 130) – Occlusions veineuses rétiniennes (OVCR)

Item 80 (Item 187) – Anomalies de la vision d'apparition brutale

Item 330 (Item 201) – Traumatismes oculaires

Item 330 (Item 201) – Brûlures oculaires

Item 81 (Item 212) – Oeil rouge et/ou douloureux

Item 245 (Item 233) – Rétinopathie diabétique (RD)

Item 82 (Item 240) – Glaucome chronique

Item 240 (Item 246) – Ophtalmopathie dysthyroïdienne

Item 84 (Item 271) – Pathologie des paupières

Item 83 (Item 287) – Réfraction et anomalies de la réfraction

Item 79 (Item 293) – Altération de la fonction visuelle

Item 100 (Item 304) – Diplopie

Item 50 (Item 333) – Strabisme de l'enfant

Sémiologie oculaire

Collège des Ophtalmologistes Universitaires de France (COUF)

2013

Table des matières

1. Rappel anatomique.....	3
1.1. Le globe oculaire.....	3
1.2. Les voies optiques (figure 4).....	5
1.3. Les Annexes.....	7
2. L'examen du malade en ophtalmologie.....	9
2.1. Interrogatoire.....	9
2.2. Mesure de l'acuité visuelle	10
2.3. Examen du segment antérieur.....	12
2.4. Mesure de la pression intraoculaire.....	16
2.5. Gonioscopie.....	16
2.6. Examen du fond d'oeil.....	16
2.7. Examens de l'oculomotricité.....	21
3. Examens complémentaires	21
3.1. Etudes des fonctions visuelles.....	21
3.2. Angiographie du fond d'oeil	24
3.3. Eexploration électrophysiologique	25
3.4. Echographie	26
3.5. Tomographie en cohérence optique (Optical Coherence Tomography = OCT).....	26

Objectifs ENC

- Préciser les principes de la législation concernant les prélèvements d'organes.

1. Rappel anatomique

1.1. Le globe oculaire

On définit classiquement un **contenant** formé de trois "enveloppes" ou "membranes" et un **contenu** (figure 1):

1) Contenant

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

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

- la *choroïde*, tissu essentiellement vasculaire responsable de la nutrition de l'épithélium pigmentaire et des couches externes de la rétine neurosensorielle,
- les *corps ciliaires* dont la portion antérieure est constituée par les *procès ciliaires* responsables de la sécrétion d'humeur aqueuse et sur lesquels est insérée la zonule, ligament suspenseur du cristallin, et par le *muscle ciliaire*, dont la contraction permet l'accommodation par les changements de forme du cristallin transmis par la zonule.
- l'*iris*, diaphragme circulaire perforé en son centre par la *pupille*, dont l'orifice est de petit diamètre à la lumière vive (myosis) et de grand diamètre à l'obscurité (mydriase). Le jeu pupillaire est sous la dépendance de deux muscles : le sphincter de la *pupille* et le *dilatateur de l'iris*.

→ **membrane interne ou rétine** (figure 2), qui s'étend à partir du nerf optique en arrière et tapisse toute la face interne de la choroïde pour se terminer en avant en formant une ligne festonnée, l'*ora serrata*; la rétine est constituée de deux tissus : la rétine neurosensorielle et l'épithélium pigmentaire.

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

Figure 1: Représentation schématique du globe oculaire

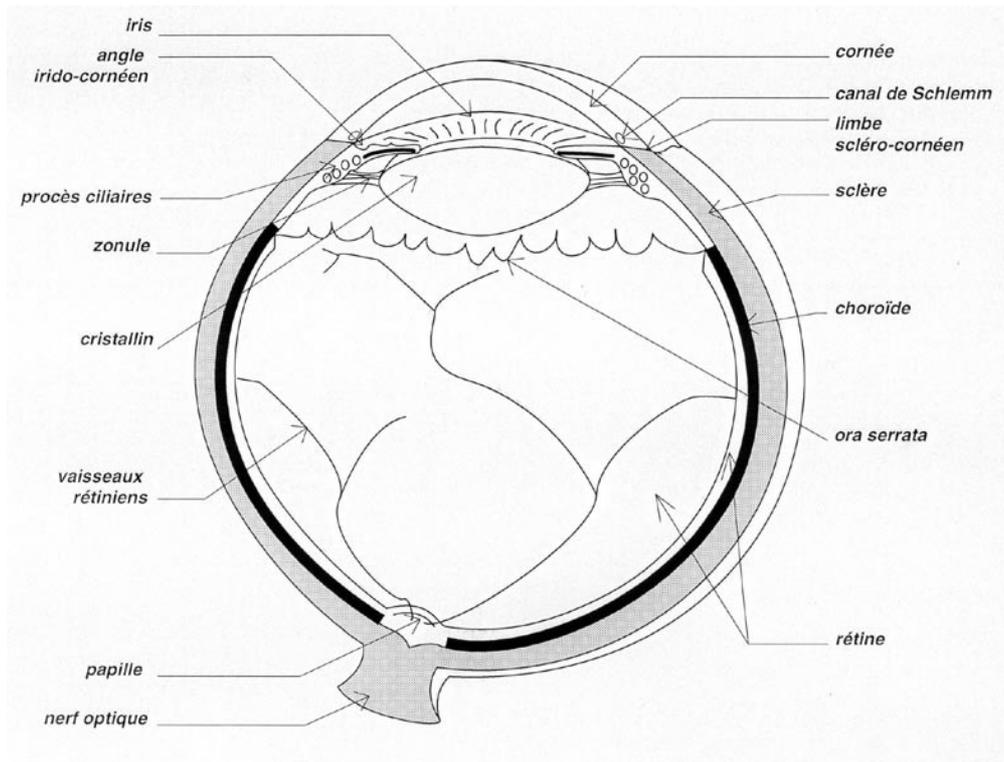
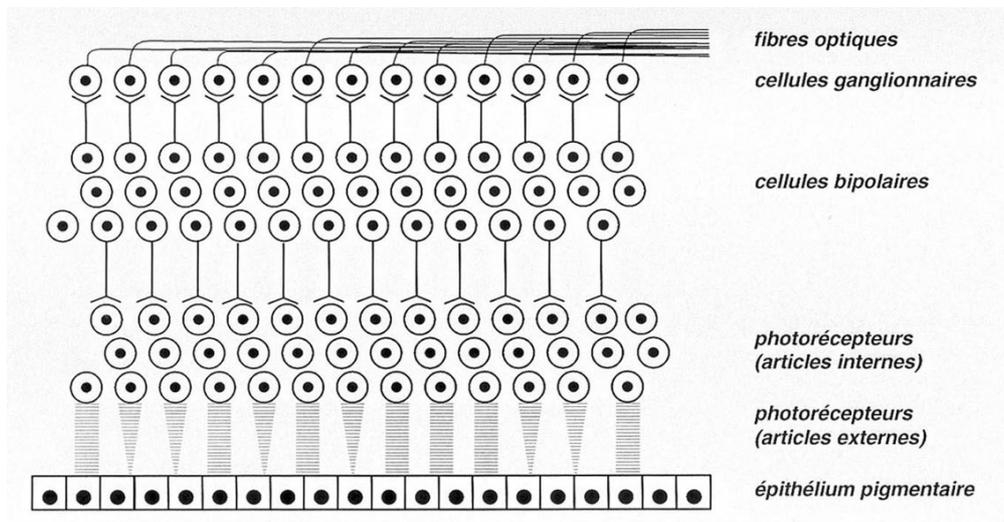


Figure 2 : Représentation schématique d'une coupe histologique de rétine



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

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

Il existe deux types de photorécepteurs :

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

2) Contenu

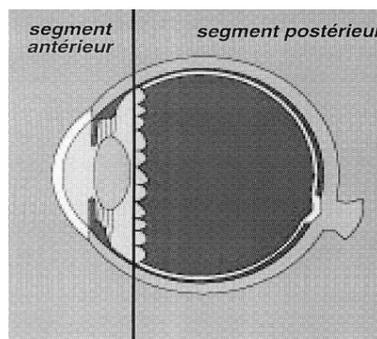
Il est constitué de milieux transparents permettant le passage des rayons lumineux jusqu'à la rétine :

- ***l'humeur aqueuse*** , liquide transparent et fluide, remplit la *chambre antérieure*, délimitée par la cornée en avant et l'iris en arrière ; sécrétée en permanence par les procès ciliaires, l'humeur aqueuse est évacuée au niveau de l'*angle iridocornéen* à travers le *trabéculum* dans le *canal de Schlemm* qui rejoint la circulation générale ; une gêne à l'évacuation de l'humeur aqueuse provoque une élévation de la pression intraoculaire (valeur normale : inférieure ou égale à 22 mm Hg).
- ***le cristallin*** est une lentille biconvexe, convergente, amarrée aux procès ciliaires par son ligament suspenseur, la *zonule* ; elle est capable de se déformer par tension ou relâchement de la zonule sous l'effet de la contraction du muscle ciliaire, et de modifier ainsi son pouvoir de convergence : ceci permet le passage de la vision de loin à la vision de près qui constitue l'accommodation ; la perte du pouvoir d'accommodation du cristallin avec l'âge est responsable de la presbytie qui nécessite le port de verres correcteurs convergents pour la lecture.
- ***le corps vitré*** est un gel transparent, entouré d'une fine membrane, la hyaloïde, qui remplit les 4/5èmes de la cavité oculaire et tapisse par sa face postérieure (hyaloïde postérieure) la face interne de la rétine.

Le globe oculaire est classiquement subdivisé en deux régions comprenant les structures précédemment décrites (figure 3) :

- le ***segment antérieur*** comprend la cornée, l'iris, la chambre antérieure, l'angle iridocornéen, le cristallin et le corps ciliaire.
- le ***segment postérieur*** comprend la sclère, la choroïde, la rétine et le corps vitré.

Figure 3 : Séparation di globe oculaire en "segment antérieur" et "segment postérieur"



1.2. Les voies optiques (figure 4)

Permettant la transmission des impressions lumineuses rétinienne aux centres corticaux de la vision, les voies optiques comprennent le ***nerf optique***, qui traverse l'orbite et pénètre dans le crâne par les trous optiques; son extrémité antérieure (tête du nerf optique) est visible à l'examen du fond d'oeil (papille).

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

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

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

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

- la *voie afférente du RPM* chemine avec les voies optiques: elle débute au niveau des photorécepteurs rétiniens stimulés par la lumière ; les fibres pupillo-motrices cheminent le long des nerfs optiques jusqu'au chiasma où elles subissent une hémidécussation, puis le long des bandelettes optiques jusqu'aux corps genouillés externes ; elles ne suivent pas les radiations optiques mais gagnent les deux noyaux du III.
- la *voie efférente parasympathique* du RPM emprunte le trajet du III et se termine au niveau du sphincter de l'iris.
- chez un *sujet normal*, à l'éclairement d'un oeil, on observe un myosis réflexe du même côté : c'est le RPM direct ; mais, du fait de l'hémidécussation des fibres pupillo-motrices au niveau du chiasma, on observe également, par la voie du III controlatéral, un myosis de l'oeil opposé : c'est le RPM consensuel.
- lors d'une *mydriase d'origine sensorielle*, secondaire à une baisse de vision sévère (exemple : occlusion de l'artère centrale de la rétine, neuropathie optique) :
 - à l'éclairement de l'oeil atteint, la voie efférente du RPM étant « supprimée » du fait de la baisse de vision, le RPM direct est aboli, mais également le RPM consensuel.
 - à l'éclairement de l'autre oeil, à l'inverse, la voie efférente étant normale sur cet oeil et la voie afférente étant normale sur les deux yeux, le RPM est conservé aux deux yeux.
- lors d'une *mydriase paralytique* (mydriase par paralysie du III) :
 - à l'éclairement de l'oeil atteint, la voie efférente du RPM étant conservée, on observe une abolition du RPM direct (lié à la paralysie du sphincter irien) mais le RPM consensuel est conservé.
 - à l'inverse, à l'éclairement de l'autre oeil, le RPM direct est conservé, mais le RPM consensuel (RPM de l'oeil atteint) est aboli.

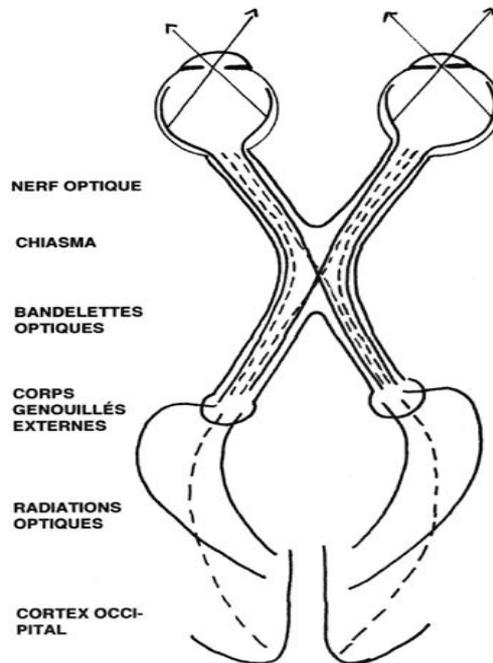
Ainsi :

- dans une mydriase « sensorielle » (par cécité), les RPM direct et consensuel sont tous les deux abolis à l'éclairement de l'oeil atteint, mais sont tous les deux conservés à l'éclairement de l'autre oeil.
- dans une mydriase « paralytique », RPM direct et consensuel de l'oeil atteint sont abolis alors que RPM direct et consensuel de l'oeil sain sont conservés.

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

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

Figure 4 : Représentation schématique des voies optiques



1.3. Les Annexes

1. Le système oculomoteur

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

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

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

2. L'appareil de protection du globe oculaire

Il comprend :

- les **paupières** (figure 5), formées par une charpente fibreuse rigide (le tarse) et un muscle (l'orbiculaire), qui permet l'occlusion palpébrale sous la dépendance du nerf facial ; le clignement physiologique permet un étalement du film lacrymal à la surface de la cornée.

- la **conjonctive** qui recouvre la face interne des paupières (*conjonctive palpébrale ou tarsale*) et la portion antérieure du globe oculaire (*conjonctive bulbaire*) jusqu'au limbe sclérocornéen.
- le **film lacrymal** (figure 6), qui assure l'humidification permanente de la cornée ; il est sécrété par la *glande lacrymale principale* située de chaque côté à la partie supéro-externe de l'orbite, et par des *glandes lacrymales accessoires* situées dans les paupières et la conjonctive; il est évacué par les *voies lacrymales* qui communiquent avec les fosses nasales par le canal lacrymo-nasal. Une diminution de sécrétion lacrymale par une atteinte pathologique des glandes lacrymales peut être responsable d'un syndrome sec, mis en évidence par le test de Schirmer et le "break-up time" ([voir chapitre 15 : Oeil rouge et/ou douloureux](#)) ; une obstruction des voies lacrymales peut entraîner l'apparition d'un larmoiement. L'exploration des voies lacrymales se fait par sondage à partir des points lacrymaux situés dans l'angle interne des paupières (figure 7). En cas d'obstruction, le sondage des voies lacrymales à l'aide d'un tube de silicone peut être réalisé (figure 8).

Figure 5 : Paupières et conjonctive

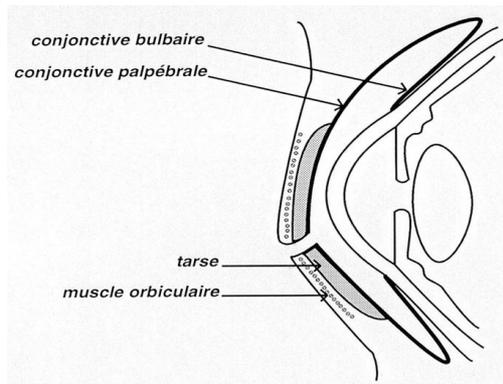


Figure 6 : Glandes et voies lacrymales

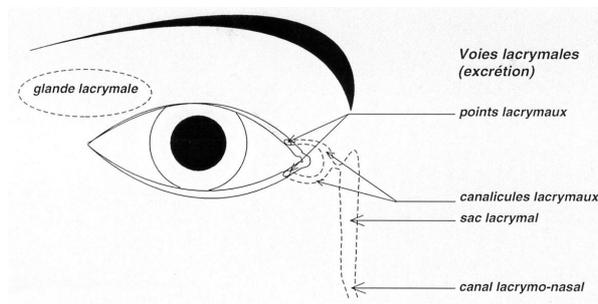


Figure 7 : Matériel pour sondage des voies lacrymales



Figure 8 : Sonde lacrymale en place



2. L'examen du malade en ophtalmologie

2.1. Interrogatoire

L'interrogatoire a pour but essentiel de préciser le **trouble visuel** :

- **baisse d'acuité visuelle** : elle peut intéresser la vision de près et/ou la vision de loin :
 - certaines affections entraînent préférentiellement une baisse d'acuité visuelle de loin (ex: cataracte sénile),
 - d'autres à la fois une baisse d'acuité visuelle de loin et de près (ex: les principales affections de la macula),
 - une baisse de vision de près isolée est due le plus souvent à une presbytie.
 - la baisse d'acuité visuelle peut être permanente ou transitoire : on parle alors d'amaurose transitoire ([voir chapitre 12 "Anomalies de la vision d'apparition brutale"](#)).
- sensation de **fatigue visuelle** (difficultés à soutenir l'attention, ou céphalées sus-orbitaires en fin de journée) : peuvent traduire une insuffisance de convergence.
- **myodésopsies** (sensation de "mouches volantes" ou de "corps flottants") et **phosphènes** (sensation d'éclairs lumineux) sont le plus souvent des signes bénins mais sont parfois des signes annonciateurs de décollement de la rétine.
- **métamorphopsies** = déformation des lignes droites qui apparaissent ondulées.
- **héméralopie** = gêne en vision crépusculaire ou lors du passage d'un milieu bien éclairé à l'obscurité; principal signe de la rétinopathie pigmentaire.
- anomalie du champ visuel : il peut s'agir :
 - d'un scotome central ou cæco-central : tache centrale sombre (scotome central relatif) ou complètement noire (scotome central absolu), associée à une baisse d'acuité visuelle ; un scotome central et/ou des métamorphopsies sont facilement dépistés par les grilles d'Amsler.
 - d'une amputation du champ visuel périphérique qui peut être soit monoculaire : par atteinte rétinienne ou du nerf optique, soit binoculaire, par atteinte neurologique.

Un examen du champ visuel par confrontation permet de dépister un déficit important du champ visuel ; il s'agit d'une méthode de débrouillage grossier par confrontation « au doigt » : l'examineur et le patient sont face à face, à 50 cms l'un de l'autre, et se masquent chacun un oeil ; l'examineur compare, en mobilisant son doigt, les limites périphériques du champ visuel du patient avec les siennes. Il s'agit d'un examen grossier, rapide, qui permet de dépister des déficits importants comme une hémianopsie.

Un relevé précis du champ visuel ne peut être cependant être obtenu que par la périmétrie (voir plus loin).

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

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

Attention

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

L'interrogatoire veille à caractériser le type des *douleurs* :

- superficielles

- minimales, à sensation de "grains de sable" évoquant une simple conjonctivite,
- intenses, avec *photophobie* (crainte de la lumière) et *blépharospasme* (fermeture réflexe des paupières) évoquant un ulcère de la cornée,
- profondes :
 - modérées, évoquant une affection inflammatoire intraoculaire
 - intenses, irradiées dans le territoire du trijumeau (exemple : glaucome aigu).

L'existence d'une **diplopie** (vision double) doit être recherchée; il peut s'agir d'une diplopie monoculaire ou binoculaire :

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

L'interrogatoire précise l'évolution des signes :

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

Enfin l'interrogatoire doit recenser les éventuels antécédents oculaires :

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

Figure 9 : Grille d'Amsler : sujet normal

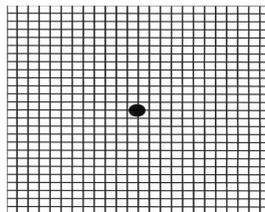
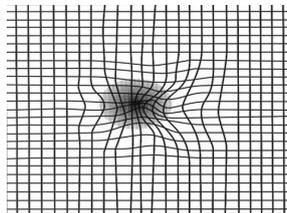


Figure 9bis : Grille d'Amsler : scotome central et métamorphopsies



2.2. Mesure de l'acuité visuelle

[Voir chapitre 20 : "Troubles de la réfraction"](#)

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

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

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

Figure 10 : Mesure de l'acuité visuelle



Mesure de l'acuité visuelle de loin.

Figure 10bis : Mesure de l'acuité visuelle

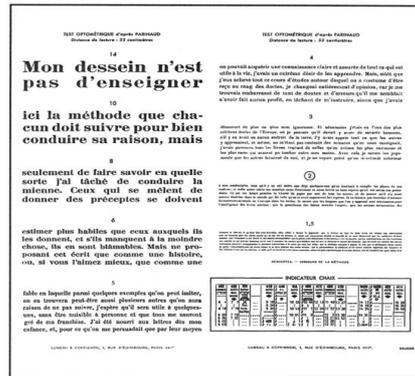


Mesure de l'acuité visuelle de près avec correction optique.

Figure 11 : Echelle d'acuité visuelle de loin de type Monoyer

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

Figure 12 : Echelle d'acuité visuelle de près de Parinaud



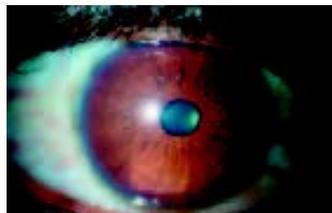
2.3. Examen du segment antérieur

Une partie de l'examen peut être réalisé de façon directe (examen de la conjonctive, recherche d'une ulcération cornéenne, réflexe photomoteur), mais un examen fin nécessite l'utilisation d'une lampe à fente : le biomicroscope (ou "lampe à fente") est un microscope binoculaire présentant plusieurs grossissements, et permettant de voir avec détail les différents éléments du segment antérieur ; son système d'éclairage particulier est constitué par une fente lumineuse qui permet d'effectuer une coupe optique des différentes structures du segment antérieur.

1. Examen de la conjonctive

- rougeur conjonctivale (« oeil rouge ») :
 - diffuse,
 - localisée (ex. hémorragie sous-conjonctivale)
 - prédominant dans les culs-de-sac inférieurs
 - associée à des sécrétions, évoquant une conjonctivite bactérienne.
 - prédominant autour du limbe scléro-cornéen («cerle périkératique»).
 - la conjonctive palpébrale supérieure n'est accessible à l'examen qu'en retournant la paupière supérieure (ex. recherche d'un corps étranger superficiel).
- oedème conjonctival = *chemosis*.

Figure 13 : Segment antérieur normal



Il peut s'agir d'un examen direct ou d'un examen à la lampe à fente (biomicroscope).

Figure 14 : Rougeur conjonctivale diffuse



Figure 15 : Hémorragie sous-conjonctivale



Figure 16 : Examen du cul-de-sac conjonctival inférieur



Figure 17 : Rougeur conjonctivale diffuse associée à des sécrétions (conjonctivite bactérienne)



Figure 18 : Cercle périkeratique

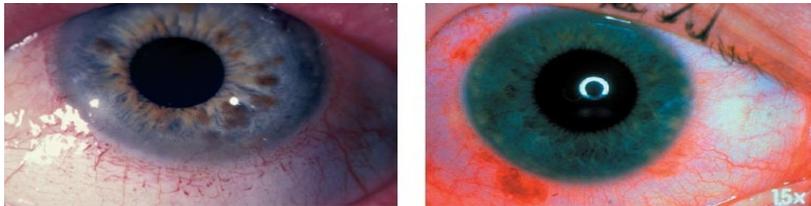


Figure 19 : Examen de la conjonctive palpébrale supérieure



Figure 20 : Examen de la conjonctive palpébrale supérieure



Figure 20 bis : Examen de la conjonctive palpébrale supérieure



Figure 21 : Chémosis



2. Examen de la cornée

La *transparence cornéenne* peut être diminuée de façon diffuse par un oedème cornéen (exemple : glaucome aigu) ou de façon localisée par une ulcération cornéenne;

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

Figure 22 : Diminution de transparence diffuse de la cornée (glaucome aigu)



Figure 23 : Diminution de transparence localisée de la cornée (ulcération cornéenne)

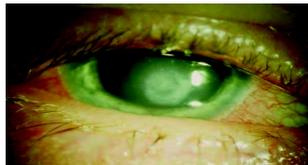


Figure 24 : Ulcération cornéenne



Figure 25 : Examen d'une ulcération cornéenne après instillation d'un collyre à la fluorescéine

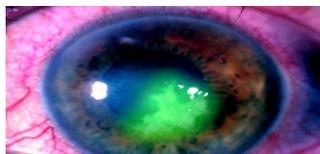
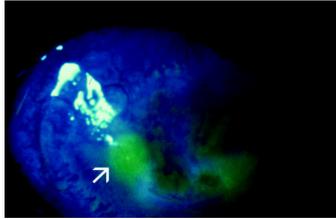


Figure 26 : Examen d'une ulcération cornéenne en lumière bleue après instillation d'un collyre à la fluorescéine



3. Examen de l'iris

On apprécie surtout l'aspect de la pupille :

- pupille en myosis (ex. kératite),
- pupille en mydriase (voir plus haut dans "Rappel anatomique" le RPM).

4. Examen de la chambre antérieure

- signes inflammatoires :
 - présence de cellules inflammatoires et de protéines circulant dans l'humeur aqueuse : « phénomène de Tyndall »,
 - dépôts de cellules inflammatoires à la face postérieure de la cornée : « précipités rétrocornéens »,
 - adhérences inflammatoires entre face postérieure de l'iris et capsule antérieure du cristallin («synéchies irido-cristalliniennes» ou «synéchies postérieures») responsables d'une déformation pupillaire.
- présence de pus dans la chambre antérieure : « hypopion ».
- présence de sang dans la chambre antérieure : « hyphéma ».

Figure 27 : Précipités rétrocornéens



Figure 28 : Synéchies irido-cristalliniennes



Figure 29 : Hypopion

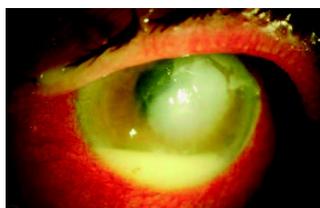
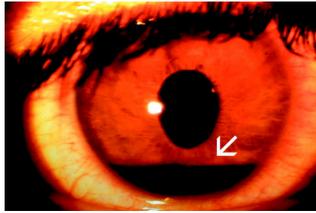


Figure 30: Hyphéma



2.4. Mesure de la pression intraoculaire

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

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

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

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

2.5. Gonioscopie

On pratique parfois un examen de l'angle irido-cornéen ou gonioscopie qui est réalisée à la lampe à fente à l'aide d'un verre de contact comportant un miroir permettant d'apprécier les différents éléments de l'angle irido-cornéen ([voir chapitre 17 : "Glaucome chronique"](#)).

2.6. Examen du fond d'oeil

1. Méthodes d'examen

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

L'*ophtalmoscopie indirecte ou ophtalmoscopie à image inversée* : elle est réalisée à travers une lentille tenue à la main par l'examineur. Cette technique permet la vision du relief et un champ d'observation étendu, mais est difficile et nécessite un apprentissage long.

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

Figure 31 : Examen du segment antérieur à la lampe à fente



Figure 32 : Mesure du tonus oculaire par aplanation



Figure 33 : Examen de l'angle irido-cornéen

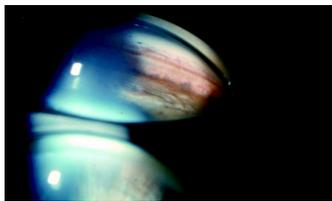


Figure 34 : Représentation schématique de l'aspect du fond d'oeil

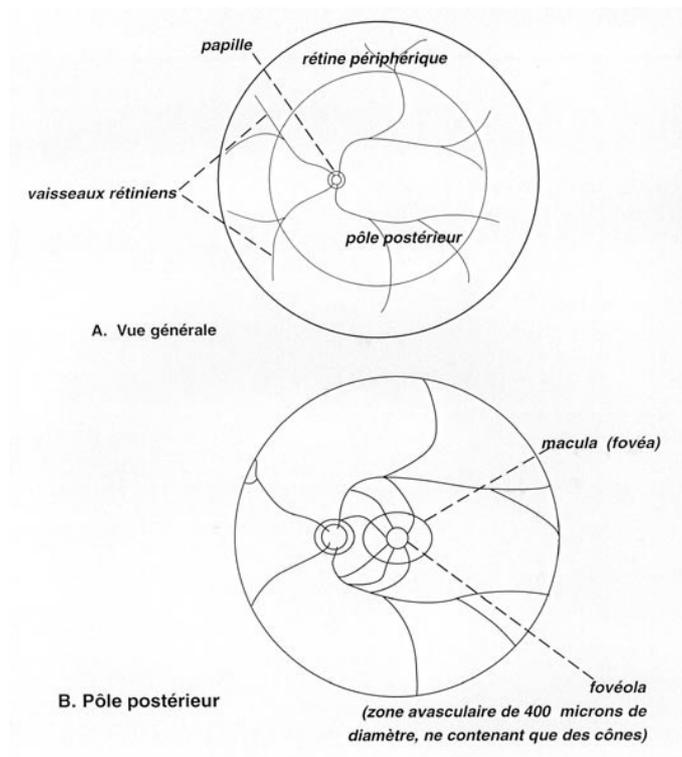
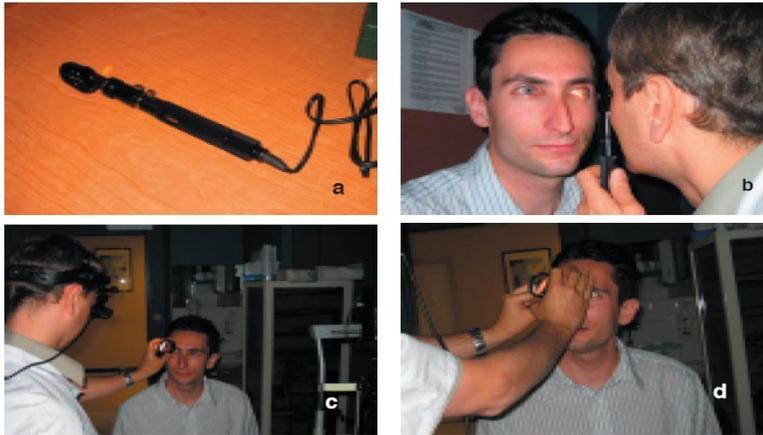
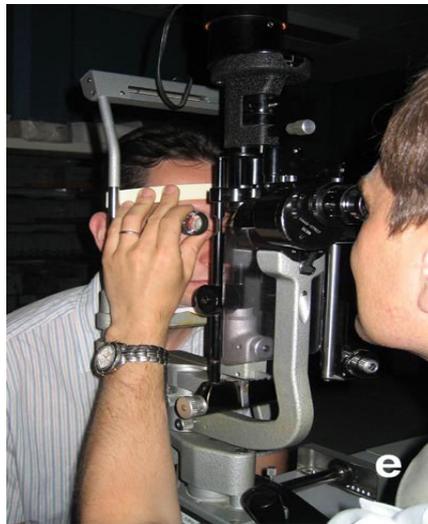


Figure 35 : Méthodes d'examen du fond d'oeil



a et b : ophtalmoscopie directe, c et d : ophtalmoscopie binoculaire indirecte.

Figure 35 bis: Méthode d'examen du fond d'oeil



Biomicroscopie du fond d'oeil à la lampe à fente.

2. Aspect du fond d'oeil normal

→ *Examen du pôle postérieur*

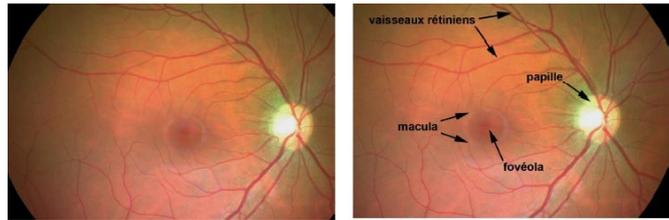
Il présente à décrire trois éléments principaux : la papille, les vaisseaux rétiens et la macula :

- la *papille*, qui correspond anatomiquement à la tête du nerf optique et à la tache aveugle à l'examen du champ visuel, est formée par la réunion des fibres optiques ; elle se présente comme un disque clair à bords nets, présentant une excavation physiologique au fond de laquelle apparaissent l'artère et la veine centrales de la rétine.
- les *vaisseaux rétiens* vont se diviser pour vasculariser la surface rétinienne. Les branches veineuses sont plus sombres, plus larges et plus sinueuses que les branches artérielles dont elles suivent grossièrement le trajet.
- située à proximité et en dehors de la papille se trouve la *macula* (= *fovéa*), région très riche en cônes, permettant la vision des détails ; c'est une zone ovale d'environ 1,5 sur 1 mm (taille sensiblement identique à celle de la papille). Elle est centrée par une zone avasculaire ne contenant que des cônes, zone essentielle permettant la vision des détails, apparaissant plus sombre, de 400 µm de diamètre, la *fovéola*.

→ *Examen de la rétine périphérique* (partie la plus antérieure de la rétine) :

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

Figure 36 : Fond d'oeil normal



3. Lésions élémentaires du fond d'oeil

→ *Microanévrismes rétiniens* : ils apparaissent sous forme de points rouges de petite taille; ils siègent sur les capillaires rétiniens et se remplissent de fluorescéine sur l'angiographie du fond d'oeil (voir plus loin).

→ *Hémorragies du fond d'oeil* :

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

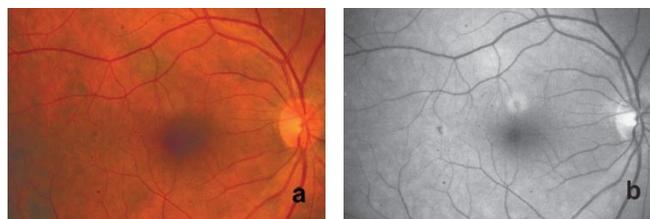
→ *Nodules cotonneux* (autrefois dénommés « nodules dysoriques ») : les nodules cotonneux sont des lésions blanches, superficielles et de petite taille. Ils correspondent à l'accumulation de matériel axoplasmique dans les fibres optiques. Ils traduisent une occlusion des artérioles pré-capillaires rétiniennes.

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

→ *Oedème papillaire* :

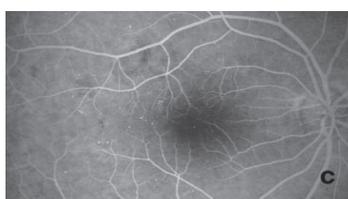
- la papille est hyperhémiee, à bords flous.
- un oedème papillaire unilatéral, avec baisse d'acuité visuelle: évoque une cause vasculaire, notamment s'il s'associe à des hémorragies en flammèche.
- bilatéral, sans baisse d'acuité visuelle : évoque une hypertension intracrânienne.

Figure 37 : Microanévrismes



a) rétino-graphie en couleur, b) angiographie : cliché sans préparation.

Figure 37 bis : Microanévrismes



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

Figure 38 : a) Hémorragie intravitréenne modérée, laissant voir la rétine , b) Hémorragie intravitréenne massive

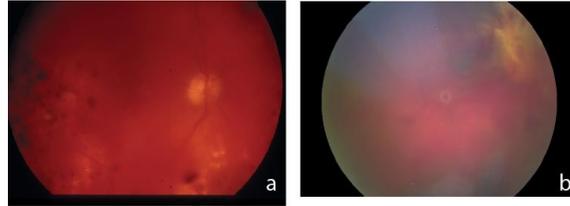


Figure 39 : a) Hémorragie pré-rétinienne, b) Hémorragie sous-rétinienne

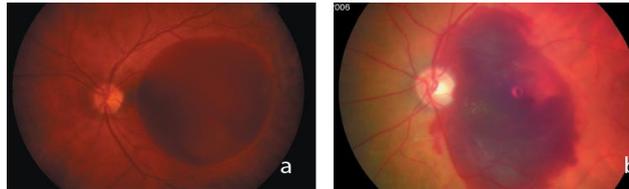


Figure 40 : Hémorragies punctiformes (+ quelques exsudats profonds)



Figure 41 : a) Hémorragies en flammèches, b) Volumineuses hémorragies profondes, en tache (+nodules cotonneux)



Figure 42 : Nodules cotonneux

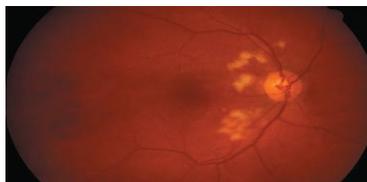


Figure 43 : Exsudats profonds



Figure 44 : Oedème papillaire bilatéral (hypertension intracrânienne)

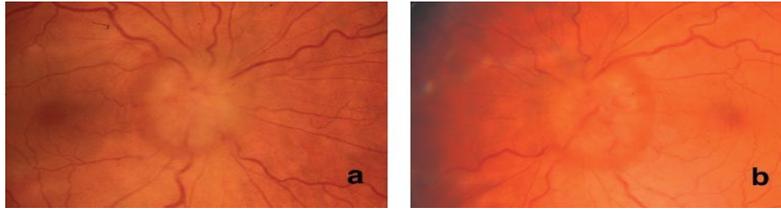


Figure 45 : Oedème papillaire associé à des hémorragies en flammèches (neuropathie optique ischémique)



2.7. Examens de l'oculomotricité

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

3. Examens complémentaires

3.1. Etudes des fonctions visuelles

1. Champ visuel

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

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

- le nombre de photorécepteurs décroît de la macula vers la périphérie rétinienne : ainsi, la sensibilité lumineuse décroît progressivement du centre vers la périphérie.
- la papille, formée par la réunion des fibres optiques, ne contient pas de photorécepteurs : c'est donc une zone aveugle (scotome physiologiquement non perçu).

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

→ **Périmétrie cinétique** :

Elle est réalisée à l'aide de l'*appareil de Goldmann* ; on projette sur une coupole un point lumineux de taille et d'intensité lumineuse données et on déplace ce point de la périphérie vers le centre jusqu'à qu'il soit perçu par le patient ; cette manoeuvre est répétée sur différents méridiens sur 360°.

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

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

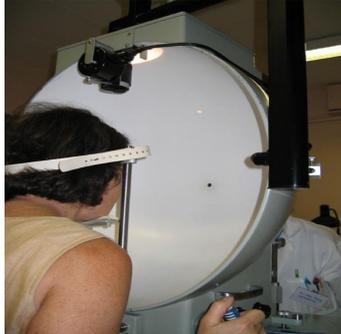
L'examen du champ visuel normal permet ainsi d'obtenir deux tracés symétriques pour l'oeil droit et l'oeil gauche, formés suivant la réalisation de l'examen de trois ou quatre isoptères concentriques ; les limites du champ visuel ne sont pas strictement circulaires: elles présentent un aplatissement dans le secteur supérieur, correspondant au relief de l'arcade sourcilière, et une encoche nasale inférieure, correspondant

au relief du nez.

Au sein de ce tracé, on retrouve une zone aveugle correspondant à la papille (*tache aveugle ou tache de Mariotte*).

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

Figure 46 : Examen du champ visuel en périmétrie cinétique



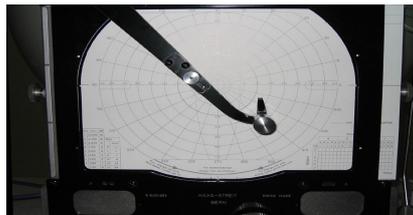
Le patient fixe le point central de la coupole de Goldmann tandis que l'examineur projette un test lumineux déplacé de la périphérie de la coupole vers le centre. Le patient dispose dans la main d'une "alarme" qu'il actionne dès qu'il aperçoit le test lumineux dans son champ visuel.

Figure 47 bis : Examen du champ visuel en périmétrie cinétique



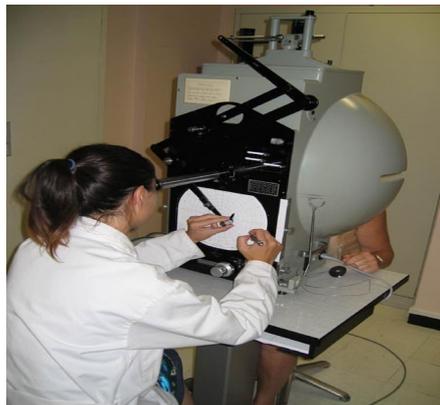
Le patient fixe le point central de la coupole de Goldmann tandis que l'examineur projette un test lumineux déplacé de la périphérie de la coupole vers le centre. Le patient dispose dans la main d'une "alarme" qu'il actionne dès qu'il aperçoit le test lumineux dans son champ visuel.

Figure 48 : Champ visuel cinétique(suite)



L'examineur trace un relevé graphique des réponses du patient.

Figure 48 bis : Champ visuel cinétique(suite)



L'examineur trace un relevé graphique des réponses du patient.

Figure 49 : Champ visuel normal en périmétrie cinétique



→ **Périmétrie statique :**

Dans cette méthode, on présente un test lumineux fixe, dont on augmente l'intensité jusqu'à qu'il soit perçu par le sujet.

C'est une méthode d'examen plus précise, qui explore de façon fine le champ visuel central ; elle est ainsi particulièrement indiquée dans la pathologie du nerf optique et au cours du glaucome: c'est la méthode de choix dans le dépistage et la surveillance du glaucome chronique. De plus en plus couramment à l'heure actuelle, l'examen du champ visuel est réalisé à l'aide d'appareils automatisés en périmétrie statique (périmétrie statique automatisée) - [voir chapitre 17 "Glaucome chronique"](#).

L'examen du champ visuel en périmétrie cinétique est particulièrement adapté à l'exploration des déficits périphériques, notamment hémianopsies et quadranopsies : c'est la méthode d'examen de choix en neuro-ophtalmologie ([voir chapitre 21 : "Altération de la fonction visuelle"](#)).

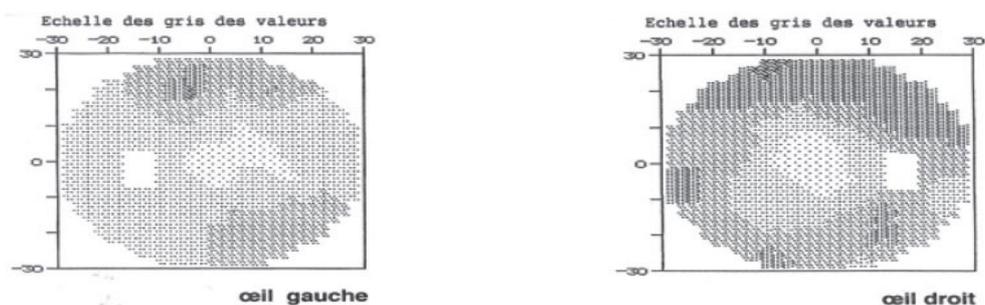
Une des principales indications de la périmétrie statique est le diagnostic et le suivi de glaucome chronique : en effet, les premières altérations du champ visuel sont des atteintes très localisées de siège central ([voir chapitre 17 : "Glaucome chronique"](#)).

Figure 50 : Examen du champ visuel en périmétrie statique automatisée



Le test lumineux est ici présenté au patient de façon automatique par l'appareil. Il s'agit contrairement à la méthode précédente d'un test fixe mais d'intensité lumineuse croissante.

Figure 51 : Périmétrie statique automatisée explorant les 30°centraux



2. Vision des couleurs

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

- pour dépister une *anomalie congénitale*, comme par exemple le daltonisme. On utilise alors des planches colorées (tables pseudo-isochromatiques dont la plus connue est celle d'Ishihara) dont le motif et le fond, constitués de couleurs complémentaires, sont indiscernables pour un sujet atteint de dyschromatopsie congénitale : ainsi, un sujet daltonien ne verra pas les dessins de planches dont le motif et le fond sont constitués de vert et de rouge.
- en présence d'une *affection oculaire acquise*, on utilise habituellement le test de Farnsworth où on demande au patient de classer des pastilles colorées ; les dyschromatopsies acquises se traduisent habituellement par une vision altérée et une confusion de deux couleurs complémentaires : bleu et jaune (dans certaines affections rétiniennes) ou rouge et vert (au cours des neuropathies optiques).

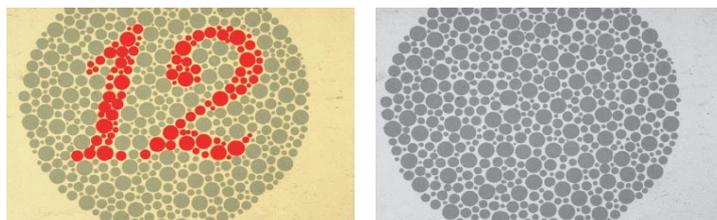
L'étude de la vision des couleurs est ainsi une aide au diagnostic de certaines affections rétiniennes et des neuropathies optiques ; elle est aussi un élément essentiel de la surveillance des traitements susceptibles de provoquer une rétinopathie (antipaludéens de synthèse) ou une neuropathie optique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

Figure 52 : Examen de la vision chromatique



a) *Planches d'Ishihara (dyschromatopsies congénitales). Un patient daltonien confond les couleurs rouge et vert et ne voit pas le carré au sein du rond.* b) *test de Farnsworth : on demande au patient de classer des pastilles de la couleur la plus claire à la plus foncée.*

Figure 53 : Planche d'Ishihara identique vue



A gauche, par un sujet normal ; à droite, par un sujet daltonien.

3.2. Angiographie du fond d'oeil

C'est la prise de clichés du fond d'oeil après injection intraveineuse d'un colorant fluorescent qui est suivent les indications soit de la fluorescéine, soit du vert d'indocyanine. Examen de réalisation simple, il ne présente que peu d'effets secondaires et de complications et peut être réalisée chez la femme enceinte. Il existe cependant un risque très faible mais réel de choc anaphylactique : chez les patients présentant des antécédents allergiques, une préparation anti-allergique de trois jours est nécessaire.

1. Angiographie fluorescéinique

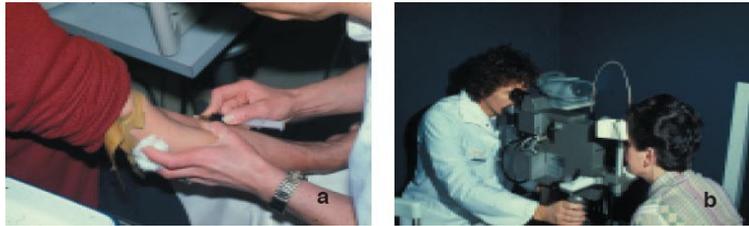
Après injection de fluorescéine, des clichés photographiques en série à l'aide d'un filtre bleu permettront d'en visualiser le passage dans les vaisseaux rétiniens artériels puis veineux. L'angiographie fluorescéinique réalise ainsi une étude dynamique de la vascularisation rétinienne.

2. Angiographie au vert d'indocyanine

L'injection de vert d'indocyanine permet essentiellement de visualiser des vaisseaux choroïdiens

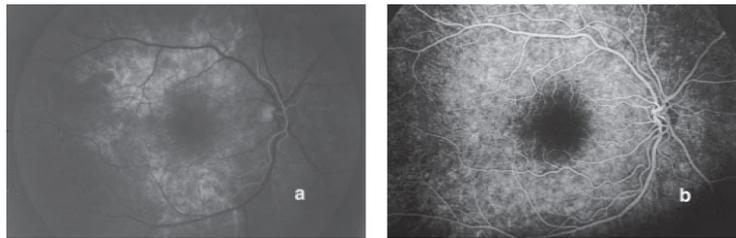
pathologiques (vascularisation d'un angiome de la choroïde, mais surtout néovaisseaux choroïdiens au cours de la dégénérescence maculaire liée à l'âge).

Figure 54 : Angiographie du fond d'oeil



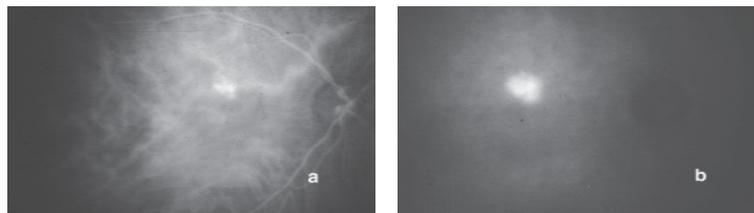
a) Injection du colorant par une veine périphérique, b) Prise de clichés à l'aide d'un "rétinographe".

Figure 55 : Angiographie fluorescéinique du fond d'oeil



Remplissage progressif des vaisseaux rétiniens artériels (a) puis veineux (b).

Figure 56 : Angiographie du fond d'oeil au vert d'indocyanine dans le cadre d'une dégénérescence maculaire liée à l'âge (DMLA) compliquée de néovaisseaux choroïdiens (lésion de couleur blanc intense particulièrement bien visible sur la figure b



3.3. Eexploration électrophysiologique

1. Electrorétinogramme (ERG)

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

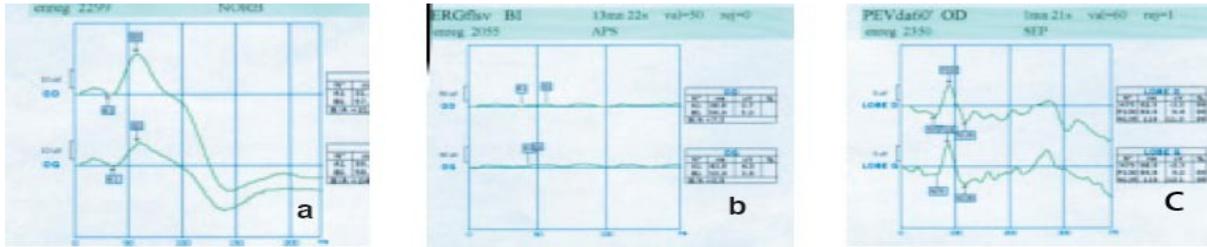
2. Potentiels évoqués visuels (PEV)

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

3. Electro-oculogramme (EOG)

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

Figure 57 : Électrorétinogramme (ERG)



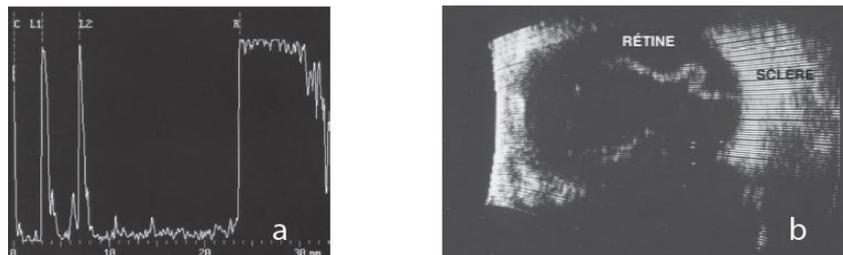
a : ERG normal, - b : ERG "plat" : absence complète de réponse rétinienne témoin d'une atteinte rétinienne diffuse, c : Potentiels évoqués visuels (PEV).

3.4. Echographie

Cet examen peut se faire selon deux modes différents :

- en mode A, dont le principal intérêt est d'apprécier la longueur du globe oculaire (en particulier pour déterminer la puissance de l'implant lors de chirurgie de la cataracte).
- en mode B, dont l'indication essentielle est de dépister un éventuel décollement de la rétine lors de trouble des milieux oculaires (cataracte ou hémorragie du vitré), ou encore pour localiser un corps étranger intraoculaire ou bien aider au diagnostic d'une tumeur intraoculaire ou intraorbitaire.

Figure 58 : Échographie A (biométrie oculaire) - Échographie B d'un oeil porteur d'un décollement de rétine



La longueur axiale normale est de 21 mm ; ici, oeil myope avec une longueur axiale entre 23 et 24 mm. C : cornée L1 et L2 : faces ("capsules") antérieure et postérieure du cristallin R : rétine.

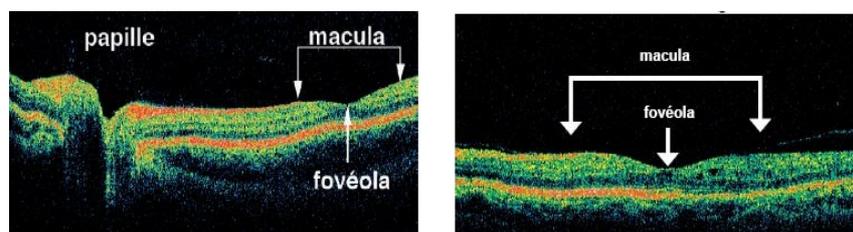
3.5. Tomographie en cohérence optique (Optical Coherence Tomography = OCT)

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

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

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

Figure 59 : OCT normal



A gauche, OCT passant par la papille et la macula- à droite, OCT maculaire.

Points essentiels

- Le globe oculaire est constitué de trois tuniques ou membranes :
 - la membrane externe ou coque cornéosclérale, organe de structure ;
 - la membrane intermédiaire ou uvée, organe vasculaire ;
 - la membrane interne ou rétine, organe sensoriel.
- On distingue au globe oculaire deux parties : le segment antérieur, de la cornée au cristallin inclus, et le segment postérieur, en arrière du cristallin.
- La recherche du réflexe photomoteur renseigne sur une mydriase paralytique ou sur une mydriase sensorielle.
- Les méthodes d'examen à connaître en ophtalmologie sont :
 - la mesure de l'acuité visuelle ;
 - l'examen à la lampe à fente ;
 - l'examen du champ visuel par périmétrie ;
 - les tests de vision des couleurs : Ishihara, Farnsworth ;
 - l'angiographie à la fluorescéine et au vert d'indocyanine ;
 - les examens électrophysiologiques : ERG, PEV, EOG ;
 - l'échographie B du globe oculaire ;
 - la tomographie en cohérence optique (OCT).

Item 9 (item 8) : Prélèvement de cornée à but thérapeutique

Collège des Ophtalmologistes Universitaires de France (COUF)

2013

Table des matières

Introduction.....	3
1. Aspects législatifs.....	3
2. Sélection des donneurs.....	4
3. Prélèvements thérapeutiques des cornées par excision in situ.....	6

Objectifs ENC

- Préciser les règles générales d'établissement des certificats médicaux et leurs conséquences médico-légales. L'examen d'un cadavre.
- Préciser les principes de la législation concernant le décès et l'inhumation.
- Préciser les principes de la législation concernant les prélèvements d'organes.

Objectifs spécifiques

- Connaître les principes des prélèvements de cornée.

Introduction

Avec la loi N° 2004-800 du 6 Août 2004 relative à la bioéthique et décrets subséquents, la France s'est dotée d'une législation très précise en matière de greffe de la cornée imposant un cadre très rigoureux ayant pour objectifs majeurs le respect de la personne décédée, la transparence de cette activité et une sécurité sanitaire avec traçabilité des prélèvements.

1. Aspects législatifs

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

1. Établissements autorisés

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

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

Les locaux mis à disposition doivent permettre d'exécuter ces prélèvements dans de bonnes conditions. L'accueil des familles doit se faire dans un local adapté. Des moyens matériels doivent être alloués pour effectuer une restauration décente du corps.

2. Le médecin préleveur

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

Il devra :

- vérifier la réalisation réglementaire du constat de mort ; le médecin préleveur ne peut appartenir à l'unité fonctionnelle ayant effectué le constat de mort (art. L. 1232-4) ;
- vérifier le dossier médical du donneur ;
- veiller au respect du cadre légal et réglementaire du prélèvement ;
- effectuer un prélèvement de sang pour rechercher les marqueurs biologiques des maladies infectieuses transmissibles suivantes : VIH 1 & 2, HTLV 1, virus de l'hépatite B, virus de l'hépatite C et la syphilis (décret n°97-928 du 9 octobre 1997). Il est recommandé de conserver un tube de sang dans une sérothèque ;
- effectuer le prélèvement selon les règles d'une asepsie chirurgicale ;
- veiller à ce que la restauration tégumentaire soit respectée ;
- remplir une fiche médicale du donneur ;
- veiller à la conformité du conditionnement du greffon et à sa transmission au centre de conservation autorisé.

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

3. Dispositions légales particulières à la greffe de cornée

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

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

2. Sélection des donneurs

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

- la première est celle de protéger le receveur contre une éventuelle transmission d'une maladie infectieuse. Ce sont principalement les infections d'origine virale telles que les hépatites, VIH, Herpès, rage.
- une autre raison d'effectuer une sélection des donneurs est de prévenir une éventuelle transmission par une maladie d'origine inconnue ou par les prions comme le Creutzfeldt-Jakob.

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

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

→ Les contre-indications locales

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

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

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

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

→ Pathologies pour lesquelles la manipulation des tissus est dangereuse

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

→ **Pathologies pour lesquelles le risque de transmission du donneur au receveur est connu ou suspecté**

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

→ **Pathologies pour lesquelles les contre-indications sont relatives**

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

2. Remarques

→ **Transmission par la greffe de cornée d'un SIDA**

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

A ce jour, aucun cas de transmission d'un SIDA par greffe de cornée n'a été rapporté à ce jour.

→ **Transmission par la greffe de cornée d'une maladie de Creutzfeldt-Jakob**

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

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

3. Prélèvements thérapeutiques des cornées par excision in situ

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

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

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

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

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

Il doit vérifier la conformité des formulaires d'autorisation : local et celui transmis par l'agence de la Biomédecine concernant la non-opposition de ce sujet au prélèvement (registre national informatisé des refus, article L. 1232-1).

Il doit s'assurer que les dates de péremption concernant la stérilité du matériel utilisé ne sont pas dépassés. La mise en décongélation des milieux de conservation à +31°C au bain marie doit être effectuée environ une demi- heure avant le prélèvement.

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

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

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

faire une économie de temps de travail et elle diminue notablement le coût global. Par contre, la décontamination qui est un temps important et incontournable est mieux assurée dans la technique de l'énucléation.

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

Points essentiels

- Certificats nécessaires avant prélèvement de cornée :
 - certificat de décès ;
 - procès-verbal du constat de la mort ;
 - autorisation de la famille.

- Sérologies à effectuer chez le donneur : HIV, HTLV, Hépatite B, Hépatite C, Syphilis.
- Deux situations de prélèvements de cornée : post-mortem (80 %) ou lors d'un prélèvement multi-organe (20 %).
- Principales contre-indications au prélèvement de cornée :
 - maladie infectieuse (SIDA, Rage, Maladie de Creutzfeldt-Jakob, hépatites, entre autres) ;
 - pathologie cornéenne évolutive ;
 - maladie neurologique inexpliquée, démence.

Item 44 (item 33) : Suivi d'un nourrisson

Collège des Ophtalmologistes Universitaires de France (COUF)

2013

Table des matières

1. Introduction.....	3
2. Rappel sur le développement de la vision de l'enfant.....	3
3. Les différents examens ophtalmologiques obligatoires.....	4
4. Dépistage des signes évocateurs de malvoyance.....	4

Objectifs ENC

- Assurer le suivi d'un nourrisson, d'un enfant et d'un adolescent normaux.
- Argumenter les modalités de dépistage et de prévention des troubles de la vue et de l'ouïe.
- Argumenter les modalités de dépistage et de prévention des principales anomalies orthopédiques.

Objectifs spécifiques

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

1. Introduction

Les déficits visuels du jeune enfant peuvent être séparés en :

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

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

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

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

Un enfant sur mille (environ 4000 enfants) est amblyope bilatéral et mérite une prise en charge très spécifique.

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

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

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

2. Rappel sur le développement de la vision de l'enfant

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

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

Entre 2 et 4 semaines, le réflexe de poursuite apparaît et doit être établi à l'âge de 2 mois.

Entre 4 et 12 semaines, s'installe le réflexe de fusion et de coordination binoculaire.

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

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

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

Développement de la vision chez l'enfant

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

3. Les différents examens ophtalmologiques obligatoires

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

Sont ensuite obligatoires chez l'enfant d'âge pré-verbal :

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

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

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

4. Dépistage des signes évocateurs de malvoyance

Les signes alarmants sont :

- une errance du regard ;
- une incoordination oculaire ;
- un strabisme convergent ou divergent ;
- un nystagmus ;
- une pupille blanche (leucocorie) ;
- une opacité cornéenne ;

- une anomalie pupillaire ;
- une anomalie de taille de la cornée (microphthalmie, mégalocornée du glaucome congénital) ;
- un signe digito-oculaire ;
- une malformation palpébrale.

Pourront ainsi être dépistés :

- les *leucocories* de diverses étiologies telles que la cataracte congénitale, le rétinoblastome, etc. ;
- le *glaucome congénital* : affection rare, mais grave ;
- les *malformations oculaires* : microphthalmies, anophthalmies, colobome de l'iris et/ou colobome choriocoréinien, aniridie (absence congénitale de l'iris, qui peut s'associer à une tumeur de type néphroblastome ou gonadoblastome, d'où l'indication d'une échographie abdominale systématique) ;
- les *infections maternelles* transmises au fœtus soit de façon transplacentaire soit lors du passage par la filière génitale ;
- la *maladie des enfants secoués* ou battus (présence d'hémorragies rétiniennes) ;
- la *rétinopathie des prématurés* si l'enfant est prématuré en sachant qu'il y a plus de risques de développer une anisométrie, un strabisme ou une amblyopie.

L'*indifférence visuelle* ou *désintérêt* peut correspondre à un simple retard de maturation ou à une cécité congénitale organique : hérédodégénérescence rétinienne ou atrophie optique congénitale.

Examens ophtalmologiques obligatoires chez l'enfant

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

- examen au 8e jour : recherche d'une anomalie organique ;
- examen au 2e mois ;
- examen au 4e mois ;
- examen au 9e-12e mois ;
- examen au 24e mois (âge préscolaire).

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

Points essentiels

- Quinze à vingt pour cent des enfants de moins de 6 ans présentent une anomalie visuelle.
- Seul le dépistage des troubles visuels de l'enfant, notamment amétropies et strabisme, permet de diminuer le risque d'amblyopie. Le dépistage de la cataracte est optimal avant l'âge de 2 mois.
- L'idéal est de dépister entre 9 et 12 mois les troubles de la réfraction, le strabisme et de diagnostiquer l'amblyopie par un examen de la réfraction après cycloplégie (voir chapitre 20 « Réfraction et troubles de la réfraction ») et une étude du fond d'œil. Le dépistage précoce de l'amblyopie fonctionnelle permet une rééducation qui évite le handicap visuel.

Item 127 (item 58) : Cataracte

Collège des Ophtalmologistes Universitaires de France (COUF)

20013

Table des matières

Introduction.....	3
1. Diagnostic.....	3
1.1. Circonstances de découvertes et signes fonctionnels.....	3
1.2. Examen clinique.....	3
1.3. Examens complémentaires.....	5
1.4. Diagnostic étiologique.....	6
2. Traitement	7

Objectifs ENC

- Diagnostiquer la cataracte et ses conséquences.
- Argumenter les principes de traitement et de prévention.

Objectifs spécifiques

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

Introduction

La cataracte est définie par l'opacification de tout ou partie du cristallin ; il s'agit d'une pathologie très fréquente et la chirurgie de cataracte est la chirurgie la plus fréquente toutes chirurgies confondues (700 000 actes par an en France).

L'augmentation de la fréquence de cette pathologie le plus souvent liée à l'âge est donc liée au vieillissement de la population.

1. Diagnostic

1.1. Circonstances de découvertes et signes fonctionnels

Ce sont :

- une *baisse d'acuité visuelle* : elle est progressive et prédomine en vision de loin, avec une acuité visuelle de près souvent relativement conservée (sauf en cas de cataracte sous-capsulaire postérieure, voir plus loin) ;
- une *photophobie* : présence de halos colorés autour des lumières (liés à la diffraction de la lumière au niveau des opacités cristalliniennes), gêne à la conduite de nuit ;
- une *diplopie monoculaire* (plus rare) : le patient voit double d'un œil (pas de disparition à l'occlusion d'un œil comme dans les diplopies binoculaires, [voir chapitre 22 « Diplopie »](#)) ;
- une modification de la perception des couleurs : *jaunissement* (ce signe est le plus souvent décrit après la chirurgie du premier œil retrouvé sur l'œil non opéré).

1.2. Examen clinique

1. Interrogatoire

Il recense les paramètres suivants : âge et profession du patient, antécédents ophtalmologiques et généraux en particulier maladies métaboliques (diabète) et prise de corticoïdes au long cours, symptômes oculaires associés pouvant orienter vers une pathologie associée (myodésopsies, métamorphopsies).

2. Mesure de l'acuité visuelle

Elle 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.

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

3. Examen à la lampe à fente

Il est réalisé avant et après dilatation pharmacologique des pupilles.

→ *Description du cristallin*

La cataracte est définie par l'apparition d'opacités dans le cristallin. Leur répartition anatomique va définir plusieurs types de cataracte. Les principales sont :

- la cataracte nucléaire : atteinte du noyau cristallinien, prédominance d'une BAV (baisse de l'acuité visuelle) de loin, myopie d'indice ;
- la cataracte sous-capsulaire postérieure : opacification en soucoupe devant la capsule, gêne de loin et de près. Penser à l'origine métabolique et iatrogène ;
- la cataracte corticale : opacification au niveau du cortex cristallinien ;
- la cataracte totale : cataracte très évoluée visible à l'œil nu, aire pupillaire blanche.

Figure 1 : A gauche, Cataracte nucléaire (flèche), à droite Volumineuses hémorragies profondes, en tache (+nodules cotonneux)

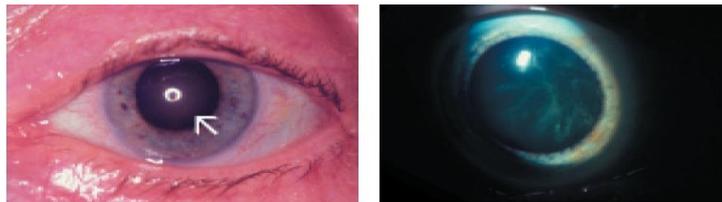


Figure 2 : Cataracte sous-capsulaire postérieure

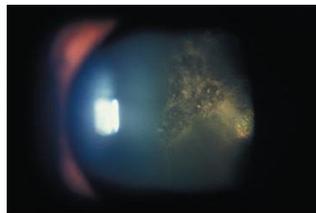


Figure 3 : Cataracte brune



Figure 4 : Cataracte corticale

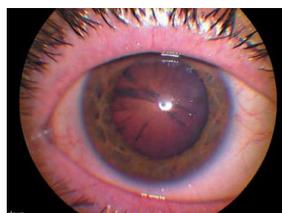


Figure 4 bis : Cataracte corticale

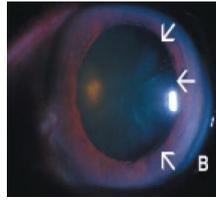


Figure 5 : Cataracte corticale : opacités cristalliniennes en "cavaliers" (flèches)

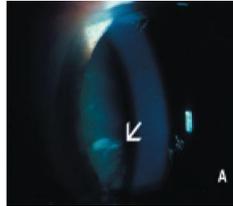


Figure 6 : Cataracte totale



→ **Examen des autres structures oculaires**

Il permet d'éliminer une pathologie associée et concerne : cornée, iris, vitré, rétine avec dilatation pupillaire à la recherche d'une DMLA ou d'une déchirure rétinienne.

→ **Mesure du tonus oculaire**

Elle recherche une hypertonie oculaire ou un glaucome.

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

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

1.3. Examens complémentaires

Le diagnostic de cataracte est clinique et ne requiert aucun examen complémentaire. Certains examens complémentaires sont cependant nécessaires dans certains cas :

L'échographie en mode B peut s'avérer utile en cas de cataracte dense avec fond d'œil inaccessible, pour éliminer un décollement de la rétine ou une tumeur intraoculaire.

En cas de décision chirurgicale, il faut choisir un cristallin artificiel (implant).

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

- la kératométrie, soit la puissance réfractive de la cornée ;
- la longueur axiale de l'œil par échographie en mode A.

Ces données permettent de calculer la puissance sphérique de l'implant. Pour les implants toriques, qui corrigent l'astigmatisme, un calcul supplémentaire doit être effectué pour déterminer la puissance cylindrique.

L'information du patient est primordiale, il doit être prévenu des modalités opératoires, des résultats fonctionnels attendus et des complications potentielles.

Une consultation préanesthésique est programmée dans le mois qui précède, de même qu'un bilan préopératoire.

1.4. Diagnostic étiologique

1. Cataracte liée à l'âge

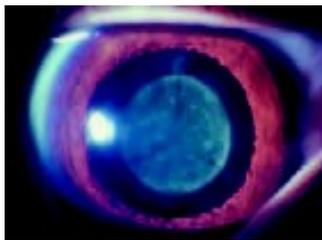
C'est la plus fréquente. Elle est le plus souvent bilatérale, et globalement symétrique.

2. Cataractes traumatiques

Elles sont :

- soit *contusives* : une contusion violente à globe fermé même ancienne doit être recherchée. La cataracte est souvent de type sous-capsulaire postérieure (aspect en rosace). Une cataracte contusive peut se développer dans les heures qui suivent, ou au contraire plusieurs années après.
- soit liées à un *traumatisme perforant* : même si le contexte est le plus souvent évocateur, certains traumatismes peuvent passer inaperçus en particulier chez l'enfant et il faut rechercher un corps étranger intraoculaire (radiographies de l'orbite).

Figure 7 : Cataracte congénitale, héréditaire



3. Cataractes secondaires à des maladies ophtalmologiques

Les pathologies concernées sont les suivantes :

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

4. Cataractes secondaires métaboliques

Les troubles métaboliques concernés sont :

- le diabète ;
- l'hypoparathyroïdie.

5. Cataractes secondaires iatrogènes

Peuvent être mis en cause :

- les corticoïdes locaux ou généraux au long cours (forme sous-capsulaire postérieure) ;
- la radiothérapie orbitaire (mélanome choroïdien, tumeur de l'orbite).

6. Cataractes secondaires à des maladies génétiques

Il peut s'agir :

- de dystrophie myotonique de Steinert ;
- de trisomie 21.

7. Cataractes congénitales

Elles peuvent être :

- secondaires à une embryopathie, notamment la rubéole congénitale;
- héréditaires (figure 7).

2. Traitement

Le traitement est exclusivement *chirurgical*. Il n'existe actuellement aucun traitement médical préventif ni curatif de la cataracte, ni aucune mesure préventive efficace.

La chirurgie est effectuée en principe sous anesthésie topique, en chirurgie ambulatoire.

1. Type d'anesthésie

L'anesthésie peut être :

- *topique* : instillation de collyre anesthésiant (tétracaïne) quelques minutes avant le geste chirurgical ;
- *locorégionale* : injection péribulbaire, rétrobulbaire ou sous-ténonienne ;
- *générale* : exceptionnelle.

2. Dilatation pupillaire

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

3. Chirurgie

La méthode de référence est l'extraction extracapsulaire automatique par phacoémulsification.

Ses principales étapes sont :

- désinfection cutanée et des culs-de-sac conjonctivaux à la bétadine 5%;
- incision tunnélisée de la cornée ;
- ouverture de la capsule antérieure du cristallin sur 360° (capsulorrhexis) ;
- hydrodissection des tissus cristalliniens ;
- phacoémulsification du cristallin (ultrasons) qui consiste à retirer le contenu du sac cristallinien ;
- mise en place de l'implant dans le sac cristallinien plié à travers l'incision cornéenne : l'implant se déplie une fois en place ;
- suture de l'incision cornéenne par un fil (facultative si l'incision est autoétanche).

Un traitement par collyre anti-inflammatoire et antibiotique est prescrit pendant 1 mois et le patient est revu au moins deux fois dans le mois qui suit (à la première semaine puis au bout d'un mois).

A cet emplacement se trouve une vidéo ou un son, disponible sur la version en ligne.

4. Correction optique de l'aphakie (absence de cristallin)

La mise en place d'un *implant de chambre postérieure* (figure 6) est le principal mode de correction de la puissance dioptrique du cristallin. Parfois, dans des circonstances particulières (rupture de la capsule postérieure ou cataracte traumatique), il est possible de mettre en place un *implant de chambre antérieure*.

Le choix de l'implant permet de corriger les troubles réfractifs du patient.

Les implants sphériques monofocaux qui corrigent uniquement les amétropies sphériques (l'hypermétropie ou la myopie)

Par exemple, un patient emmétrope se verra proposer un implant de 20 à 25 dioptries, un patient hypermétrope, un implant de plus forte puissance, un patient myope, un implant de puissance plus faible.

Les implants toriques permettent de corriger en même temps les amétropies sphériques (hypermétropie et myopie) et l'astigmatisme. Ils ont une composante cylindrique, et sont donc orientés. Il faut les positionner selon un certain axe lorsqu'on les met en place dans l'œil.

Avec ces deux types d'implant, le patient perd la faculté d'accommoder et devra porter des lunettes en vision de près en post-opératoire

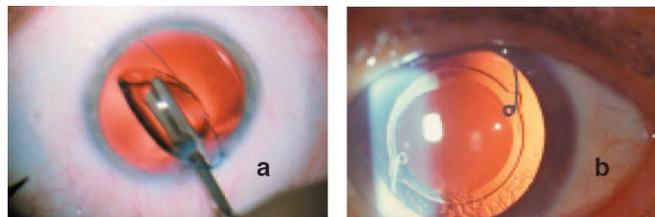
Les implants multifocaux permettent de corriger en même temps la vision de loin et la vision de près. Ils peuvent être sphériques purs ou toriques, et sont conçus pour focaliser différemment les objets vus à distance et les objets vus de près, le plus souvent grâce à une conception en forme de cercles concentriques à leur surface. Les implants multifocaux peuvent entraîner toutefois une perte de performance visuelle par rapport aux implants monofocaux.

Lorsque l'on ne peut pas mettre en place d'implant, il reste possible de corriger l'aphakie par lentilles de contact ou lunettes.

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

La correction par lunettes est possible à l'aide de verres très épais (souvent plus de 10 dioptries). De ce fait elle entraîne des aberrations optiques majeures, qui réduisent le champ visuel utile. Ce mode de correction reste tout à fait exceptionnelle.

Figure 8 : Traitement chirurgical



5. Indications

L'indication opératoire dépend de la gêne fonctionnelle. On attend en général une baisse d'acuité visuelle à 5/10, mais il est possible d'opérer plus tôt en fonction des circonstances, de l'âge et de l'activité du patient. La récupération est rapide en l'absence d'autres pathologies et le patient pourra être équipé de sa nouvelle correction optique en moyenne 1 mois après la chirurgie.

6. Complications

Ce sont :

- *l'opacification de la capsule postérieure* (cataracte secondaire) : elle survient chez près de 50 % des patients dans les 2 ans post-chirurgie. Elle correspond à une prolifération de cellules cristalliniennes résiduelles et aboutit à des opacités gênantes quand elles sont centrales. Elle se traduit par une baisse d'acuité visuelle progressive. Le traitement est réalisé par du laser Yag qui va permettre d'ouvrir cette capsule opacifiée ;
- *l'endophtalmie* : infection intraoculaire sévère qui peut compromettre la fonction visuelle définitivement. Elle survient entre 2 et 7 jours post-chirurgie et doit être traitée rapidement par une

antibiothérapie locale et générale en hospitalisation (estimée à une fréquence de 1 ‰) ;

- *le décollement de la rétine*, plus fréquent en cas de rupture per-opératoire de la capsule postérieure, et chez les forts myopes ;
- l'*œdème maculaire* (œdème d'Irvine Gass).
- la *kératite bulleuse* (décompensation oedémateuse de la cornée).

Figure 9 : Perles d'Elschnig

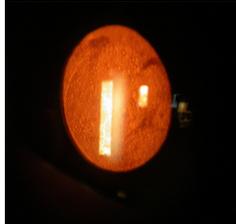


Figure 10 : Capsule post-Yag



Figure 11 : Endophtalmie post-cataracte



Cataractes : étiologie

Cataracte sénile.

Cataractes traumatiques :

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

Cataractes « pathologiques » :

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

– radiothérapie.

Cataractes congénitales :

- cataractes par embryopathie (rubéole congénitale) ;
- cataractes héréditaires.

Texte de référence : traitement de la cataracte de l'adulte. ANAES 2000.

Points essentiels

- La cataracte, opacification du cristallin, s'observe le plus souvent chez le sujet âgé (cataracte sénile).
- Elle se manifeste par une baisse d'acuité visuelle en général bilatérale, à peu près symétrique, d'évolution lente.
- L'examen après dilatation pupillaire permet d'observer l'opacification du cristallin et d'en préciser le type (cataracte nucléaire, ...).
- L'évolution non traitée est lente, entraînant une baisse lentement progressive de la vision ; la baisse d'acuité visuelle devient petit à petit invalidante en vision de loin et/ou en vision de près, amenant à envisager un traitement chirurgical.
- Le traitement est uniquement chirurgical, par extraction extracapsulaire du cristallin, le plus souvent par phakoémulsification, et mise en place d'un implant intra-oculaire. Il est pratiqué le plus souvent sous anesthésie loco-régionale ou anesthésie topique et de plus en plus souvent en ambulatoire.
- La récupération fonctionnelle est le plus souvent excellente et rapide, sauf en cas de pathologie oculaire associée ou en cas de survenue de complications (endophtalmie, oedème maculaire, décollement de la rétine).
- Les complications les plus fréquentes sont l'endophtalmie, l'opacification de la capsule postérieure, l'œdème maculaire, le décollement de la rétine et la kératite bulleuse).

tem 127 (iltem 60) : Dégénérescence maculaire liée à l'âge (DMLA)

Collège des Ophtalmologistes Universitaires de France (COUF)

2013

Table des matières

Introduction.....	3
1. Prévalence.....	3
2. Facteurs de risque.....	4
3. Diagnostic.....	4
4. Formes cliniques.....	6
5. Traitement	7

Objectifs ENC

- Diagnostiquer les maladies de la vision liées au vieillissement et en discuter la prise en charge thérapeutique, préventive et curative.
- Diagnostiquer une cataracte, connaître les conséquences, les principes de traitement.
- Diagnostiquer les troubles de l'audition liées au vieillissement, et en discuter la prise en charge thérapeutique, préventive et curative.

Objectifs spécifiques

- Connaître l'épidémiologie de la DMLA.
- Connaître les principales formes cliniques de la DMLA.
- Reconnaître les situations d'urgence.
- Connaître les différentes modalités thérapeutiques.

Introduction

Le terme de dégénérescence maculaire liée à l'âge (DMLA) correspond à un ensemble de lésions dégénératives secondaires à des facteurs de susceptibilité génétique et/ou environnementaux, qui altèrent l'aire centrale de la rétine chez les personnes âgées de plus de 50 ans.

L'atteinte est en général bilatérale, mais peut être asymétrique. Ce terme inclut des stades précoces sans retentissement fonctionnel, regroupés sous le terme de maculopathie liée à l'âge (MLA), et des stades tardifs (DMLA exsudative ou atrophique) caractérisés sur le plan fonctionnel par une atteinte de la fonction visuelle centrale :

- La MLA est la forme précoce de la maladie. Elle précède la DMLA. Elle est caractérisée par la présence de **drusen**.
- La DMLA proprement dite peut prendre deux formes :
 - *la forme atrophique*, dite aussi "forme sèche", caractérisée par des altérations de l'épithélium pigmentaire et un amincissement de la macula consécutif à l'évolution des drusen ; son évolution est lente sur des années.
 - *la forme exsudative*, appelée "forme humide" ou "forme néovasculaire", caractérisée par le développement de néovaisseaux choroïdiens sous la macula ; l'évolution de cette forme peut être très rapide, faisant perdre la vision centrale (acuité visuelle (AV) < 1/10) en quelques semaines ou mois.

1. Prévalence

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

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

- 600.000 MLA,
- 900.000 DMLA.

Cette prévalence globale augmente avec l'âge : *de 1% avant 55 ans*, elle passe progressivement à *25% après 75 ans*.

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

- 1% avant 70 ans,

- 3% entre 70 et 80 ans,
- 12% après 80 ans.

2. Facteurs de risque

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

- **l'hérédité** : les facteurs héréditaires jouent un rôle important dans la DMLA :
 - des antécédents familiaux multiplient le risque de DMLA par 3,
 - on a identifié plusieurs gènes associés à la DMLA, mais également des gènes «protecteurs».
- **le tabagisme** : il augmente le risque de DMLA d'un facteur de 3, et même d'un facteur supérieur à cinq chez le très grand fumeur. Ce risque persiste plusieurs années après l'arrêt du tabagisme.

3. Diagnostic

1. Circonstances de découverte

La DMLA est suspectée devant :

- *une baisse progressive de l'acuité visuelle* de loin et de près, correspondant à l'aggravation lente des lésions (drusen, forme atrophique),
- *une baisse brutale de l'acuité visuelle associée à des métamorphopsies* (sensation de déformation des objets : le patient décrit souvent la vision ondulée des lignes droites) ; qui sont liées le plus souvent à l'apparition de néovaisseaux choroïdiens, responsables d'une exsudation et de l'accumulation de liquide au niveau de la macula,
- *un scotome central*, correspondant aux stades très évolués des formes atrophiques et exsudatives.

2. Examen clinique

→ **Mesure de l'acuité visuelle** :

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

→ **Recherche d'un scotome central ou de métamorphopsies** :

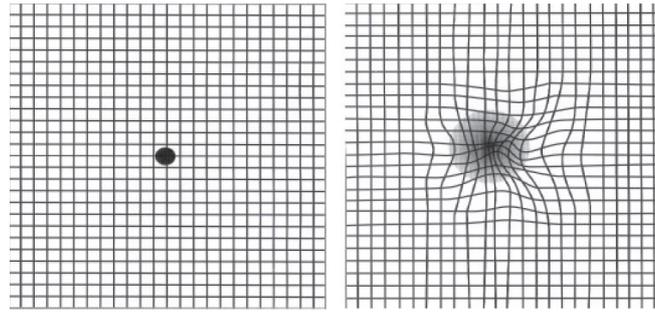
Ils peuvent être objectivés en présentant au patient une grille d'Amsler, constituée d'un quadrillage régulier (figure 1).

→ **Examen du fond d'oeil** :

L'examen biomicroscopique du fond d'oeil pratiqué à la lampe à fente, après dilatation pupillaire, avec un verre de contact recherche (voir plus loin "Formes cliniques") :

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

Figure 1 : Grille d'Amsler



A gauche, sujet normal ; à droite, scotome central et métamorphopsies.

3. Angiographie du fond d'oeil

C'est la prise de clichés du fond d'oeil après injection intraveineuse d'un colorant fluorescent, le plus souvent la fluorescéine. L'angiographie au vert d'indocyanine peut être utilisée en complément dans certains cas.

Figure 2 : Angiographie fluorescéinique de néovaisseaux choroïdiens bien définis

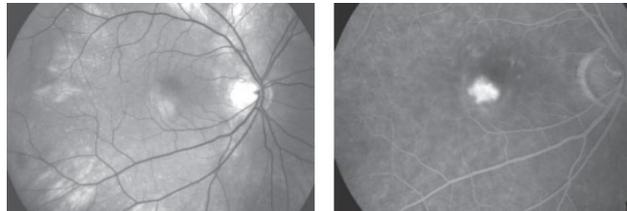
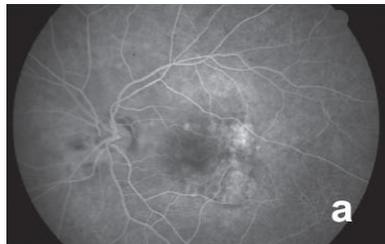
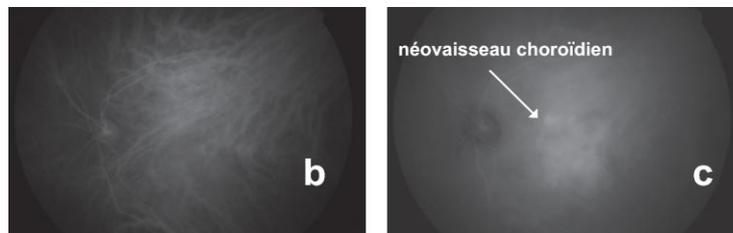


Figure 3 : Néovaisseaux choroïdiens profonds



Mal définis sur l'angiographie fluorescéinique (a), formant une plaque hyperfluorescente au temps tardif de l'angiographie au vert d'indocyanine (c). a : angiographie fluorescéinique.

Figure 4 : Néovaisseaux choroïdiens profonds



b : temps précoce de l'angiographie au vert d'indocyanine c : temps tardif de l'angiographie au vert d'indocyanine : néovaisseau choroïdien étendu (flèche).

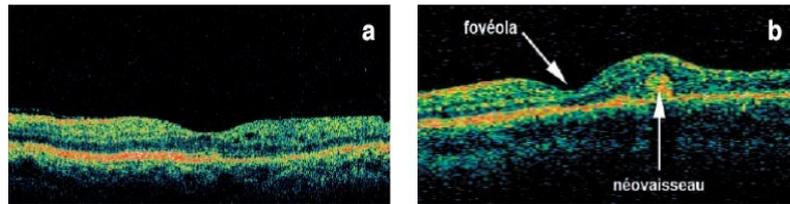
4. Tomographie à cohérence optique (Optical Coherence Tomography (OCT))

[Voir le chapitre 1 : "Sémiologie oculaire".](#)

L'OCT permet de visualiser, sur des images en coupe de la macula, la présence de néovaisseaux choroïdiens et leurs signes associés, tels que l'oedème maculaire ou le décollement exsudatif de la macula.

Elle est souvent utilisée seule pour suivre l'évolution sous traitement.

Figure 5 : Néovaisseaux choroidiens et OCT



a) macula normale (voir chapitre «SÉMILOGIE OCULAIRE»), b) néovaisseau choroïdien de siège extrafovéolaire.

4. Formes cliniques

1. Forme précoce, drusen (40%)

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

2. Forme atrophique (40%)

La forme **atrophique** est caractérisée histologiquement par la disparition progressive des cellules de l'épithélium pigmentaire. Cette perte s'accompagne d'une disparition progressive des photorécepteurs sus-jacents et de la choriocapillaire sous-jacente.

Elle se traduit à l'examen du fond d'oeil par des plages d'atrophie de l'épithélium pigmentaire et de la choroïde qui commencent autour de la fovéa.

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

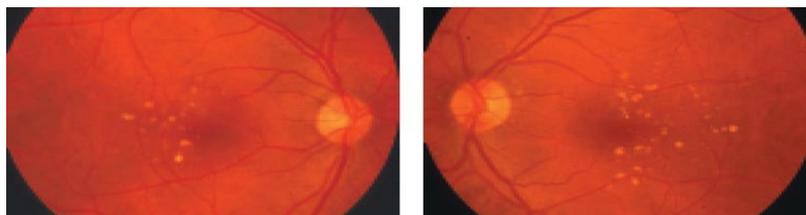
3. Forme exsudative (20%)

La forme **exsudative** est liée à l'apparition de néovaisseaux de siège sous-rétinien ; il s'agit de néovaisseaux issus de la choroïde (on parle de *néovaisseaux choroïdiens*) qui se développent sous l'épithélium pigmentaire et/ou franchissent l'épithélium pigmentaire et se développent directement sous la rétine maculaire. Cette néovascularisation choroïdienne entraîne un **oedème intrarétinien**, des **hémorragies** et un **décollement maculaire exsudatif**, responsable de la baisse d'acuité visuelle et des métamorphopsies d'apparition brutale.

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

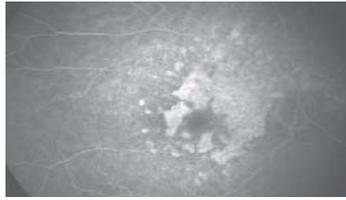
Le constat d'une baisse d'acuité visuelle chez un enfant porteur de drusen justifie ainsi un **examen ophtalmologique en urgence (moins de 48 heures)** afin de dépister d'éventuels néovaisseaux choroïdiens et de pouvoir les traiter le plus précocément possible.

Figure 6 : Forme précoce (MLA)



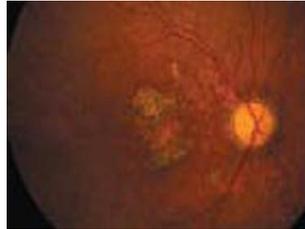
Drusens maculaires bilatéraux.

Figure 7 : Forme atrophique (angiographie fluorescéinique)



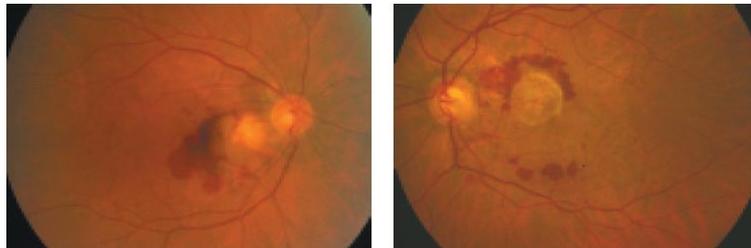
Acuité visuelle encore bien conservée, car les lésions respectent la fovéola.

Figure 8



Forme atrophique englobant la fovéola (flèche) ; acuité visuelle < 1/20ème, < P14.

Figure 9 : Aspects du fond d'oeil de néovaisseaux choroïdiens



5. Traitement

1. Forme précoce

Aux stades précoces (drusen), une étude randomisée menée sur un grand nombre de patients, l'étude AREDS 2 (Age Related Eye Disease Study, 2013) a montré un certain effet retardant l'évolution des formes précoces d'un traitement associant vitamine E, vitamine C, zinc, lutéine et zéaxantine. L'addition d'oméga 3 et de bêta-carotène ne réduit pas le risque de progression (www.nei.nih.gov/areds2/).

2. Forme atrophique

Il n'existe actuellement aucun traitement médical.

3. Forme exsudative (néovasculaire)

Le traitement des néovaisseaux choroïdiens a été transformé par l'apparition des traitements anti-angiogéniques dirigés contre le VEGF (*vascular endothelial growth factor*) qui est le principal stimulus à la néovascularisation choroïdienne. Les anti-VEGF sont administrés par injections intraoculaires répétées. L'injection est réalisée en consultation externe, dans des conditions d'asepsie oculaire, sous anesthésie topique.

Deux médicaments ayant leur autorisation de mise sur le marché (AMM) sont utilisés, le ranibizumab et l'aflibercept, à raison en moyenne de 6 à 12 injections par an. Le bevacizumab, employé également dans de nombreux autres pays, a une action semblable, ce qui a été confirmé par quatre études randomisées dans différents pays.

Les anti-VEGF ont une double action : d'une part ils sont angiostatiques, c'est-à-dire qu'ils stoppent la progression des néovaisseaux, sans pour autant les faire régresser ; d'autre part ils corrigent l'hyperperméabilité capillaire des néovaisseaux ; faisant ainsi régresser l'œdème rétinien maculaire.

Sous l'effet du traitement, 40% des yeux ont une amélioration visuelle substantielle persistante à 2 ans de traitement. Dans les autres cas, la vision soit reste stable, soit baisse modérément. Moins de 10 % des cas s'aggravent de façon importante.

Dans certains cas, on peut recourir, en complément de traitement, à la thérapie photodynamique. Ce traitement consiste à illuminer la partie du fond de l'oeil contenant les néovaisseaux choroïdiens avec un laser infrarouge après avoir perfusé par voie intraveineuse un photosensibilisant (la vertéporfine), ce qui entraîne une thrombose des néovaisseaux choroïdiens.

Figure 10 : Angiographie fluorescéinique de néovaisseaux extrafovéolaires (± fovéola).

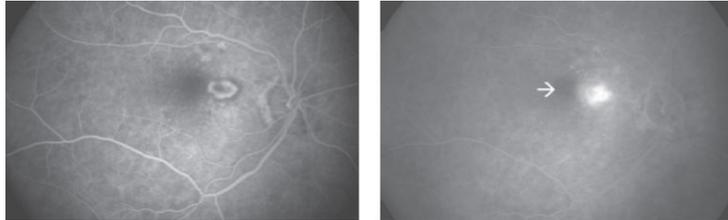
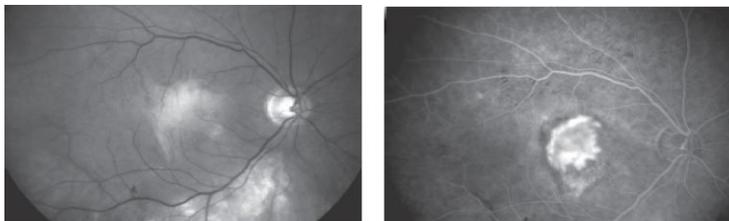


Figure 11: Angiographie fluorescéinique de néovaisseaux rétrofovéolaires étendues



A gauche, cliché avant injection; à droite cliché après injection.

Figure 12 : Aspect du fond d'oeil immédiatement après une photocoagulation au laser pour néovaisseaux choroïdiens

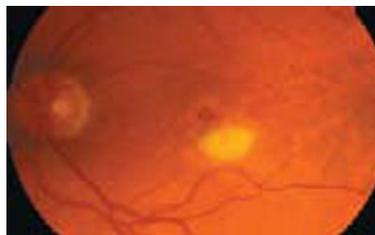


Figure 13 : Autre cas, un mois après la photocoagulation

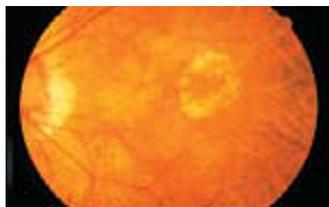
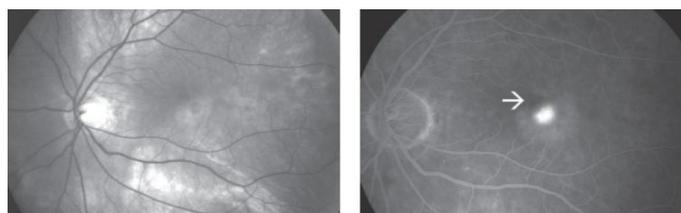


Figure 14 : Angiographie fluorescéinique de néovaisseaux extra-fovéolaires



A gauche, cliché sans préparation; à droite cliché après injection (± fovéola). Figure 13. Même patient après photocoagulation au laser Figure 14. Néovaisseaux choroïdiens étendus empiétant sur la macula ; angiographie fluorescéinique avant (à gauche) et après (à droite) thérapie photodynamique (Visudyne®).

Figure 15 : Même patient après photocoagulation au laser

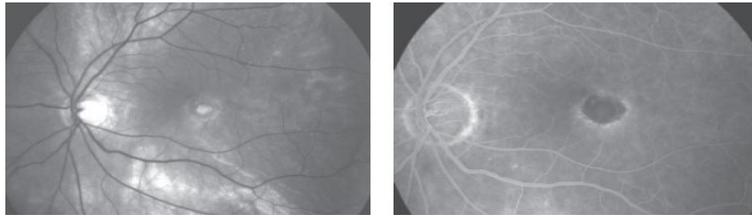
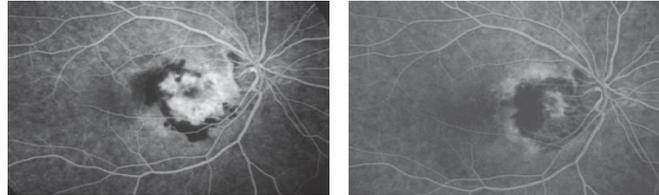


Figure 16 : Néovaisseaux choroïdiens étendus empiétant sur la macula



Angiographie fluorescéinique avant (à gauche) et après (à droite) thérapie photodynamique (Visudyne®).

4. Rééducation orthoptique et aides visuelles

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

- la rééducation orthoptique à pour objectif d'apprendre au patient à utiliser la rétine située en dehors de la lésion (névailleaux choroïdiens étendus ou DMLA atrophique).
- les aides visuelles, systèmes grossissants optiques ou électroniques peuvent améliorer les résultats obtenus par la rééducation orthoptique.

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

Points essentiels

- La dégénérescence maculaire liée à l'âge (DMLA) est la première cause en France de malvoyance : elle voit sa fréquence augmenter régulièrement du fait de l'augmentation de l'espérance de vie.
- On distingue une forme précoce, la Maculopathie Liée à l'Âge (MLA), correspondant aux stades de début à l'apparition au fond d'oeil de «précurseurs», les drusen, et une forme évoluée (DMLA), regroupant deux formes cliniques : forme atrophique et forme exsudative.
- La forme exsudative correspond à l'apparition de néovailleaux choroïdiens, responsables d'une baisse d'acuité visuelle et de métamorphopsies d'apparition brutale ; elle nécessite une consultation en urgence avec examen et angiographie du fond d'oeil permettant de poser les indications thérapeutiques.
- Le traitement des formes exsudatives (néovailleaux choroïdiens) repose sur les injections intraoculaires répétées d'anti-VEGF. La photothérapie dynamique peut être pratiquée en complément dans certains cas.
- Dans les cas d'évolution sévère malgré le traitement, doit être proposé au patient une rééducation orthoptique associée à des aides visuelles.

Item 102 (item 125) : Oeil et sclérose en plaques

Collège des Ophtalmologistes Universitaires de France (COUF)

2013

Table des matières

Introduction.....	3
1. Généralités.....	3
2. Signes oculaires	3

Objectifs ENC

- Diagnostiquer une sclérose en plaques.
- Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient.
- Décrire les principes de la prise en charge au long cours d'un malade présentant un déficit moteur progressif.

Objectifs spécifiques

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

Introduction

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

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

1. Généralités

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

Elle est le premier signe de la maladie dans 1/3 des cas.

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

2. Signes oculaires

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

1. La neuropathie optique

→ **Signes cliniques**

Elle se manifeste typiquement par une baisse d'acuité visuelle rapidement progressive, sur quelques heures à quelques jours, importante, unilatérale.

Des douleurs rétro-oculaires, augmentées lors des mouvements oculaires, accompagnent ou précèdent la survenue de la neuropathie optique. Ces douleurs sont un signe important d'orientation car elles évoquent le caractère inflammatoire de la neuropathie.

Elles sont présentes dans 80 % des cas.

A l'examen :

- l'acuité visuelle est le plus souvent abaissée de façon importante, pouvant être inférieure à 1/10ème.
- à l'éclairement de l'oeil atteint, le réflexe photomoteur direct est diminué, de même que le réflexe consensuel de l'oeil sain ; à l'éclairement de l'oeil sain, RPM direct et RPM consensuel (RPM de l'oeil atteint) sont conservés («pupille de MarcuGunn»).

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

→ **Examens complémentaires**

L'examen du champ visuel montre un scotome central ou cæcocentral. L'examen de la vision des couleurs montre classiquement une dyschromatopsie d'axe rouge-vert.

Les PEV sont très altérés au stade aigu ; ils peuvent montrer sur l'oeil controlatéral sain un allongement des temps de latence traduisant un ralentissement de la conduction évoquant des lésions de démyélinisation.

Figure 1 : Scotome central unilatéral

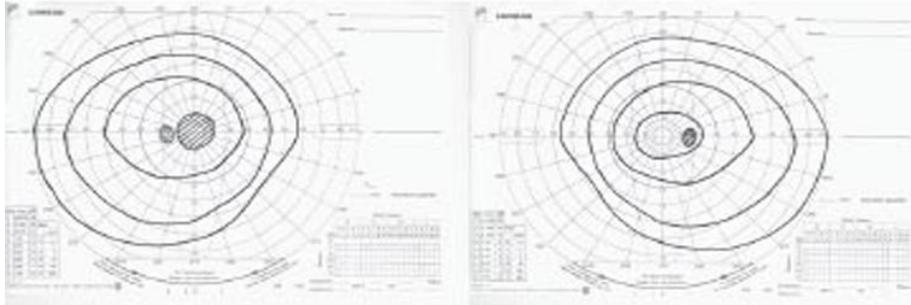


Figure 2 : Scotome cæco-central unilatéral



→ **Évolution**

L'évolution se fait vers la régression avec le plus souvent une bonne récupération visuelle, en environ 3 mois. Quarante-vingt pour cent des patients récupèrent une acuité visuelle normale.

Après récupération peut s'observer un phénomène de Uhthoff qui traduit la thermolabilité des axones démyélinisés : elle se traduit lors de l'élévation de la température corporelle (ex. effort physique, prise d'un bain chaud) par une baisse transitoire, réversible, de l'acuité visuelle.

Une récurrence homo- ou controlatérale survient chez 30 % des patients.

→ **Traitement**

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

Le traitement de la crise recommandé comporte une corticothérapie à forte dose :

- un bolus par perfusion de 1 g/jour pendant 3 à 5 jours ;

Le traitement de fond est également celui de la SEP son but est de limiter la fréquence et/ou la gravité des poussées. De nombreux traitements sont à présent disponibles, mais leurs indications sont limitées par leurs effets secondaires et leur coût. Les traitements les plus fréquents sont

Traitements de première ligne : Interféron bêta (AVONEX®, REBIF®, BETAFERON®) ou Acétate de Glatiramère (COPAXONE®)

Traitements de deuxième ligne : Natalizumab (TISABRI®), Fingolimod (GILENYA®).

→ **Pronostic**

Le pronostic fonctionnel de la neuropathie optique est le plus souvent favorable ; une récupération incomplète avec baisse d'acuité visuelle définitive est cependant possible, notamment dans les formes sévères avec baisse d'acuité visuelle initiale profonde. L'acuité visuelle initiale est en effet le meilleur facteur prédictif de l'acuité visuelle finale. Le risque de développer une SEP à distance d'un épisode isolé de neuropathie optique est de 30 % en moyenne à 5 ans. Les principaux facteurs de risque sont :

- la présence de lésions à l'IRM (imagerie par résonance magnétique) lors du premier examen ;
- la synthèse intrathécale d'immunoglobulines.

→ **Diagnostic différentiel**

C'est celui des autres neuropathies optiques, qui doivent être éliminées devant un tableau atypique ([voir chapitre 21 : «Altérations de la fonction visuelle »](#))

2. Autres atteintes

→ **Atteintes oculo-motrices**

Il peut s'agir de :

- paralysies du VI, avec :
 - diplopie,
 - convergence de l'oeil atteint,
 - déficit de l'abduction,
 - position compensatrice de la tête, tournée du côté de la paralysie oculo-motrice.
- paralysies internucléaires : *l'ophtalmoplégie internucléaire* est très évocatrice de SEP ; elle est due à une atteinte de la bandelette longitudinale postérieure reliant noyau du III et noyau du VI : le parallélisme des deux yeux est conservé en position primaire ; dans le regard latéral (du côté opposé à la lésion) :
 - l'oeil atteint présente un déficit de l'adduction,
 - alors que l'adduction des deux yeux est conservée dans la convergence.

→ **Nystagmus**

Il est présent chez plus d'1/3 des patients présentant une SEP évoluant depuis plus de cinq ans.

→ **Périphlébites rétiniennes**

Il s'agit d'engainements blanchâtres des veines rétiniennes périphériques ; ces périphlébites sont présentes chez 5% des patients.

Figure 3 : Paralysie internucléaire



Le parallélisme des deux yeux est conservé en position primaire (a), mais il existe une limitation de l'adduction de l'oeil droit dans le regard latéral gauche (b).

Points essentiels

- Neuropathie optique :
 - baisse d'acuité visuelle centrale,
 - douleurs rétro-oculaires aux mouvements du globe oculaire,
 - diminution du réflexe photomoteur direct,
 - champ visuel : scotome central ou cæcocentral,
 - évolution immédiate : régression avec récupération fonctionnelle,
 - évolution secondaire : récurrence homo- ou controlatérale (environ 30 % des cas),
 - traitement : corticothérapie (protocole de l'ONTT) et traitement de la SEP (interféron).

- Atteintes oculomotrices :
 - paralysies du VI,
 - ophthalmoplégie internucléaire.

- Nystagmus
- Périphlébites rétinienne

Item 197 (Item 127) : Greffe de cornée

Collège des Ophtalmologistes Universitaires de France (COUF)

2013

Table des matières

Introduction.....	3
1. Particularités de la greffe de cornée.....	3
2. Principales indications de la greffe de cornée.....	4
3. Pronostic.....	4
3.1. Résultats anatomiques et fonctionnels à long terme.....	4
3.2. Complications.....	5

Objectifs ENC

- Expliquer les aspects épidémiologiques et les résultats des transplantations d'organe et l'organisation administrative.
- Expliquer les principes de choix dans la sélection du couple donneur receveur et les modalités de don d'organe.
- Argumenter les principes thérapeutiques, et les modalités de surveillance d'un sujet transplanté.
- Argumenter les aspects médico-légaux et éthiques liés aux transplantations d'organes.

Objectifs spécifiques

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

Introduction

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

1. Particularités de la greffe de cornée

La cornée, tissu avasculaire, est un site privilégié pour la greffe et le taux de succès en termes de survie du greffon à 5 ans est élevé, variant de 60 à 90 %.

Plusieurs techniques opératoires sont possibles :

- la *kératoplastie transfixiante* : elle consiste à prélever par trépanation circulaire une rondelle de la cornée pathologique du receveur, d'un diamètre variable (le plus souvent de 7 à 8 mm), que l'on remplace par une rondelle de diamètre identique de cornée saine, provenant d'un donneur. Cette rondelle cornéenne est suturée à la cornée du receveur par un surjet ou par des points séparés de fil non résorbable ;
- la *kératoplastie lamellaire antérieure profonde (KLAP)* : elle consiste à pratiquer d'abord un plan de clivage dans la cornée, pour laisser en place chez le receveur la membrane de Descemet et l'endothélium, et ne greffer que la partie antérieure (épithélium, membrane de Bowman et stroma). Les KLAP sont pratiquées dans les atteintes cornéennes où l'endothélium est normal, notamment le kératocône et les séquelles de kératite infectieuse,
- la *kératoplastie endothéliale* : elle consiste à ne greffer que la membrane de Descemet et l'endothélium, et de laisser en place chez le receveur le stroma et l'épithélium. La kératoplastie est pratiquée dans les atteintes endothéliales pures, notamment dans les dystrophies bulleuses ou la Cornea Guttata.

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

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

Le surjet ou les points sont laissés en place environ 1 an.

A cet emplacement se trouve une vidéo ou un son, disponible sur la version en ligne.

A cet emplacement se trouve une vidéo ou un son, disponible sur la version en ligne.

A cet emplacement se trouve une vidéo ou un son, disponible sur la version en ligne.

2. Principales indications de la greffe de cornée

Ce sont *a priori* toutes les affections pouvant laisser à titre de séquelle une opacification cornéenne avec baisse d'acuité visuelle :

- séquelles de traumatisme perforant de la cornée ;
- brûlures chimiques, en particulier par bases ;
- dégénérescences cornéennes (30 à 40 % des greffes de cornée) :
 - essentiellement le **kératocône**, affection cornéenne débutant chez l'enfant ou l'adulte jeune, entraînant un amincissement progressif de la cornée, responsable d'un astigmatisme irrégulier puis d'opacités cornéennes,
 - plus rarement, une dystrophie cornéenne héréditaire ;
- kératites :
 - en particulier **kératite herpétique** (5 % des greffes de cornée) au stade de séquelles, toujours grave car récidivante ; la greffe nécessite un traitement antiviral de couverture au long terme chez le receveur,
 - abcès de cornée bactériens,
 - kératite amibienne,
- « dystrophie bulleuse » de la personne âgée. Due à une perte de cellules endothéliales cornéennes, de plus en plus fréquente (45 % des greffes de cornée) du fait de l'augmentation de l'espérance de vie, elle peut être secondaire à :
 - des interventions chirurgicales itératives (glaucome, cataracte) ; elle est devenue beaucoup moins fréquente après chirurgie de la cataracte avec les techniques actuelles d'extraction du cristallin par phaco-émulsification avec implantation en chambre postérieure,
 - l'altération constitutionnelle des cellules endothéliales : « cornea guttata », responsable avec l'âge d'une perte progressive des cellules endothéliales.

3. Pronostic

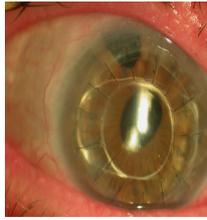
3.1. Résultats anatomiques et fonctionnels à long terme

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

Figure 1 : Greffe claire



Figure 2 : Greffe de la cornée avec cristallin artificiel de chambre antérieure



3.2. Complications

Elles sont rares. Il peut s'agir de :

- retard d'épithélialisation du greffon ;
- défaillance précoce de l'endothélium du greffon : elle entraîne un œdème cornéen précoce (quelques jours) ;
- rejet immunitaire ou « maladie du greffon » : il se manifeste au début par un œil rouge et douloureux, une baisse d'acuité visuelle, l'apparition de quelques précipités sur la face postérieure de la cornée à l'examen à la lampe à fente, puis d'un œdème du greffon et son opacification progressive par défaillance endothéliale. Les facteurs de risque de rejet sont les suivants :
 - vascularisation cornéenne,
 - grand diamètre,
 - greffes itératives,
 - jeune âge < 12 ans (taux de survie à 5 ans de 50 à 60 %),
 - récurrence infectieuse (herpès).
- récurrence de la maladie causale (par exemple, herpès ou dystrophie de cornée) ;
- hypertension oculaire ;
- astigmatisme postopératoire important et irrégulier.

Points essentiels

- La cornée est constituée de 5 couches :
 - l'épithélium, pluristratifié, qui assure la barrière contre les infections et les traumatismes ;
 - la couche de Bowman, qui est la partie antérieure du stroma ;
 - le stroma, qui représente pratiquement toute l'épaisseur de la cornée, et qui est normalement transparent lorsque son hydratation est réduite ;
 - la membrane de Descemet, qui est la membrane basale de l'endothélium ;
 - l'endothélium, couche unicellulaire qui « pompe » l'hydratation du stroma et assure ainsi la transparence de la cornée. L'endothélium est la partie « noble » de la cornée, c'est un épithélium unicellulaire qui ne se renouvelle pas.
- On pratique des greffes transfixiantes (de toute l'épaisseur de la cornée) ou des greffes lamellaires (dans ce cas on préserve l'endothélium et la membrane de Descemet du receveur).
- Les principales indications sont : le kératocône, les traumatismes, les kératites herpétiques, les kératites infectieuses, et la kératite bulleuse (œdème du stroma par insuffisance de l'endothélium chez la personne âgée, suite à une chirurgie ou par cornea guttata).

Item 221 (item 130) : Rétinopathie hypertensive - choroïdopathie hypertensive

Collège des Ophtalmologistes Universitaires de France (COUF)

2013

Table des matières

Introduction.....	3
1. Physiopathogénie.....	3
2. Rétinopathie hypertensive.....	3
3. Choroïdopathie hypertensive.....	5
4. Artériosclérose.....	5
5. Classifications de la rétinopathie hypertensive de l'artériosclérose.....	6

Objectifs ENC

- Expliquer l'épidémiologie, les principales causes et l'histoire naturelle de l'hypertension artérielle de l'adulte.
- Réaliser le bilan initial d'une hypertension artérielle de l'adulte.
- Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient.
- Décrire les principes de la prise en charge au long cours.

Objectifs spécifiques

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

Introduction

La plupart des patients suivis et traités pour une hypertension artérielle (HTA) ne présenteront jamais aucun signe de rétinopathie hypertensive; l'examen du fond d'oeil 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'artérioloscérose 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.

1. Physiopathogénie

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

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

2. 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'oeil qu'à l'examen ophtalmoscopique ; ils sont réversibles avec le traitement de l'HTA.

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

- **la BHR est rompue**. Cela se traduit cliniquement par des **hémorragies rétiniennes superficielles**, un **oedème maculaire associé à des exsudats secs** souvent de disposition stellaire dans la région maculaire, un oedème maculaire, un **oedème papillaire**.
- **l'occlusion des artéριοles précapillaires** est responsable de **nodules cotonneux** et d'**hémorragies rétiniennes profondes**.

Les **hémorragies** sont de deux types :

- **en flammèches** dans les couches superficielles, de disposition péripapillaire, elles traduisent la rupture de la barrière hémato-rétinienne,
- **profondes, rondes**, disposées sur toute la rétine, elles traduisent la présence d'infarctus rétiniens par occlusions artériolaires.

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

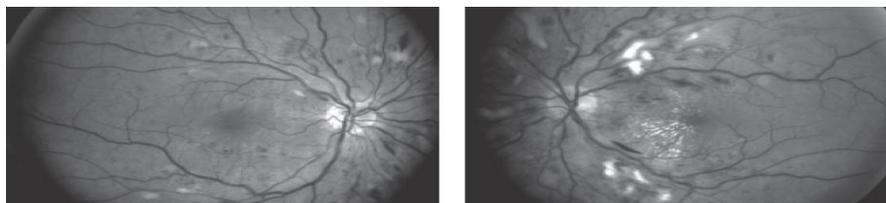
Les nodules cotonneux, comme les hémorragies rétiniennes profondes, sont secondaires à des occlusions artériolaires responsables de l'accumulation dans les fibres optiques de matériel axoplasmique dont le transport actif est interrompu ; ils se présentent comme des lésions de petite taille, blanches,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

L'oedème 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 hyperhémie, 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 oedème maculaire symptomatique avec baisse d'acuité visuelle est rare.

Figure 1: Rétinopathie hypertensive de stade II



Présence aux deux yeux de nodules cotonneux, d'hémorragies en flammèches, ainsi qu'à l'oeil gauche d'exsudats profonds («exsudats secs») à disposition stellaire.

Figure 2 : Rétinopathie hypertensive de stade II



Présence de nodules cotonneux et d'hémorragies en flammèches.

Figure 3 : Rétinopathie hypertensive de stade III



Oedème papillaire et exsudats profonds formant une étoile maculaire.

3. 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'oeil ; 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.

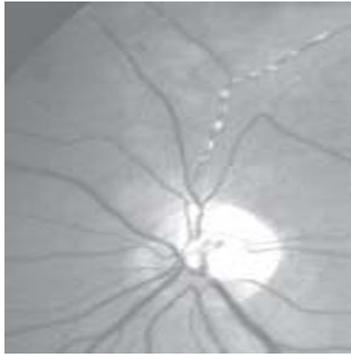
4. Artériosclérose

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

Les principaux signes de l'artériosclérose sont :

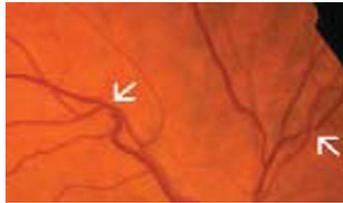
- *l'accentuation du reflet artériolaire* au fond d'oeil, dû à l'épaississement pariétal ; normalement la paroi vasculaire est transparente et seule la colonne sanguine est visible à l'examen du fond d'oeil. L'accentuation du reflet artériolaire donne à l'artère un aspect argenté ou cuivré. On peut observer également la présence d'engainements artériels.
- dans le *signe du croisement*, la veine rétinienne apparaît écrasée au niveau du croisement artérioveineux, et dilatée en amont ; ceci correspond à un rétrécissement du calibre veineux par la paroi de l'artère artérioscléreuse, du fait d'une gaine adventicielle commune ; à un stade de plus, on observe la présence d'hémorragies rétiniennes au niveau du signe du croisement : on parle de « *préthrombose* ».
- l'occlusion de la veine au niveau du croisement peut aboutir à un tableau *d'occlusion de branche veineuse* (OBV ; voir chapitre 11 : « [Occlusions veineuses rétiniennes](#) »).

Figure 4 : Artériosclérose : engainements artériels



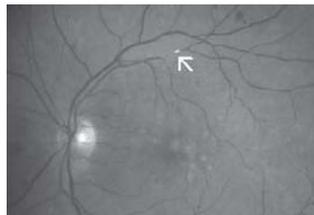
Engainements artériels.

Figure 5 : Artériosclérose : signes du croisement



Signes du croisement.

Figure 6 : Artériosclérose : engainement artériel (flèche)



Engainement artériel (flèche).

5. Classifications de la rétinopathie hypertensive de l'artériosclérose

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

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

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

Tableau 1 : Classification de la rétinopathie hypertensive et de l'artériosclérose de Kirkendall

	Rétinopathie hypertensive	Artériosclérose
I	Rétrécissement artériel	Signe du croisement
II	Stade I + : - hémorragies rétiniennes - nodules cotonneux - "exsudats secs	Signe du croisement + rétrécissement artériel en regard
III	Stade II + oedème papillaire	Stade II + : - engagements vasculaires - occlusion de branche veineuse

Points essentiels

- 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 rétiniennes (occlusion de l'artère centrale de la rétine ou de ses branches, occlusion de la veine centrale de la rétine ou de ses branches).

Item 221 (item 130) : Neuropathie Optique Ischémique Antérieure (NOIA)

Collège des Ophtalmologistes Universitaires de France (COUF)

2013

Table des matières

1. Vascularisation - Physiopathogénie.....	3
2. Etiologie	3
3. Diagnostic	3
4. Diagnostic étiologique.....	5
5. Evolution	6
6. Diagnostic différentiel.....	6
7. Traitement	6

Objectifs ENC

- Expliquer l'épidémiologie, les principales causes et l'histoire naturelle de l'hypertension artérielle de l'adulte.
- Réaliser le bilan initial d'une hypertension artérielle de l'adulte.
- Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient.
- Décrire les principes de la prise en charge au long cours.

Objectifs spécifiques

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

1. Vascularisation - Physiopathogénie

Les artères ciliaires postérieures (ACP) sont la principale source de la vascularisation de la tête du nerf optique. Les ACP sont, comme l'artère centrale de la rétine, des branches de l'artère ophtalmique, branche unique de la carotide interne.

La NOIA est due à une ischémie aiguë de la tête du nerf optique par occlusion des ACP ou de leurs branches.

2. Etiologie

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

3. Diagnostic

Le diagnostic de NOIA est **clinique**.

1. Signes d'appel

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

2 . Examen clinique

→ **Acuité visuelle**

Elle peut varier de l'absence de perception lumineuse à 10/10èmes ; une acuité visuelle normale n'élimine donc pas le diagnostic de NOIA.

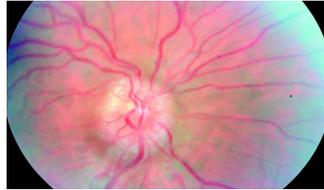
→ **Examen de la pupille**

Il existe le plus souvent une asymétrie pupillaire par diminution du réflexe photomoteur direct (avec conservation du réflexe consensuel à l'éclairement de l'oeil controlatéral sain).

→ **Examen du fond d'oeil**

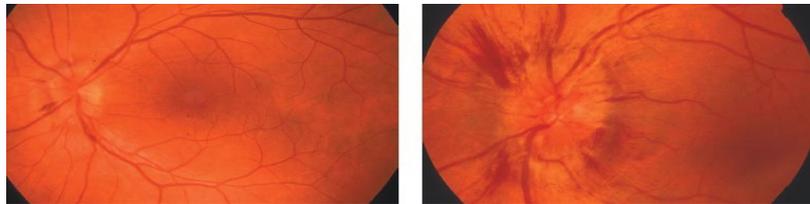
L'*oedème papillaire* est le signe diagnostique initial le plus évident et le plus important de la NOIA. Il peut ne toucher qu'un secteur ou être total, en fonction du territoire de l'ACP occluse; la papille a souvent une coloration pâle et il existe souvent une ou plusieurs hémorragies en flammèches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

Figure 1 : NOIA



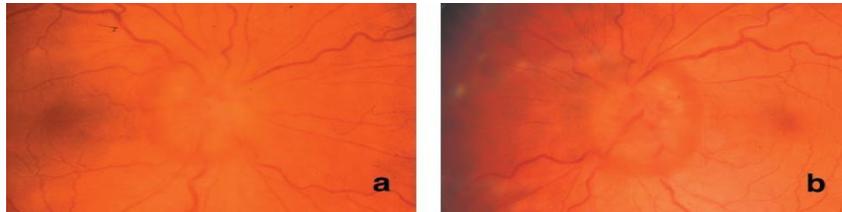
Papille oedémateuse, de coloration pâle.

Figure 2 : NOIA



Oedèmes papillaires associés à des hémorragies en flammèches.

Figure 3 : OEdème papillaire de stase de l'hypertension intracrânienne



Oedème papillaire bilatéral, papilles de coloration normale, absence d'hémorragies.

3. Examens complémentaires

→ **Examen du champ visuel**

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

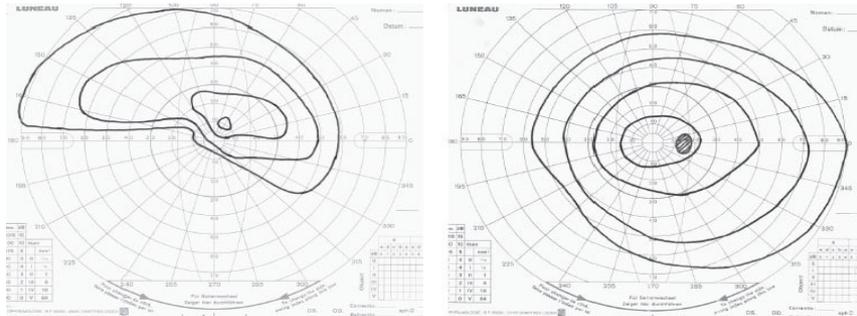
Dans tous les cas, les déficits du champ visuel sont rattachés à la tache aveugle, ce qui traduit l'atteinte du nerf optique.

→ **Angiographie fluorescéinique du fond d'oeil**

L'angiographie du fond d'oeil est utile dans le diagnostic de NOIA :

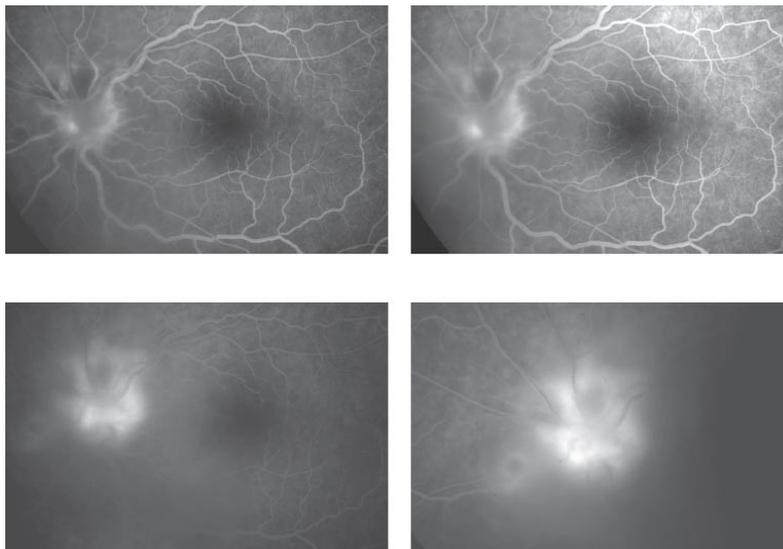
- elle confirme la présence de l'*oedème papillaire*,
- elle peut mettre en évidence des signes d'*ischémie choroïdienne* associée, très en faveur d'une orifine artéritique (maladie de Horton) de la NOIA.

Figure 4 : Examen du champ visuel en périmétrie cinétique



Déficit altitudinal inférieur, à limite horizontale, de l'oeil gauche (champ visuel de l'oeil droit normal).

Figure 5 : Angiographie fluorescéinique d'une NOIA



Oedème papillaire, s'imprégnant de façon intense de fluorescéine.

4. Diagnostic étiologique

1. Maladie de Horton

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

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

→ **signes systémiques** de la maladie.

→ **modifications des artères temporales** .

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

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

→ **signes biologiques** : accélération de la VS et élévation de la CRP,

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

Elle doit être pratiquée le plus tôt possible mais il n'y a aucune justification à l'attendre pour commencer la

corticothérapie qui ne la négative pas.

Elle doit intéresser un long segment d'artère.

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

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

2. **Artériosclérose** (on parle de « NOIA non-artéritique).

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

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

5. Evolution

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

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

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

6. Diagnostic différentiel

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

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

7. Traitement

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

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

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

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

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

Points essentiels

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

Item 221 (item 130) : Occlusions artérielles rétiniennes (OACR)

Collège des Ophtalmologistes Universitaires de France (COUF)

2013

Table des matières

1. Physiopathogénie.....	3
2. Occlusion de l'artère centrale de la rétine (OACR).....	3
3. Occlusion de branche de l'artère centrale de la rétine (OBACR).....	6
4. Nodules cotonneux.....	7

Objectifs ENC

- Expliquer l'épidémiologie, les principales causes et l'histoire naturelle de l'hypertension artérielle de l'adulte.
- Réaliser le bilan initial d'une hypertension artérielle de l'adulte.
- Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient.
- Décrire les principes de la prise en charge au long cours.

Objectifs spécifiques

- Connaître la pathogénie des occlusions artérielles rétinienne.
- Connaître les signes d'appel et les signes cliniques d'une occlusion artérielle.
- Connaître les principales étiologies.
- Connaître le pronostic d'une occlusion artérielle.
- Connaître les principes du traitement.

1. 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 même, 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'oeil 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 rétinienne entraînent souvent une perte d'acuité visuelle sévère de l'oeil 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.

1. Diagnostic

→ **Tableau clinique**

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

→ **Examen**

L'oeil est blanc, indolore.

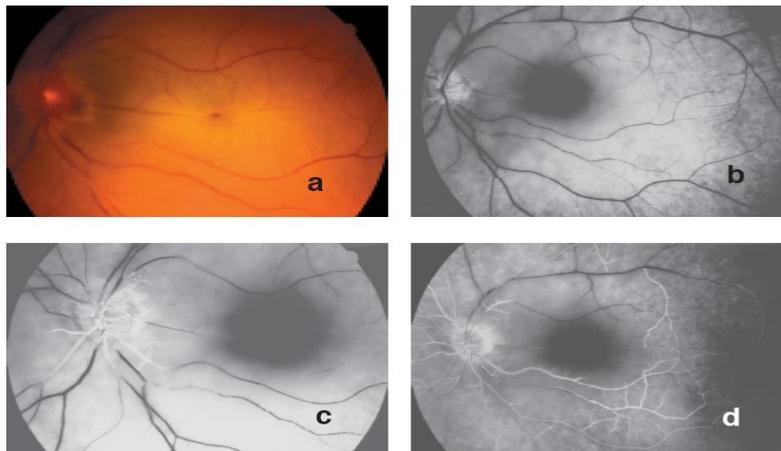
L'acuité visuelle est effondrée, le plus souvent limitée à une perception lumineuse.

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

→ **Fond d'oeil**

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 **oedème 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 »**).

Figure 1 : Occlusion de l'artère centrale de la rétine



a : cliché du fond d'oeil. Rétine de coloration blanchâtre, sauf au niveau de la fovéola (tache rouge cerise de la macula), - b, c et d : angiographie fluorescéinique du fond d'oeil : retard extrême de remplissage des branches de l'artère l'artère centrale de la rétine (b et c), et allongement du temps de remplissage artérioveineux (d : il n'existe encore qu'un début de remplissage veineux plus de six minutes après l'injection de fluorescéine).

2. Étiologie

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

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

- les embolies ;
- les thromboses ;
- les troubles de la coagulation.

→ **Les embolies**

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

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'oeil par des nodules cotonneux [voir paragraphe IV] ou d'embolies tumorales (myxome de l'oreille).

→ **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).

Les 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.

→ **Les troubles de la coagulation**

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

3. Évolution spontanée

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

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

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.

→ **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.

→ **Traitement de l'OACR**

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

- **traitement hypotonisant** par l'acétazolamide (Diamox®) IV ou per os et par la ponction de l'humeur aqueuse, dont le but est de diminuer la pression intra-oculaire afin de diminuer la résistance intraoculaire au flux sanguin.
- **traitement vasodilatateur** en perfusion intraveineuse.
- **traitement anticoagulant** : il n'est pas efficace sur l'OACR ; une héparinothérapie est par contre de mise pendant la réalisation du bilan étiologique dans l'hypothèse d'une affection emboligène.
- **traitement fibrinolytique** par voie intra-veineuse ou par voie intra-artérielle par cathétérisme de l'artère ophtalmique ; c'est le seul traitement susceptible d'être réellement efficace, mais il doit être instauré très précocement ce qui est en pratique très rarement réalisable.

5. Indications thérapeutiques

Le traitement est analogue par de nombreux aspects à celui des AVC ischémiques :

- dans tous les cas est instauré un traitement par aspirine par voie orale ou intra-veineuse à la dose de 160 à 325 mg.
- 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.
- le traitement au long cours est fonction du bilan étiologique :
 - athérome carotidien : traitement anti-agrégant plaquettaire.
 - embols cardiaques dont la cause n'a pu être jugulée (ex. fibrillation auriculaire : anti-vitamine K).
- une sténose carotidienne significative peut amener à une endartériectomie.

3. Occlusion de branche de l'artère centrale de la rétine (OBACR)

1. Diagnostic

→ *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'oeil affirme le diagnostic en retrouvant un **oedème rétinien ischémique en secteur** localisé au territoire de la branche occluse.

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

- l'oedème 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 embole.

→ *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.

Figure 2 : Occlusions de branche de l'artère centrale de la rétine.

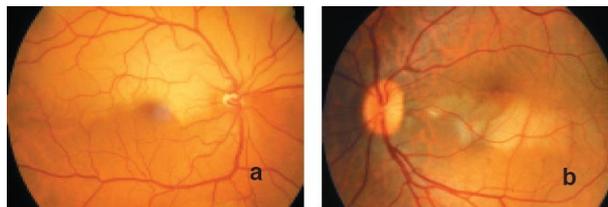
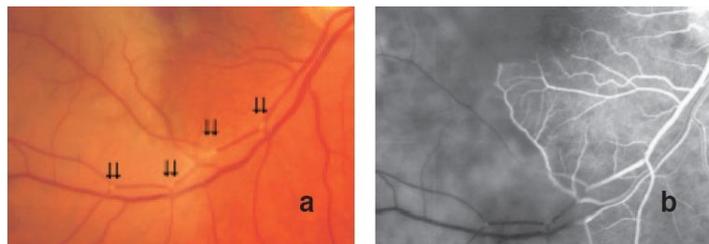


Figure 3 : Occlusion de branche de l'artère centrale de la rétine d'origine embolique



Emboles à point de départ carotidien, complication d'une artériographie carotidienne : - a : plusieurs emboles visibles à l'examen du fond d'oeil (K), - b : angiographie fluorescéinique : absence de perfusion dans le territoire de l'artère occluse.

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'oedème rétinien et à une remontée de l'acuité visuelle. Le pronostic visuel est bon, avec une acuité visuelle supérieure à 5/10èmes dans plus de 80% des cas. L'amputation du champ visuel persiste par contre à titre de séquelle.

3. Étiologie

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

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

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

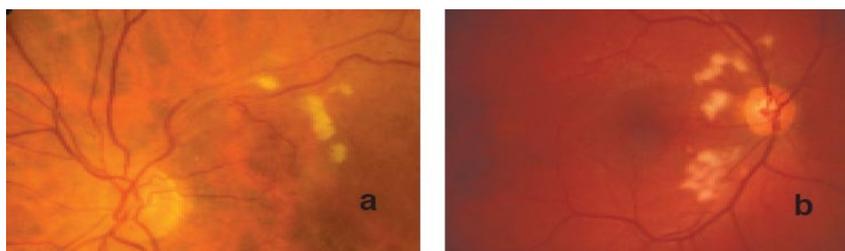
L'occlusion d'artéριοles rétinienne précapillaires n'entraîne habituellement pas de signes fonctionnels ; leur traduction clinique est le **nodule cotonneux** (cf. chapitre rétinopathie hypertensive) : les occlusions artériolaires sont responsables de l'accumulation dans les fibres optiques de matériel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

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

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

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

Figure 4 : Nodules cotonneux



Lésions de petite taille, blanches, superficielles, d'aspect duveteux et à contours flous ; chaque nodule correspond à une interruption du flux axoplasmique dans les fibres optiques secondaire à l'occlusion d'une artéριοle précapillaire.

Points essentiels

- 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.

Item 221 (item 130) : Occlusions veineuses rétinienne (OVCR)

Collège des Ophtalmologistes Universitaires de France (COUF)

2013

Table des matières

Introduction.....	3
1. Occlusion de la veine centrale de la rétine (OVCR).....	3
2. Occlusion de branche veineuse rétinienne (OBVR).....	7

Objectifs ENC

- Expliquer l'épidémiologie, les principales causes et l'histoire naturelle de l'hypertension artérielle de l'adulte.
- Réaliser le bilan initial d'une hypertension artérielle de l'adulte.
- Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient.
- Décrire les principes de la prise en charge au long cours.

Objectifs spécifiques

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

Introduction

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.

1. 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, oedème papillaire, hémorragies rétiniennes).

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

1. 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 1/20ème traduit le plus souvent une forme ischémique sévère ; une acuité visuelle supérieure à 2/10èmes est en faveur d'une forme non-ischémique.

L'oeil est blanc, indolore.

2. Examen du fond d'oeil

Les signes cardinaux de l'OVCR sont :

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

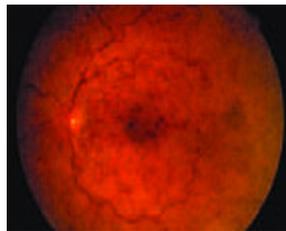
Le **diagnostic positif** d'une OVCR est simple, il **repose sur l'examen clinique** .

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

Les **formes non-ischémiques** sont les plus fréquentes, 3/4 environ de l'ensemble des OVCR. On peut les apparenter à un stase veineuse rétinienne. L'acuité visuelle est habituellement supérieure à 2/10èmes, le réflexe pupillaire n'est pas modifié. Au fond d'oeil, les hémorragies ont une forme en flammèches traduisant leur topographie dans les couches superficielles de la rétine, le long des fibres optiques. Les nodules cotonneux sont rares. En angiographie, il existe une importante dilatation veineuse associée à des dilatations capillaires ; les territoires d'ischémie rétinienne sont peu étendus.

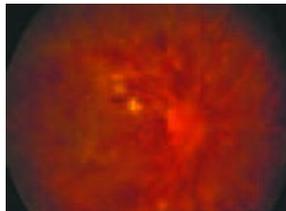
Les **formes ischémiques** représentent environ 1/4 des OVCR. On peut les apparenter à un infarctissement hémorragique de la rétine. L'acuité visuelle est effondrée, habituellement inférieure à 1/20ème, le réflexe pupillaire direct est diminué (avec conservation du réflexe consensuel à l'éclairement de l'oeil controlatéral sain). À l'examen du fond d'oeil, les hémorragies sont plus volumineuses, profondes, «en tache», témoin de l'ischémie rétinienne ; il existe souvent de nombreux nodules cotonneux. L'angiographie fluorescéinique confirme la présence de vastes territoires d'ischémie rétinienne. Le **passage d'une forme non-ischémique à une forme ischémique** peut être observé (environ 1/4 des formes non-ischémiques).

Figure 1 : OVCR de forme non-ischémique



Dilatation et tortuosités veineuses ; nombreuses hémorragies en flammèches de petite taille.

Figure 2 : OVCR de forme ischémique



Nombreuses hémorragies de grande taille et présence de nodules cotonneux.

Figure 3 : OVCR de forme ischémique



Présence de nombreuses hémorragies en tache.

3. Examens complémentaires ophtalmologiques

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

4. 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 une 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**.

Chez le **sujet de plus de 50 ans**, le bilan étiologique se résume donc le plus souvent :

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

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.
- un syndrome des antiphospholipides,
- une hyperhomocystéinémie,
- chez une femme jeune, un traitement contraceptif 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.

Le glaucome chronique à angle ouvert et l'hypertonie oculaire, même non compliquée de glaucome ([voir chapitre 17 «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.

5. Évolution

L'évolution des OVCR dépend de la forme clinique :

→ **Formes non-ischémiques**

Les plus fréquentes, elles ont dans la moitié des cas une **évolution favorable**, avec une normalisation de l'acuité visuelle et de l'aspect du fond d'oeil en 3 à 6 mois.

L'évolution est ailleurs moins favorable :

- soit par le *passage vers une forme ischémique* (environ 1/4 des cas),
- soit par la persistance d'un *oedème 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.

→ **Formes ischémiques**

Les formes ischémiques d'emblée ou secondairement sont de pronostic beaucoup plus sévère. L'AV est d'emblée effondrée, habituellement inférieure à 1/20ème, 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 (GNV) ; celui-ci est 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 iridocornéen. 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 100ème 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.

Figure 4 : Néovascularisation irienne



Présence sur la face antérieure de l'iris de nombreux vaisseaux anormalement visibles (flèches).

Figure 5 : Glaucome néovasculaire



Pupille en semimydrisie, diminution diffuse de la transparence de la cornée par oedème cornéen dû à l'hypertonie oculaire.

6. Traitement

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

→ **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 ophtalmique ; 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 : des injections intravitréennes de triamcinolone (Kenacort ®) permettent dans de nombreux cas la régression de l'oedème maculaire, mais ce traitement nécessite des injections répétées pour une durée indéterminée et peut se compliquer comme toute corticothérapie d'une cataracte ou d'un glaucome.

b) Photocoagulation au laser

Son principe et ses indications sont similaires à celles de la photocoagulation dans la rétinopathie diabétique ([voir chapitre 16 : «Rétinopathie diabétique»](#))

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

Photocoagulation maculaire : le but du traitement par photocoagulation maculaire est de faire régresser l'œdème maculaire

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

→ **Indications**

a) Formes non-ischémiques

Elles peuvent bénéficier d'un traitement médical, en particulier l'*hémodilution isovolémique* si elle peut être pratiquée dans le premier mois après la survenue de l'OVCR.

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

Dans tous les cas, une surveillance clinique et angiographique tous les mois au début permettra de déceler précocément le passage 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 hypotonisant 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.

2. Occlusion de branche veineuse rétinienne (OBVR)

Les modifications du fond d'oeil au cours des OBVR 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.

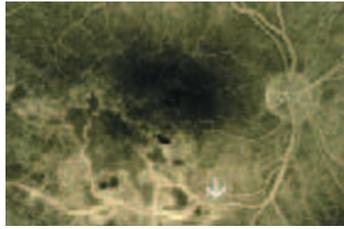
Plus le croisement responsable de l'OBVR est proche de la papille, plus le territoire concerné est important.

Le retentissement visuel de l'OBVR 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.

1. Physiopathogénie

L'artère et la veine partagent une gaine adventicielle commune à l'endroit du croisement artérioveineux ; pratiquement toutes les OBVR 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 OBVR 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 OBVR, diabète, tabagisme.

Figure 6 : Physiopathogénie des OBVR



L'OBVR se développe en amont d'un croisement artério-veineux (flèche) ; elle est la conséquence de la compression de la veine par la paroi épaissie d'une artère artérioscléreuse.

2. Aspects cliniques

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

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

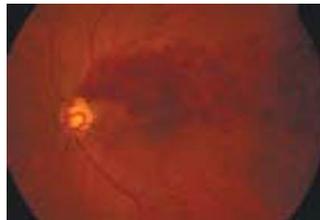
L'angiographie fluorescéinique contribue à préciser la **forme clinique de l'OBVR** : forme nonischémique ou forme ischémique, comme dans les OVCR.

Figure 7 : OBVR de forme non-ischémique



Nombreuses hémorragies en flammèches, rares nodules cotonneux.

Figure 8 : OBVR de forme ischémique



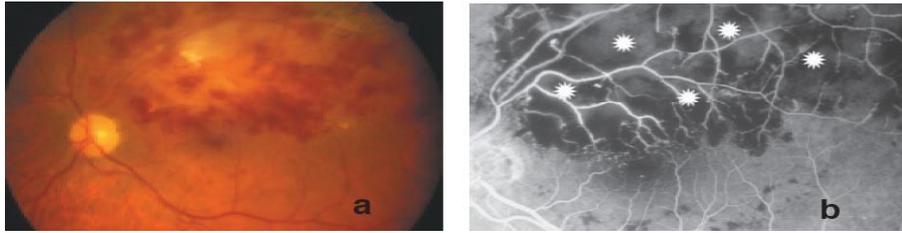
Nombreuses hémorragies de grande taille, en plaques, dans le territoire de la veine occluse.

Figure 9 : Examen angiographique d'une OBVR de forme non-ischémique



a : cliché avant injection ; présence d'hémorragies de petite taille, la plupart en flammèches. - b : cliché tardif après injection de fluorescéine, confirmant l'absence de territoires d'ischémie rétinienne.

Figure 10 : OBVR de forme ischémique



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

3. Évolution

→ **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'OBVR par un veine rétinienne de voisinage.

→ **Évolution défavorable**

L'évolution peut être défavorable :

- soit du fait d'une **maculopathie ischémique** , au cours d'une forme ischémique intéressant la macula,
- soit du fait d'un **oedème maculaire persistant** , de la même façon que dans les OVCR, mais moins sévère car sectoriel, limité au territoire maculaire intéressé par l'occlusion veineuse,
- soit du fait de **néovaisseaux pré-rétiniens** secondaires à une forme ischémique suffisamment étendue ; les néovaisseaux pré-rétiniens 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 OBVR n'est par contre pas suffisamment étendue pour provoquer l'apparition de néovaisseaux prépapillaires ni d'une néovascularisation irienne et d'un glaucome néovasculaire.

4. Traitement

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

Deux types de traitement par **photocoagulation au laser** peuvent être indiqués :

- **traitement de l'ischémie rétinienne** pour prévenir la survenue d'une hémorragie du vitré par néovaisseaux pré-rétiniens ; c'est une photocoagulation sectorielle, analogue à la PPR, mais limitée au territoire de la veine occluse.
- **photocoagulation maculaire** , indiquée en présence d'une OBVR datant d'au moins trois mois, compliquée d'un oedème maculaire persistant avec une acuité visuelle $\leq 5/10^{\text{èmes}}$. Ce traitement donne de meilleurs résultats que la photocoagulation de l'oedème maculaire des OVCR et permet la stabilisation ou l'amélioration de l'acuité visuelle dans la majorité des cas.

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

Points essentiels

- Les occlusions veineuses rétiniennes (OVCR,OBVR) 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 hypertension oculaire (+++).
- Elles sont facilement diagnostiquées par le simple examen du fond d'oeil du fait d'un tableau clinique typique.
- L'examen du fond d'oeil et l'angiographie fluorescéinique permettent d'individualiser deux formes cliniques : forme bien perfusée dite forme non-ischémique, et forme ischémique.
- Dans certains cas, (sujet jeune, absence de facteurs de risque vasculaire ou formes bilatérales), il est nécessaire de pratiquer un bilan plus poussé à la recherche d'une affection systémique : anomalies primitives de la coagulation, syndrome des antiphospholipides, hyperhomocystéinémie.
- Le traitement médical des occlusions veineuses rétiniennes est décevant.
- Le traitement par photocoagulation au laser a deux buts : traitement de l'oedème maculaire d'une part, prévention des complications de l'ischémie rétinienne d'autre part.

Item 80 (item 187) : Anomalies de la vision d'apparition brutale

Collège des Ophtalmologistes Universitaires de France (COUF)

2013

Table des matières

Introduction.....	3
1. Diagnostic.....	3
2. Etiologie.....	4

Objectifs ENC

- Diagnostiquer une anomalie de la vision d'apparition brutale.
- Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge.

Objectifs spécifiques

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

Introduction

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

1. Diagnostic

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

1. Interrogatoire

Il précise :

- le *type de l'altération visuelle* :
 - existe-t-il une baisse d'acuité visuelle ?
 - existe-t-il une altération du champ visuel (scotome, déficit périphérique) ?
 - le patient décrit-il une sensation de « mouches volantes » = myodésopsies ?
 - a-t-il vu des éclairs lumineux = phosphènes ?
 - a-t-il une vision déformée des objets = métamorphopsies ?
- sa *rapidité d'installation* :
 - s'agit-il d'une baisse d'acuité visuelle réellement brutale, apparue d'une seconde à l'autre ?
 - ou d'une baisse d'acuité visuelle d'installation rapidement progressive, en quelques heures ou jours ?
- son *uni ou bilatéralité* ;
- la présence ou non de *douleurs associées* et leur type, s'agit-il :
 - de douleurs superficielles, évoquant une affection du segment antérieur ?
 - de douleurs profondes, irradiant dans le territoire du trijumeau, évoquant un glaucome aigu ?
 - ou de céphalées, évoquant une cause neuro-ophtalmologique ?
- les *antécédents oculaires et généraux* ;
- les *traitements oculaires et généraux* suivis ;
- une *notion de traumatisme*, même minime.

2. Examen ophtalmologique

Il comprend **aux deux yeux** :

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

3. Examens complémentaires

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

- examens complémentaires *ophtalmologiques* ([voir chapitre 1 : « Sémiologie oculaire »](#)) ;
- examens complémentaires *non ophtalmologiques* : qu'il s'agisse d'examens biologiques ou d'examens radiologiques, ils sont guidés par les premières orientations diagnostiques.

2. Etiologie

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

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

Il s'agit d'une affection aiguë du segment antérieur ([voir chapitre 15 : "Œil rouge et/ou douloureux"](#)) :

→ **Kératite aiguë**

La baisse d'acuité visuelle s'accompagne de douleurs superficielles importantes, avec photophobie et blépharospasme.

Il existe une diminution de transparence de la cornée, un cercle périkératique, et une ou plusieurs ulcérations cornéennes.

→ **Glaucome aigu par fermeture de l'angle**

Les douleurs sont profondes, intenses, oculaires et périoculaires irradiant dans le territoire du trijumeau.

Il existe souvent des nausées ou des vomissements.

La chambre antérieure est aplatie.

Il existe une élévation majeure du tonus oculaire, appréciable par la palpation bidigitale du globe oculaire à travers la paupière supérieure.

La baisse d'acuité visuelle dépend de l'œdème cornéen lié à l'hypertonie.

L'examen de l'autre œil met en évidence un angle iridocornéen étroit.

→ **Uvéite**

a. Uvéite antérieure aiguë (= irido-cyclite)

Il existe :

- une baisse d'acuité visuelle et des douleurs en général modérées ;
- un cercle périkératique ;
- une pupille en myosis.

L'examen à la lampe à fente met en évidence la présence de cellules inflammatoires dans la chambre antérieure (phénomène de Tyndall), avec éventuellement précipités rétrocornéens et synéchies iridocristalliniennes.

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

b. Uvéite intermédiaire « Hyalite » ou « pars-planite »

On désigne par ce terme un trouble inflammatoire du vitré au cours des uvéites postérieures (inflammation du vitré)

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

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

c. Uvéite postérieure « choroïdite, rétinite »

La cause la plus fréquente des choroïdites est la Toxoplasmose oculaire. Elle est responsable d'une chorioretinite récidivante (fig. 12.9), qui s'accompagne de signes inflammatoires vitréens : elle se manifeste par des myodésopsies et une baisse d'acuité variable, d'autant plus importante que le foyer est à proximité de la macula ; à l'examen du fond d'œil, il s'agit d'un foyer blanchâtre qui évolue vers une cicatrice atrophique (fig. 12.10), à partir de laquelle peuvent survenir des récurrences ; le traitement repose sur les antiparasitaires (association Malocid et Adiazine), prescrits s'il existe une menace sur l'acuité visuelle

Figure 1 : Tyndall (oeil inflammatoire)



Figure 2 : Tyndall (oeil sain)

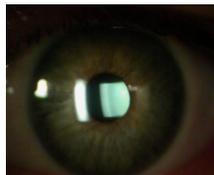


Figure 3 : Synéchie inférieure



Figure 4 : Pupille en trèfle



Figure 5 : Séclusion pupillaire



Figure 6 : Aspect typique d'une chorioretinite due à une toxoplasmose : foyer récent blanchâtre joutant un petit foyer ancien, cicatriciel, pigmenté

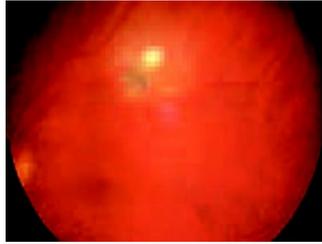
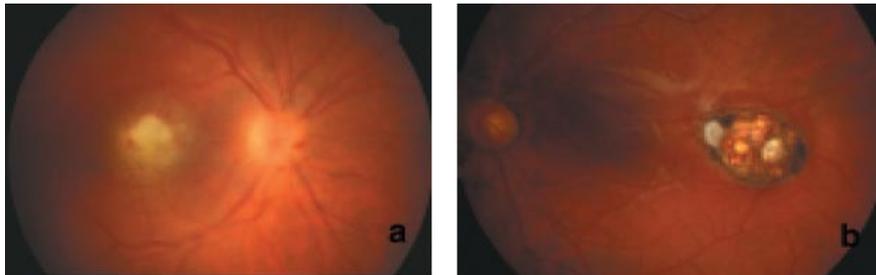


Figure 7 : Toxoplasmose oculaire bilatérale



Foyer récent de l'oeil droit (A), foyer cicatriciel de l'oeil gauche (B).

2. Baisse d'acuité visuelle avec oeil blanc et indolore

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

→ **Fond d'oeil non visible ou mal visible par « trouble des milieux »**

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

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

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

Les principales causes des hémorragies intravitréennes sont les suivantes :

- rétinopathie diabétique proliférante,
- occlusions de forme ischémique de la veine centrale de la rétine ou d'une de ses branches,
- déchirure rétinienne : une déchirure rétinienne, compliquée ou non de décollement de la rétine (voir plus loin), peut entraîner lors de sa survenue une hémorragie intravitréenne par rupture d'un vaisseau rétinien,
- syndrome de Terson : hémorragie intravitréenne uni- ou bilatérale associée à une hémorragie méningée par rupture d'anévrisme intracrânien (le syndrome de Terson peut également être associée à une hémorragie méningée d'origine traumatique).

Figure 8 : Hémorragie intravitréenne



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

→ **Fond d'oeil bien visible et anormal**

a) Occlusion de l'artère centrale de la rétine ou d'une de ses branches

Voir chapitre 10 : « Occlusions artérielles rétiniennes ».

Elle se traduit par les éléments suivants :

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

b) Occlusion de la veine centrale de la rétine ou d'une de ses branches

Voir chapitre 11 : « Occlusions veineuses rétiniennes ».

Elle se traduit par les éléments suivants :

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

c) DMLA compliquée de néovaisseaux choroïdiens maculaires

Voir chapitre 5 : « Dégénérescence maculaire liée à l'âge ». Elle se traduit par les éléments suivants :

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

d) Décollement de la rétine (DR) rhégmato-gène

Il s'agit d'un décollement de rétine secondaire à une déchirure rétinienne (du grec *rhegma* = déchirure), s'opposant aux décollements de rétine exsudatifs (comme au cours de l'HTA ou de la toxémie gravidique – voir chapitre 8 : "Rétinopathie hypertensive") et aux décollements de rétine par traction (au cours notamment de la rétinopathie diabétique).

La survenue d'une *déchirure* au niveau de la rétine périphérique (voir chapitre 1 : «Sémiologie oculaire ») peut permettre le passage de liquide depuis la cavité vitréenne dans l'espace sous-rétinien ; ce liquide sous-rétinien (LSR) va soulever la rétine de proche en proche : c'est le décollement de la rétine (DR).

Figure 9 : Représentation schématique d'un décollement de rétine

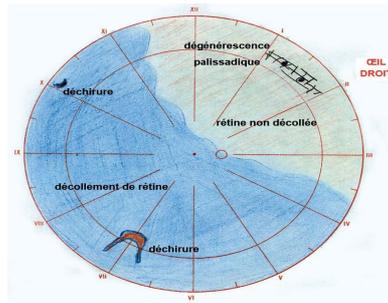
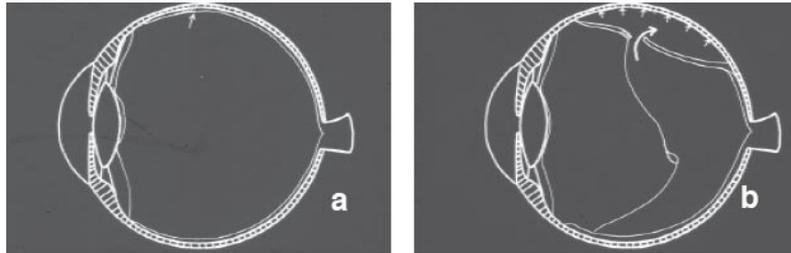


Figure 10 : Physiopathologie du décollement de la rétine (DR)



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

Il reconnaît *trois étiologies principales* :

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

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

Le *traitement* est uniquement chirurgical : son principe est d'obtenir la déchirure rétinienne périphérique, permettant de stopper le passage de liquide sous-rétinien ; le LSR résiduel est ensuite résorbé par l'épithélium pigmentaire et la choroïde, permettant à la rétine de se réappliquer. Le pronostic anatomique (environ 90% de succès) et fonctionnel du traitement chirurgical est d'autant meilleur qu'il est précoce, surtout lorsque la macula est soulevée par le DR. Le DR est ainsi considéré comme une "semi-urgence", justifiant une intervention dans les quelques jours suivant le diagnostic.

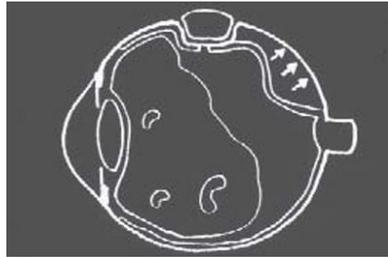
Les signes cliniques sont fonctionnels : myodésopsies, suivies de phosphènes correspondant à la survenue de la déchirure rétinienne, puis d'une amputation du champ visuel périphérique, correspondant à la constitution du DR ; lorsque le DR soulève la macula, il entraîne alors une baisse d'acuité visuelle.

L'examen du fond d'oeil :

- fait le diagnostic : la rétine apparaît en relief, mobile, formant de volumineux plis.
- recherche la déchirure causale ; il doit s'attacher à rechercher plusieurs déchirures, les déchirures multiples étant fréquentes et la méconnaissance d'une ou plusieurs déchirures exposant à un échec du traitement chirurgical,

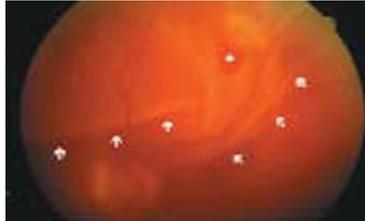
Un examen de la rétine périphérique de l'*oeil controlatéral* doit être systématiquement pratiqué, à la recherche de *déchirure(s)* non compliquée(s) de décollement de rétine ou de lésions prédisposantes (zones de *dégénérescence palissadique* au niveau desquelles peuvent survenir des déchirures rétinienne(s)) ; ces lésions peuvent en effet bénéficier d'un *traitement préventif par photocoagulation au laser* afin de diminuer le risque de bilatéralisation du DR (risque de bilatéralisation $> 10\%$). Ce traitement prophylactique par photocoagulation au laser peut également se discuter, mais il est plus controversé, en l'absence de décollement de la rétine chez des sujets porteurs de lésions de dégénérescence palissadique et par ailleurs à risque de DR (notamment sujets myopes forts).

Figure 11 : Traitement chirurgical du DR



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

Figure 12 : Aspect du fond d'oeil



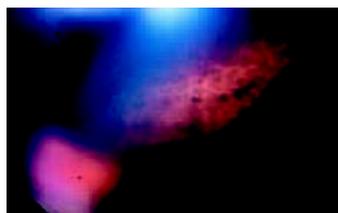
Aspect du fond d'oeil dans un DR secondaire à une volumineuse déchirure située en temporal supérieur ; limites du décollement : ∴ , déchirure : □ .

Figure 13 : Représentation schématique d'une dégénérescence palissadique



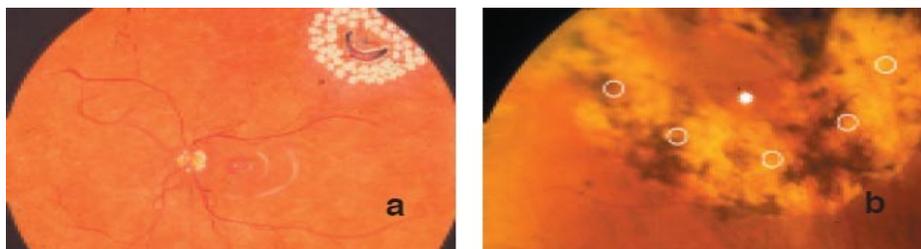
Lésion prédisposant au décollement de la rétine, surtout chez des sujets à risque.

Figure 14 : Dégénérescence palissadique



Examen de la périphérie du fond d'oeil à la lampe à fente.

Figure 15 : Traitement préventif du décollement de la rétine



Photocoagulation préventive d'une déchirure rétinienne non compliquée de DR. - b : cicatrices de photocoagulation autour d'une déchirure rétinienne (déchirure : □, cicatrices de photocoagulation : ∆.)

Figure 15 bis : Traitement préventif du décollement de la rétine



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

e) Neuropathie optique ischémique antérieure

[Voir chapitre 9 « Neuropathie optique ischémique antérieure ».](#)

Elle se traduit par les éléments suivants :

- baisse d'acuité visuelle unilatérale brutale, le plus souvent massive,
- diminution du réflexe photomoteur direct,
- oedème papillaire total ou en secteur,
- déficit fasciculaire à l'examen du champ visuel.
- la cause la plus fréquente est l'artériosclérose, mais la NOIA doit faire systématiquement rechercher une *maladie de Horton* nécessitant une corticothérapie par voie générale en urgence.

→ **Anomalies de la vision d'apparition brutale avec fond d'oeil visible et normal**

a) Névrite optique rétrobulbaire

[Voir chapitre 6 « Œil et sclérose en plaques ».](#) Elle se traduit par les éléments suivants :

- importante baisse d'acuité visuelle unilatérale brutale,
- douleurs oculaires augmentées lors des mouvements oculaires,
- réflexe photomoteur direct diminué,
- examen du fond d'oeil normal (plus rarement, oedème papillaire modéré),
- scotome central ou coeco-central à l'examen du champ visuel.

b) Atteintes des voies optiques chiasmatiques et rétro-chiasmatiques

[Voir chapitre 21 « Altération de la fonction visuelle ».](#) Une atteinte chiasmatique donne le plus souvent une hémianopsie bitemporale d'installation progressive, la cause étant le plus souvent une compression d'origine tumorale.

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

3. Anomalies transitoires de la vision

→ **Cécité monoculaire transitoire (CMT)**

Une disparition totale de la vision, d'apparition aiguë, d'une durée de quelques minutes, spontanément résolutive constitue l'amaurose fugace ; elle correspond à un *accident ischémique rétinien transitoire*. C'est une urgence diagnostique en raison du risque de survenue d'une occlusion artérielle rétinienne constituée ou d'un AVC ischémique.

Elle doit faire rechercher avant tout un athérome carotidien ou une cardiopathie emboligène ([voir chapitre 10 « Occlusions artérielles rétinienne »](#)).

→ **Insuffisance vertébrobasilaire**

Une amaurose transitoire bilatérale, de durée brève, peut traduire une ischémie dans le territoire vertébrobasilaire.

→ « **Éclipses visuelles** »

Elles sont caractérisées par un flou visuel aux changements de position, durant quelques secondes ; elles accompagnent l'œdème papillaire de l'hypertension intracrânienne.

→ **Scotome scintillant**

Bilatéral, accompagné de flashes colorés, s'étendant progressivement à un hémichamp visuel, il évoque une migraine ophtalmique. Le trouble visuel régresse en 15 à 20 minutes environ, laissant la place à une céphalée pulsatile, volontiers hémicrânienne et controlatérale. Dans certains cas, le scotome scintillant est isolé, sans céphalée.

Points essentiels

- Penser à considérer toutes les pathologies possibles, dans un raisonnement anatomique :
 - cornée ;
 - uvée ;
 - vitré ;
 - rétine ;
 - nerf optique ;
 - voies visuelles et cerveau.

- Penser à hiérarchiser les diagnostics possibles dans un raisonnement nosologique :
 - pathologies unilatérales ou bilatérales ;
 - signes associées ;
 - contexte de survenue.

- Les techniques de réparation chirurgicale du décollement de rétine sont de deux types :
 - association cryothérapie/indentation ;
 - association Vitrectomie/laser/gaz ou silicone.

Item 330 (item 201) : Traumatismes oculaires

Collège des Ophtalmologistes Universitaires de France (COUF)

2013

Table des matières

Introduction.....	3
1. Contusions du globe oculaire.....	3
2. Traumatismes perforants.....	6
3. Corps étrangers.....	7

Objectifs ENC

- Identifier les situations d'urgence.

Objectifs spécifiques

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

Introduction

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

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

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

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

1. Contusions du globe oculaire

1. Interrogatoire

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

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

2. Examen

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

→ **Contusions du segment antérieur**

a) **Cornée**

Une contusion légère entraîne une simple érosion superficielle (visible après instillation de fluorescéine) ; elle nécessite, pour éviter une kératite microbienne par surinfection, un traitement antibiotique local par collyre et/ou pommade antibiotique à large spectre pendant quelques jours (par exemple, Gentamycine collyre 4fois/jour et gentamycine pommade le soir au coucher pendant 5 jours). Les collyres cicatrisants n'ont aucune efficacité.

b) **Conjonctive**

L'**hémorragie sous- conjonctivale** peut être isolée, mais il faut toujours devant une hémorragie conjonctivale penser à rechercher des signes évoquant une plaie sclérale sous-jacente ou un corps étranger intra-oculaire.

c) Chambre antérieure : hyphéma

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

d) Iris

On peut observer :

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

e) Cristallin

Selon l'importance du traumatisme, et la résistance des fibres de la zonule, on peut observer :

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

f) Hypertonie oculaire

Elle peut être provoquée par des lésions traumatiques de l'angle irido-cornéen, bien visibles en gonioscopie (examen de l'angle irido-cornéen à la lampe à fente).

Figure 1A : Hémorragie sous-conjonctivale traumatique étendue



Figure 1B : Hémorragie sous-conjonctivale



Figure 2 : Hyphéma



Figure 2 bis : Hyphéma



Figure 3 : Iridodialyse

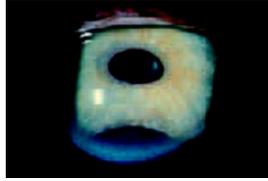


Figure 3 bis : Iridodialyse post-traumatique

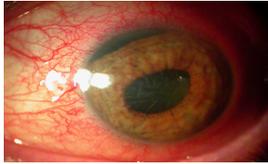


Figure 4 : Ruptures du sphincter irien (flèches)

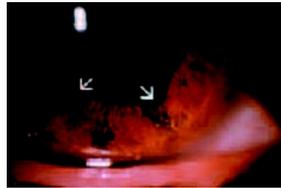


Figure 5 : Subluxation du cristallin

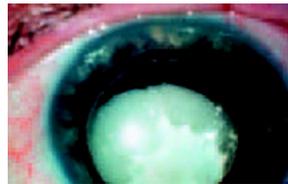


Figure 5 bis : Subluxation du cristallin



Figure 6 : Luxation du cristallin dans la chambre antérieure



→ **Contusions du segment postérieur**

a) Oedème rétinien du pôle postérieur ou « oedème de Berlin »

Responsable d'une baisse d'acuité visuelle initiale, il évolue en général spontanément vers la guérison, mais il peut parfois évoluer vers la constitution d'un trou maculaire avec une baisse d'acuité visuelle sévère et définitive.

b) Hémorragie intravitréenne par rupture vasculaire rétinienne traumatique

Elle évolue en général favorablement, vers la résorption spontanée ; lorsqu'elle empêche la visualisation de la rétine, elle doit faire pratiquer une échographie B à la recherche d'un décollement de rétine associé.

c) Déchirures réiniennes périphériques

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

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

d) Ruptures de la choroïde

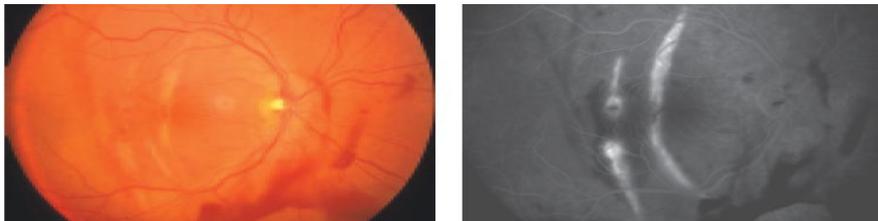
Des ruptures traumatiques de la choroïde peuvent laisser une baisse d'acuité visuelle séquellaire définitive lorsqu'elles siègent en regard de la macula.

Figure 7 : Rupture de la choroïde



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

Figure 8 : Rupture de la choroïde (aspect du fond d'oeil et angiographie)



La rupture de la choroïde intéresse le centre de la macula et entraîne de ce fait une baisse d'acuité visuelle sévère et définitive.

→ Ruptures du globe oculaire

Enfin, les traumatismes très violents peuvent provoquer une ou plusieurs ruptures du globe oculaire au niveau des zones de moindre résistance (rupture au niveau du limbe scléro-cornéen, rupture sclérale radiaire), révélées par une hypotonie, une hémorragie sousconjonctivale, et une hémorragie intra-vitréenne.

Le pronostic, même après suture de la plaie, est très mauvais.

2. Traumatismes perforants

Des plaies directes du globe oculaire peuvent être observées au cours d'accidents de la voie publique (cause devenue rare avec les pare-brises actuels), d'accidents du travail ou d'accidents domestiques.

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

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

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

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

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

Figure 9 : Plaie de conrée post-traumatique

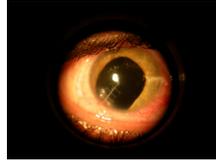


Figure 10 : Petite plaie cornéosclérale (flèche)

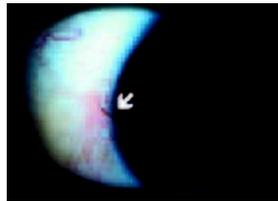
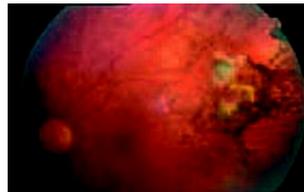


Figure 11 : Importante cicatrice de traumatisme perforant en temporal supérieur de la macula



3. Corps étrangers

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

Tableau 1 : Signes faisant suspecter un corps étranger oculaire

Corps étranger superficiel	Corps étranger intraoculaire (CEIO)
Mécanisme	Mécanisme
Conjonctivite	Porte d'entrée : sclérale (hémorragie sous-conjonctivale) ou cornéenne
Kératite superficielle par corps étranger sous-palpébral: toujours penser à retourner la paupière supérieure (++)	Trajet visible : cristallinien et/ou irien
Corps étranger cornéen : directement visible	Corps étranger visible : iris, cristallin, angle irido-cornéen, vitré, rétine (visible en l'absence d'hémorragie intravitréenne)

1. Diagnostic évident

→ **Corps étranger superficiel**

En faveur d'un corps étranger superficiel plaident :

- les circonstances de survenue, en particulier meulage ;
- des symptômes unilatéraux :
 - soit à type de conjonctivite : démangeaisons sans baisse d'acuité visuelle, hyperhémie conjonctivale prédominant autour ou en regard du corps étranger, larmoiement
 - soit à type de kératite superficielle : douleurs superficielles et photophobie, cercle périkeratique

A l'examen, le corps étranger est souvent visible, cornéen superficiel (c'est notamment le cas des « grains de meule », très fréquents) ou conjonctival ; ailleurs, il est masqué sous la paupière supérieure : toujours penser à retourner la paupière supérieure à la recherche d'un corps étranger sous-palpebral.

Le pronostic est favorable avec un traitement qui associe ablation à l'aide d'une aiguille à corps étranger et pansement occlusif pendant 24 à 48 heures, associé à un traitement local antibiotique.

→ **Corps étranger intra-oculaire**

Il existe parfois un tableau évocateur :

- circonstances de survenue :
 - évidentes : agression par grenaille de plomb
 - ou évocatrices : projection d'un corps étranger ferrique par un marteau lors de bricolage, ou lors du travail sur une pièce métallique - carrelage de charrue chez l'agriculteur.
- certains signes cliniques sont également évocateurs :
 - porte d'entrée visible, souvent punctiforme, cornéenne ou sclérale (penser à la rechercher par un examen clinique soigneux devant une hémorragie sous-conjonctivale),
 - trajet de pénétration visible : perforation cristallinienne et/ou irienne.
 - le corps étranger est parfois directement visible, sur l'iris, dans le cristallin, dans l'angle irido-cornéen, dans le vitré, ou sur la rétine.

Figure 12 : Corps étranger cornéen superficiel



Figure 13 : Corps étranger conjonctival superficiel

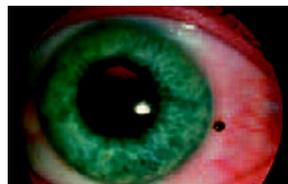
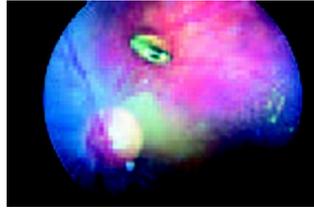


Figure 14 : Trajet de pénétration irien (étoile) et cristallinien (flèche) évocateur d'un corps étranger intraoculaire



Figure 15 : Corps étranger intraoculaire, de situation pré-rétinienne, directement visible à l'examen du fond d'oeil



2. Diagnostic délicat

Le diagnostic de corps étranger intraoculaire est cependant souvent moins évident si :

- le traumatisme initial n'a pas été remarqué par le patient,
- aucune porte d'entrée n'est retrouvée,
- ne sont visibles ni le trajet de pénétration ni le corps étranger.

3. Examens complémentaires

Dans tous les cas, à la moindre suspicion de corps étranger intraoculaire, doivent être pratiqués des **radiographies de l'orbite** de face, de profil, et en incidence de Blondeau ; elles confirment la présence d'un corps étranger dans l'orbite ; elles constituent un document médico-légal.

Lorsque l'examen radiologique a confirmé le diagnostic de corps étranger de situation orbitaire, doit être pratiquée avec précaution une **échographie B** : elle permet de localiser avec précision le corps étranger et de confirmer sa situation intraoculaire ; elle permet de plus de visualiser des corps étrangers non radio-opaques (CEIO non métalliques).

La localisation peut encore être effectuée par **examen tomодensitométrique** , notamment si l'on ne dispose pas d'échographie B oculaire ; l'IRM est par contre contre-indiquée en raison du risque de mobilisation d'un corps étranger aimantable durant l'examen.

4. Complications précoces des corps étrangers intraoculaires

Elles peuvent révéler un CEIO méconnu, mais peuvent également survenir même après le traitement correctement conduit d'un corps étranger diagnostiqué lors du traumatisme :

- **endophtalmie** (infection intraoculaire) : complication très grave, pouvant aboutir à une cécité complète.
- **décollement de la rétine (DR)** , de pronostic moins sévère mais réservé (les résultats du traitement chirurgical des DR secondaires à un CEIO étant moins bons que les résultats du traitement des DR spontanés et des DR secondaires à une contusion oculaire).
- **cataracte traumatique** , dont le pronostic peut être favorable par un traitement chirurgical en l'absence de lésions associées (notamment rétinienne) ayant un retentissement visuel.

5. Complications tardives

Nous ne ferons que les mentionner :

- **ophtalmie sympathique** : uvéite auto-immune sévère de l'oeil controlatéral, survenant de quelques semaines à plusieurs années après le traumatisme initial.
- **sidérose et chalcose** : atteintes rétinienne toxiques très sévères survenant plusieurs années après un CEIO méconnu, ferrique (sidérose) ou cuivrique (chalcose) : cette dernière s'accompagne typiquement d'un anneau cornéen de Kayser-Fleisher (identique à celui que l'on observe dans la maladie de Wilson).

Points essentiels

- Un collyre à la fluorescéine peut être instillé sur un globe perforé, et renseigne sur un ulcère de cornée ou sur une plaie perforante (signe de Seidel).
- Les indications d'opérer en urgence un oeil traumatisé sont les suivantes :

- recherche et/ou structure d'une plaie du globe ;
- extraction d'un corps étranger intraoculaire ;
- plaie du cristallin (indication d'enlever le cristallin en urgence pour éviter une ophtalmie sympathique).

Item 330 (item 201) : Brûlures oculaires

Collège des Ophtalmologistes Universitaires de France (COUF)

2013

Table des matières

1. Circonstances de survenue.....	3
2. Brûlures thermiques, acides et basiques.....	3
3. Classification pronostique	4
4. Traitement d'urgence.....	5
5. Formes particulières.....	5

Objectifs ENC

- Identifier les situations d'urgence.

Objectifs spécifiques

- Connaître les principales circonstances de survenue des brûlures oculaires.
- Connaître la gravité respective des brûlures thermiques, acides et basiques.
- Savoir évaluer et classer la gravité initiale.
- Savoir effectuer les premiers gestes d'urgence.

1. Circonstances de survenue

Trois grands types de circonstances de survenue s'opposent :

- **les accidents industriels** : les brûlures liées à des accidents en milieu industriel sont souvent graves, car font intervenir des produits concentrés (*gravité des brûlures par bases +++*), ou sont associées à d'autres lésions traumatiques, en cas d'explosion (blast).
- **les accidents domestiques** sont souvent moins graves, car liés à des éclaboussures, ouvertures accidentelles de bouteilles,... Les explosions rejoignent le risque des accidents industriels.
- **les agressions** constituent une part non négligeable des brûlures oculaires chimiques dans certaines communautés, souvent perpétrés avec des produits alcalins concentrés et donc potentiellement graves.

2. Brûlures thermiques, acides et basiques

1. Brûlures thermiques

Provoquées par la chaleur dégagée par une combustion ou par la projection d'un liquide, de métal en fusion ..., sont rarement graves, car le film de larmes constitue une protection efficace contre la chaleur. Le cas le plus fréquent est celui de la brûlure accidentelle par cigarette. Elle provoque une lésion épithéliale localisée, voire une lésion stromale superficielle. La cicatrisation est rapide et le plus souvent sans séquelles visuelles.

Les brûlures thermiques sont parfois graves par l'atteinte des paupières et des annexes (notamment voies lacrymales).

2. Brûlures acides

Les acides forment des complexes avec les protéines du stroma, qui retardent et gênent leur pénétration : les lésions sont d'emblée installées et ne progressent pas. L'épithélium intact permet une protection modérée contre la pénétration d'acides faibles ou dilués, avec peu de dommages si le pH est $> 2,5$. Ce n'est qu'en deçà d'un pH 2,5 que des dommages sévères peuvent survenir dans les zones désépithélialisées : les brûlures chimiques par acides usuels sont donc de gravité modérée à moyenne ; elles peuvent être graves en milieu industriel avec l'emploi d'acides très concentrés.

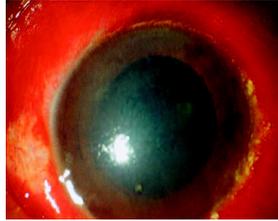
3. Brûlures basiques

Les alcalins réagissent avec les acides gras (saponification), détruisant les membranes cellulaires ce qui leur permet de pénétrer très rapidement dans les tissus sous-jacents. Après contact, ils pénètrent dans le stroma, puis en chambre antérieure et cette progression se poursuit pendant 48 heures. L'alcalin qui pénètre le plus rapidement est l'ammoniaque.

Toutes les brûlures par bases concentrées sont potentiellement graves, même en milieu domestique (produits pour déboucher les siphons,...).

En cas de doute sur la nature acide ou basique d'un produit en cause, après le lavage (+++), il est parfois utile d'utiliser des bandelettes de pH (utilisées habituellement pour les urines) pour connaître le pH des larmes.

Figure 1 : Brûlure par base de gravité modérée



Opacification minimale de la cornée, pas d'ischémie conjonctivale.

Figure 2 : Brûlure sévère par base



Opacification totale de la cornée, ischémie de la conjonctive limbique inférieure, avasculaire et de coloration blanchâtre.

3. Classification pronostique

Elle s'apprécie après instillation d'une goutte de fluorescéine dans le cul de sac lacrymal et par l'inspection en lumière bleue. Les zones désépithélialisées prennent la fluorescéine. Les zones de conjonctive ischémique sont très blanches, sans les habituels vaisseaux conjonctivaux.

Ceci permet de classer les brûlures suivant la classification de Roper-Hall, qui comporte quatre grades de gravité croissante, en fonction de :

- la désépithélialisation cornéenne,
- l'atteinte du stroma cornéen,
- l'ischémie conjonctivale.

Une autre classification, la classification de Dua, reprend les mêmes éléments mais décrit six grades.

Figure 3 : Séquelles de brûlures

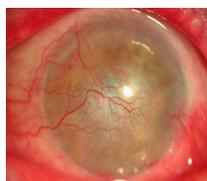


Figure 4 : Séquelles de brûlures



4. Traitement d'urgence

Le **traitement d'urgence par lavage (+++)** est particulièrement important en cas de brûlure chimique. Il consiste essentiellement à laver l'oeil atteint, en dépliant soigneusement les culs de sacs conjonctivaux, abondamment et longuement (**20 à 30 minutes**) ; on peut également s'aider de la mesure du pH des larmes par des bandelettes jusqu'à obtention d'un pH neutre. Ce lavage s'effectue au mieux avec une poche de 500 ou 1000 ml de sérum physiologique, à défaut avec de l'eau.

Ce traitement doit être **le plus précoce possible** après la brûlure. Il doit permettre d'éliminer totalement le produit caustique encore présent. Il est souvent nécessaire d'instiller une goutte d'un collyre anesthésique pour permettre l'ouverture correcte des paupières.

La gravité de la brûlure sera ensuite évaluée selon la classification de Roper-Hall.

Un traitement par collyre corticoïde doit être débuté le plus précocement possible afin de limiter la réaction inflammatoire intense, elle-même source de complications.

5. Formes particulières

1. Brûlures dues aux ultraviolets (ski, lampes à UV)

C'est la classique « ophtalmie des neiges », qui apparaît avec 6 à 8 heures de décalage : on observe une kératite ponctuée superficielle (piqueté fluorescéine positif), à l'origine de douleurs, photophobie, larmoiement, et blépharospasme. Elle guérit sans séquelle en 48 heures.

2. « Coup d'arc »

Le coup d'arc donne un tableau analogue au précédent, après soudure à l'arc sans lunettes de protection.

3. Phototraumatisme

Réalisé lors de l'observation d'une éclipse peut entraîner une atteinte maculaire qui peut évoluer vers une lésion cicatricielle avec baisse d'acuité visuelle définitive.

Points essentiels

- La gravité des brûlures oculaires est maximale pour les brûlures caustiques, et parmi celles-ci, pour les brûlures par bases.
- L'appréciation de la gravité s'effectue par une instillation de fluorescéine pour visualiser l'étendue de la désépithélialisation, et par l'inspection pour quantifier l'ischémie du limbe.
- Le traitement d'urgence associe lavage soigneux après instillation de collyre anesthésique, puis instillation de collyre corticoïde.
- Toute brûlure oculaire avérée doit faire l'objet d'une prise en charge ophtalmologique rapide.

Item 81 (item 212) : Oeil rouge et/ou douloureux

Collège des Ophtalmologistes Universitaires de France (COUF)

2013

Table des matières

Introduction.....	3
1. Examen.....	3
2. Etiologie.....	6
2.1. Œil rouge, non douloureux, sans baisse d'acuité visuelle.....	6
2.2. Œil rouge unilatéral, douloureux, sans baisse de l'acuité visuelle.....	6
2.3. Yeux rouges bilatéraux, douloureux, sans baisse de l'acuité visuelle.....	7
2.4. Œil rouge douloureux pouvant entraîner une baisse d'acuité visuelle.....	9

Objectifs ENC

- Diagnostiquer un oeil rouge et/ou douloureux.
- Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge.

Objectifs spécifiques

- Connaître les gestes à faire et à ne pas faire.
- Savoir énumérer les étiologies d'un oeil rouge :
 - douloureux, avec ou sans baisse de l'acuité visuelle,
 - non douloureux, avec ou sans baisse de l'acuité visuelle.
- Savoir s'orienter vers une étiologie d'après l'interrogatoire et l'examen non spécialisé.
- Savoir évaluer le degré d'urgence de la prise en charge ophtalmologique.
- Connaître les principaux examens complémentaires ophtalmologiques et non ophtalmologiques permettant le diagnostic et le traitement.
- Savoir expliquer au patient le pronostic et la surveillance requise selon l'étiologie.

Introduction

L'oeil rouge et/ou douloureux est un motif fréquent de consultation en ophtalmologie. Il est important de savoir différencier une pathologie bénigne d'une pathologie grave menaçant la fonction visuelle (glaucome aigu par fermeture de l'angle, kératite aiguë, uvéite, corps étranger intraoculaire).

1. Examen

1. Interrogatoire

Il a pour objectif de :

- préciser le mode d'apparition de la rougeur oculaire :
 - récente ou ancienne, aiguë ou chronique, d'apparition brutale ou d'installation progressive, d'emblée ou avec un intervalle libre,
 - unilatérale ou bilatérale soit d'emblée soit avec un intervalle libre ;
- préciser le type de la douleur :
 - douleurs superficielles : modérées, à type de sensation de grains de sable, évoquant une conjonctivite, ou plus importantes, accompagnées de photophobie et d'un blépharospasme évoquant une kératite aiguë,
 - douleurs plus profondes : modérées, évoquant une uvéite antérieure ou une épisclérite, ou intenses, avec des irradiations dans le territoire du trijumeau évoquant un glaucome aigu ;
- rechercher une baisse d'acuité visuelle : l'absence de baisse d'acuité visuelle oriente vers une conjonctivite ou encore une épisclérite (moins fréquente) ;
- préciser les antécédents ophtalmologiques et généraux, l'âge et la profession du patient ;
- rechercher une notion de traumatisme et les conditions de survenue (accident domestique ou du travail) ;
- rechercher les signes associés locaux : prurit, sécrétions, etc., et généraux : céphalées, fièvre, ORL, etc.

2. Examen clinique, à la lampe à fente

Il est bilatéral et comparatif.

→ **Acuité visuelle**

Elle est mesurée de loin et de près, avec correction optique éventuelle.

→ **Conjonctive**

Sont examinés la topographie et l'aspect de la rougeur oculaire :

- en nappe d'aspect hémorragique : hémorragie sous-conjonctivale. Une plaie conjonctivale doit être systématiquement recherchée et dans un contexte traumatique, toujours penser à un corps étranger intraoculaire passé inaperçu : au moindre doute, demander des radiographies de l'orbite ou un scanner orbitaire à la recherche d'un CEIO. L'IRM est contre-indiquée ;
- diffuse : conjonctivite ;
- en secteur : épisclérite ;
- autour du limbe sclérocornéen (vasodilatation concentrique des vaisseaux conjonctivaux limbiques, périornéens, sur 360° = cercle périkeratique) : kératite aiguë, uvéite antérieure.

→ **Cornée**

Il faut apprécier :

- sa transparence : perte de transparence (œdème, abcès) ;
- sa sensibilité ;
- la présence de dépôts sur sa face postérieure : dépôts rétrodescemétiques ou rétrocornéens (uvéites).

→ **Examen après instillation dans le cul-de-sac conjonctival d' un collyre à la fluorescéine (colorant orange)**

Il recherche une ulcération cornéenne : l'épithélium cornéen normal ne retient pas la fluorescéine qui en revanche se fixe sur le stroma en absence de l'épithélium ; les ulcérations apparaissent vertes en lumière bleue, leur nombre et localisation orientent le diagnostic :

- une ulcération cornéenne unique et régulière évoque un traumatisme ;
- une ulcération localisée avec une zone blanche adjacente évoque une kératite bactérienne avec un abcès de cornée ;
- un ulcère dendritique évoque une kératite herpétique ;
- de petites ulcérations disséminées (kératite ponctuée superficielle = KPS) évoquent une kératite à adénovirus ou un syndrome sec oculaire.

→ **Examen de l'iris et de la pupille**

Il recherche :

- la présence de synéchies iridocristalliniennes (uvéites) ;
- une atrophie irienne (herpès) ;
- un myosis (kératite aiguë ou uvéite aiguë) ;
- une semi-mydriase aréflexique (glaucome aigu).

→ **Examen de la chambre antérieure**

Il a pour objectif :

- l'appréciation de la profondeur (chambre antérieure étroite ou plate évoquant un glaucome aigu ou une plaie perforante) ;
- la recherche à la lampe à fente des signes inflammatoires d'une uvéite antérieure (effet Tyndall, précipités rétrocornéens).

→ **Mesure du tonus oculaire**

Elle est effectuée au tonomètre à air ou à aplanation.

Une hypertonie évoque un glaucome aigu par fermeture de l'angle ou un glaucome néovasculaire.

Une hypotonie évoque une plaie oculaire transfixiante.

→ **Examen de la conjonctive palpébrale**

Il recherche :

- des follicules (conjonctivite virale), ou des papilles (conjonctivite allergique) ;
- un corps étranger sous la paupière supérieure : retourner systématiquement la paupière.

→ **Examen du fond d'œil**

Après dilatation, il sera pratiqué devant une pathologie pouvant s'accompagner d'une atteinte vitrénne ou rétinienne : il recherchera des signes d'uvéite postérieure en présence d'une uvéite antérieure.

Figure 1 : Cercle périkératique

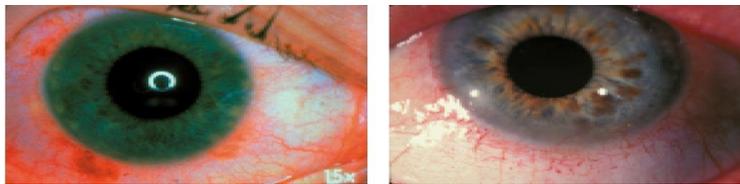


Figure 2 : Abscès sous lentille



Figure 3 : Cornée néovascularisée après un abcès



Figure 4 : Ulcère dendritique (herpès cornéen)



Figure 5 : Conjonctivite folliculaire : présence de follicules (hyperplasies lymphoïdes) (flèches) sur la conjonctive palpébrale inférieure.



Figure 6 : Papilles géantes sur la conjonctivite palpébrale supérieure (surrélévations de la conjonctive centrées par un vaisseau). Conjonctivite allergique



2. Etiologie

Les causes d'œil rouge rentrent dans plusieurs cadres :

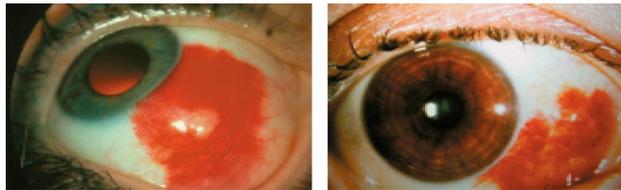
2.1. Œil rouge, non douloureux, sans baisse d'acuité visuelle

1. Hémorragie sous-conjonctivale spontanée

Fréquente, banale, unilatérale, indolore, elle régresse en quelques semaines sans traitement ; elle doit faire rechercher une HTA, un trouble de la coagulation.

Il faut impérativement veiller à ne pas méconnaître un corps étranger intraoculaire (voir « Examen clinique »).

Figure 7 : Hémorragies sous-conjonctivales spontanées



2.2. Œil rouge unilatéral, douloureux, sans baisse de l'acuité visuelle

1. Conjonctivite bactérienne

Elle se manifeste par une sensation de grains de sable, de corps étranger, un prurit.

La conjonctivite bactérienne est une rougeur conjonctivale diffuse, prédominant dans le cul-de-sac conjonctival inférieur, le plus souvent bilatéral, parfois avec un intervalle libre. Elle entraîne des sécrétions mucopurulentes, collant les paupières le matin au réveil. Dues à des germes à Gram positif (notamment streptocoque ou staphylocoque), les conjonctivites bactériennes guérissent sans séquelles.

Le traitement probabiliste sans prélèvement de première intention comprend :

- hygiène des mains : prévention de l'entourage ;
- lavages fréquents au sérum physiologique ;
- collyre antibiotique à large spectre 4 à 6 fois/jour.

2. Épisclérite

Il s'agit d'une inflammation localisée à l'épisclère (située sous la conjonctive), on note une rougeur en secteur qui disparaît après instillation d'un collyre vasoconstricteur (néosynéphrine). La douleur oculaire est modérée.

L'examen du segment antérieur est normal.

Il est nécessaire de rechercher une maladie de système en cas de récurrence.

L'épisclérite est traitée par corticothérapie locale.

3. Sclérite

Il s'agit d'une inflammation localisée au niveau de la sclère, générant des douleurs oculaires importantes majorées à la mobilisation du globe. On observe une rougeur localisée en secteur qui ne disparaît pas à l'instillation d'un collyre vasoconstricteur (néosynéphrine).

La sclérite requiert de rechercher une maladie de système (articulaire : spondylarthrite ankylosante, polyarthrite rhumatoïde, LED ; vasculaire : périartérite noueuse, Wegener, Behçet ; granulomateuse : bacille de Koch, sarcoïdose ; infectieuse).

Le traitement consiste à administrer des anti-inflammatoires non stéroïdiens par voie générale.

Figure 8 : Conjonctivite unilatérale



Figure 9 : Conjonctivite bactérienne ; présence de sécrétions conjonctivales

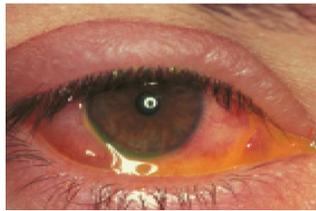


Figure 10 : Épisclérite : rougeur localisée dans le secteur temporal de l'œil droit



2.3. Yeux rouges bilatéraux, douloureux, sans baisse de l'acuité visuelle

1. Conjonctivites virales

Très fréquentes, très contagieuses, elles surviennent par épidémies.

Bilatérale, l'atteinte se fait en général en deux temps, et associe :

- sécrétions claires.
- adénopathie prétragienne douloureuse à la palpation très évocatrice.

Elles sont parfois difficiles à différencier d'une conjonctivite bactérienne.

L'évolution est en règle spontanément favorable en 10 à 15 jours, mais possible vers une kératoconjonctivite à adénovirus (voir « Kératite aiguë »). L'atteinte commence d'un côté et se bilatéralise par auto-contamination dans les jours qui suivent.

2. Conjonctivite allergique

Elle survient sur terrain atopique ou allergique connu le plus souvent, de façon saisonnière.

L'atteinte bilatérale et récidivante associe prurit, chémosis (œdème conjonctival), sécrétions claires, volumineuses papilles conjonctivales inférieures.

Le traitement comprend :

- bilan allergique
- éviction de l'allergène, désensibilisation
- un collyre anti-allergique

3. Conjonctivites à chlamydia

La conjonctivite à inclusions de l'adulte est une affection sexuellement transmissible, qui peut s'associer à une urétrite ou une vaginite (traitement par azythromycine en monodose).

Le trachome (conjonctivite à Chlamydia trachomatis) est très fréquent dans les pays du tiers-monde et responsable de complications cornéennes très sévères (deuxième cause mondiale de cécité après la cataracte). Il s'agit d'une conjonctivite avec néovascularisation cornéenne, fibrose du tarse et entropion.

4. Syndrome sec oculaire

Très fréquente, l'insuffisance de sécrétion lacrymale peut être responsable d'une rougeur oculaire associée à une sensation de grains de sable ou à des douleurs oculaires superficielles ; ces signes sont secondaires à une atteinte de l'épithélium conjonctival, associée ou non à une atteinte épithéliale cornéenne, par altération de la trophicité des cellules épithéliales.

Le diagnostic repose sur :

- un examen quantitatif de la sécrétion lacrymale, le test de Schirmer ; on place une bandelette de papier spécifique au niveau de la paupière inférieure et après 5 minutes, on mesure la zone humidifiée ;
- un examen qualitatif de la qualité du film lacrymal : il étudie la stabilité du film lacrymal dont il mesure le temps de rupture (Break-Up Time ou BUT) par instillation d'une goutte de fluorescéine dans le cul-de-sac inférieur, puis on demande au patient de ne plus cligner, ensuite on mesure le temps de rupture du film lacrymal.
- un examen de la surface cornéenne par instillation d'une goutte de fluorescéine qui montre une kératite ponctuée superficielle
- un examen de la surface conjonctivale par instillation d'une goutte de vert de Lissamine qui colore les cellules mortes dans la zone d'ouverture palpébrale

L'étiologie est :

- le plus souvent une involution sénile des glandes lacrymales ;
- un syndrome de Gougerot-Sjögren.

La prise en charge repose sur :

- des substituts lacrymaux : larmes artificielles, gels, idéalement sans conservateurs
- une éviction des facteurs irritants : soleil (lunettes teintées), climatisation, air sec (humidificateurs, tabac, poussières)
- l'occlusion temporaire ou permanente des points lacrymaux
- des traitements généraux (parasympholytiques, fluidifiants)

Autres causes d'yeux rouges douloureux sans baisse d'acuité visuelle :

- Maladie de Basedow
- Malpositions palpébrales (entropion, ectropion, chalazions)
- Conjonctivite d'irritation : tabac, poussières.

Figure 11 : Conjonctivite printanière



Figure 12 : BUT («break-up time) : mesure du temps de rupture du film lacrymal après instillation d'une goutte de fluorescéine

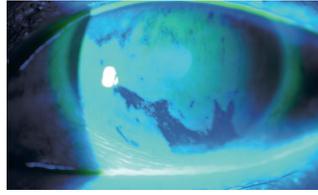
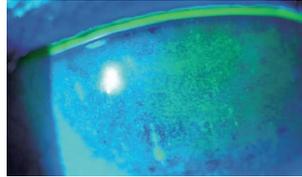


Figure 13 : Kératite ponctuée superficielle



2.4. Oeil rouge douloureux pouvant entraîner une baisse d'acuité visuelle

1. Kératite aiguë

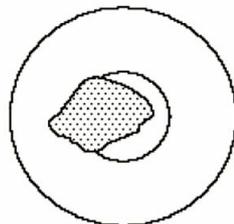
C'est une atteinte cornéenne qui s'accompagne d'ulcération(s) superficielle(s).

Elle se manifeste par :

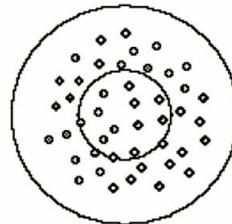
- une baisse d'acuité visuelle, très variable suivant la localisation de l'atteinte cornéenne par rapport à l'axe visuel,
- des douleurs oculaires superficielles importantes,
- un larmoiement
- une photophobie
- un blépharospasme

L'examen à la lampe à fente retrouve : des érosions et des ulcérations de la cornée, une diminution de transparence de la cornée, souvent localisée au niveau de l'ulcération, et un cercle périkeratique (voir paragraphe Examen clinique) ; la chambre antérieure est de profondeur et d'aspect normaux.

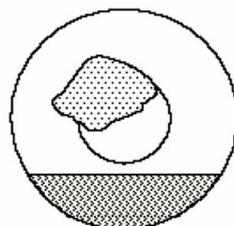
Figure 14 : Représentation schématique des principales formes de kératite



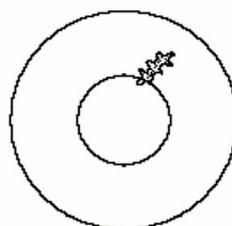
ulcère cornéen



kératite ponctuée superficielle



ulcère cornéen à hypopyon



kératite herpétique dendritique

Figure 15 : Ulcère cornéen (flèches = contours de l'ulcère)

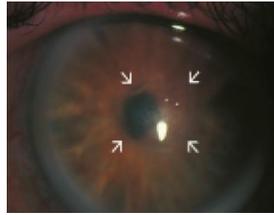


Figure 16 : Examen en lumière bleue après instillation d'une goutte de collyre à la fluorescéine

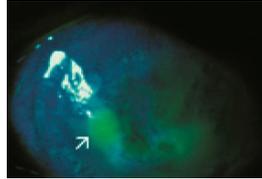
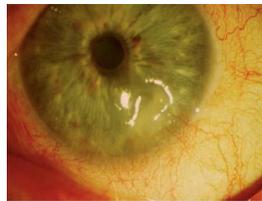


Figure 17 : Ulcère cornéen



a) Kératite à adénovirus

Elle peut compliquer une conjonctivite à adénovirus (voir plus haut « Conjonctivite ») : on parle de kératoconjonctivite à adénovirus ou kératoconjonctivite épidémique.

Elle est caractérisée par des petites ulcérations disséminées (« kératite ponctuée superficielle » fluo +).

L'évolution est toujours favorable, mais elle peut laisser des opacités dans les couches antérieures du stroma cornéen qui peuvent mettre plusieurs mois ou plusieurs années à régresser et s'accompagner pendant ce délai d'une baisse d'acuité visuelle.

Le traitement est le même que pour la conjonctivite à adénovirus.

b) Kératite herpétique

Il s'agit d'une ulcération cornéenne d'aspect typique, de forme arborescente, en feuille de fougère = « ulcère dendritique », parfois plus étendue, moins typique, « en carte de géographie ».

Le traitement réside dans les antiviraux par voie générale (Zelitrex) pouvant être associés à des antiviraux locaux en collyre ou en pommade (ex. : aciclovir en pommade) pendant 1 à 2 semaines.

Les kératites herpétiques peuvent être aggravées de façon majeure par une corticothérapie locale qui peut au maximum entraîner une perforation cornéenne : d'où la règle absolue de ne jamais prescrire une corticothérapie locale sans avoir éliminé une kératite herpétique, et de façon plus générale toute ulcération cornéenne.

L'évolution est le plus souvent favorable sous traitement, mais le risque est celui des récurrences, ainsi que de l'évolution vers une kératite profonde par atteinte cornéenne stromale pouvant laisser une baisse d'acuité visuelle définitive.

c) Kératites zostériennes

Le zona ophtalmique peut se compliquer :

- soit de kératites superficielles, contemporaines de l'épisode aigu du zona, directement liées à l'atteinte virale ;

- soit secondairement d'une kératite neuroparalytique, grave (kératite dystrophique secondaire à l'anesthésie cornéenne).

Par ailleurs, dans le zona ophtalmique, un traitement par valaciclovir (Zelitrex) instauré précocement, dans les 3 premiers jours, permet de réduire la durée des douleurs zostériennes ; il est associé à un traitement local par protecteurs cornéens.

d) Kératites bactériennes, parasitaires et mycosiques

Il s'agit souvent de la surinfection bactérienne d'une ulcération traumatique (coup d'ongle, branche d'arbre) ou d'une ulcération bactérienne survenue sous une lentille de contact (+++) qui évoluent vers un abcès de cornée.

Elles sont caractérisées par la présence d'une plage blanchâtre d'infiltration cornéenne, colorée par la fluorescéine, parfois un niveau liquide purulent dans la chambre antérieure = hypopion (« ulcère à hypopion »).

Un prélèvement est requis au niveau de l'abcès pour examen direct, mise en culture et antibiogramme.

Le traitement doit être instauré précocement : collyres antibiotiques administrés plusieurs fois par jour qui peuvent être suffisants dans les formes vues tôt et peu sévères. Pour les abcès importants, il est préférable d'hospitaliser le patient et d'instaurer un traitement par des « collyres fortifiés » (collyres à forte concentration obtenus à partir de préparations pour injections intraveineuses) toutes les heures.

L'évolution peut être défavorable :

- soit à la phase aiguë :
 - par l'extension postérieure de l'infection aboutissant à un tableau d'endophtalmie,
 - ou par une perforation cornéenne ;
- soit à distance par une taie cornéenne cicatricielle responsable d'une baisse d'acuité visuelle définitive si elle siège dans l'axe visuel.

En cas de survenue chez un porteur de lentilles de contact, il faut se méfier d'une kératite amibienne et effectuer des prélèvements pour un traitement adapté en milieu hospitalier.

e) Kératite sur syndrome sec

Comme nous l'avons vu plus haut, le syndrome sec oculaire peut entraîner l'apparition d'une kératite ponctuée superficielle.

f) Kératite d'exposition

Lors d'une paralysie faciale, la mauvaise occlusion palpébrale est responsable d'une exposition cornéenne responsable de la survenue d'une kératite.

Le traitement réside dans les protecteurs cornéens en prévention.

Ces kératites peuvent nécessiter une tarsorrhaphie (suture des deux paupières réduisant la fente palpébrale par la mise en place de points de suture), permettant d'assurer la protection de l'épithélium cornéen par la conjonctive palpébrale.

Figure 18 : a) Kératite herpétique : ulcère dendritique - b) Ulcère dendritique après instillation de fluorescéine - c) ulcère géographique - d) Kératite stromale.

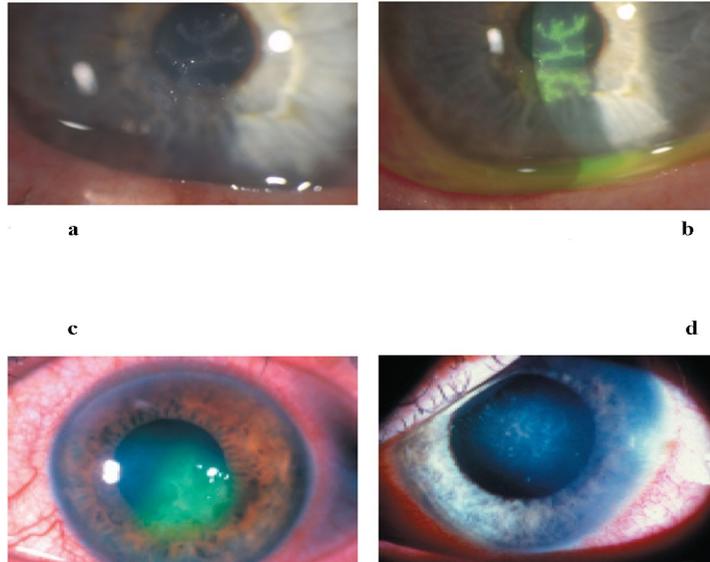


Figure 19 : Zona ophtalmique



Figure 20 : Ulcères à hypopion



2. Uvéites antérieures

Ce sont des inflammations de l'iris (iritis) et du corps ciliaire (cyclite) : on parle d'iridocyclite.

Le patient présente un œil rouge associé à une baisse d'acuité visuelle et à des douleurs profondes, le tout en général modéré.

L'atteinte peut être uni ou bilatérale, parfois récidivante et à bascule.

L'examen à la fente retrouve :

- un cercle périkératique ;
- une transparence cornéenne normale ;
- une pupille en myosis ;
- parfois des adhérences inflammatoires entre face postérieure de l'iris et capsule antérieure du cristallin (« synéchies iridocristalliniennes », ou « synéchies postérieures »), responsables d'une déformation pupillaire ;
- un phénomène de Tyndall : présence de protéines et de cellules inflammatoires circulant dans l'humeur aqueuse ;
- des dépôts de cellules inflammatoires à la face postérieure de la cornée : précipités rétrocornéens.

L'examen du fond d'œil doit être systématique à la recherche d'une atteinte vitréenne, rétinienne ou choroïdienne signant l'existence d'une uvéite postérieure.

La recherche d'une étiologie est systématique mais reste souvent négative (50 % des cas) ; les principales causes sont :

- la spondylarthrite ankylosante : fréquemment accompagnée d'une uvéite antérieure, souvent à hypopion, de caractère récidivant mais de bon pronostic ; le diagnostic repose sur la recherche clinique et radiographique d'une sacro-iléite, d'une atteinte rachidienne et d'une recherche de l'antigène HLA B-27 ;
- l'uvéite herpétique : suspectée chez des patients présentant déjà des antécédents d'herpès oculaire ;
- l'arthrite juvénile idiopathique chez l'enfant : uvéite antérieure sévère qui s'accompagne d'une cataracte et d'une kératite d'aspect particulier (kératite en bandelette) ;
- la sarcoïdose : uvéite antérieure avec des dépôts rétrodescemétiques, des nodules iriens ; une atteinte postérieure est fréquente ;
- la maladie de Behçet : classiquement uvéite antérieure récidivante à hypopion associée à une hyalite et à une vascularite rétinienne
- le LED (lupus érythémateux disséminé) ;
- le lymphome oculocérébral chez le sujet âgé.

La prise en charge associe :

- traitement local systématique :
 - par collyres mydriatiques, pour la prévention ou la suppression des synéchies postérieures,
 - et par collyres corticoïdes ;
- traitement étiologique éventuel.

Figure 21 : Représentation schématique des signes d'uvéite antérieure

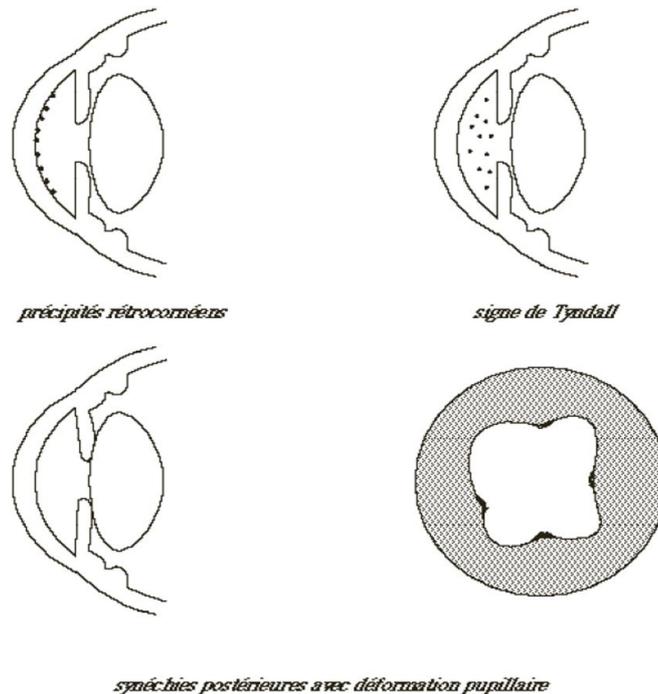


Figure 22 : Uvéite antérieure : synéchie irido-cristallinienne

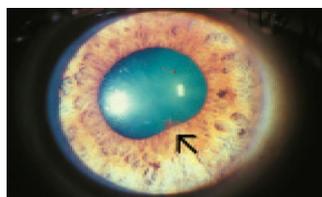


Figure 23 : Uvéite antérieure : précipités rétro-cornéens

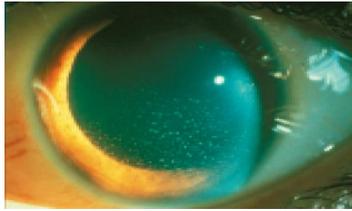


Figure 24 : Uvéite antérieure : précipités rétro-cornéens (examen la lampe à fente) et Uvéite antérieure à hypopion au cours d'une spondylarthrite ankylosante.

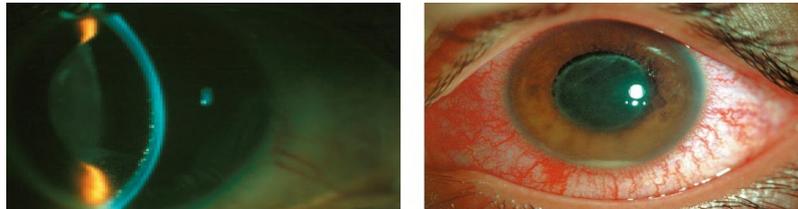


Figure 25 : Kératite en bandelette (uvéite antérieure au cours d'une arthrite chronique juvénile de l'enfant)



3. Glaucome aigu par fermeture de l'angle

C'est une affection rare mais de pronostic sévère en l'absence d'un traitement précoce.

Le glaucome aigu par fermeture de l'angle survient :

- sur des facteurs prédisposants :
 - forte hypermétropie,
 - chambre antérieure étroite,
 - angle irido-cornéen étroit,
 - gros cristallin
- lors de circonstances entraînant une mydriase (stress, prise de médicaments mydriatiques, obscurité).

La crise est due à un **blocage pupillaire**. La mydriase entraîne un accolement de la face antérieure du cristallin et de la face postérieure de l'iris sur 360°. L'humeur aqueuse produite au niveau des procès ciliaires en arrière de l'iris, passe à travers la pupille, puis est évacuée par le trabéculum. En cas de blocage pupillaire, elle ne peut plus passer et s'accumule dans la chambre postérieure ce qui refoule la racine de l'iris vers l'avant et aboutit à un blocage trabéculaire. L'angle irido-cornéen se ferme et l'humeur aqueuse n'étant plus évacuée à travers le trabéculum la pression intra-oculaire augmente.

L'hypertonie oculaire majeure entraîne une altération de l'endothélium cornéen (oedème cornéen), une ischémie du sphincter irien (semi-mydriase aréflexique) et une atrophie optique si elle se prolonge (baisse d'acuité visuelle définitive).

a) Signes fonctionnels

Les signes fonctionnels sont bryants :

- douleurs très profondes, irradiant dans le territoire du trijumeau
- souvent associées à des nausées ou à des vomissements qui peuvent égarer le diagnostic
- la baisse d'acuité visuelle est brutale et massive

b) Examen

Il relève les éléments suivants :

- l'oeil est rouge
- la transparence de la cornée est diminuée de façon diffuse par l'oedème cornéen dû à l'hypertonie oculaire majeure
- la pupille est en semi-mydriase aréflexique
- la chambre antérieure est étroite, l'angle iridocornéen est fermé
- l'hypertonie oculaire est majeure, toujours supérieur à 50 mm Hg
- le patient peut décrire des épisodes transitoires qui correspondent à des fermetures incomplètes de l'angle irido-cornéen. Ces épisodes se traduisent par des crises d'oeil rouge et douloureux spontanément résolutive.
- l'**examen de l'autre oeil doit être systématique** car il présente la plupart du temps la même prédisposition anatomique.

L'évolution se fait rapidement, en quelques jours, vers la cécité, en absence d'un traitement.

c) Traitement

Il s'agit d'une urgence thérapeutique nécessitant une hospitalisation en ophtalmologie et la mise en place d'une voie veineuse périphérique.

Le traitement général comporte :

- inhibiteurs de l'anhydrase carbonique en l'absence de contre-indication acétazolamide Diamox® par voie intraveineuse (CI si allergie aux sulfamides, insuffisance rénale sévère, insuffisance hépatique sévère, antécédents de coliques néphrétiques) et supplémentation potassique,
- solutés hyperosmolaires en l'absence de contre- indication (Mannitol à 20%, CI insuffisance cardiaque, insuffisance rénale),
- collyres hypotonisants,
- collyres myotiques instillés toutes les heures (aussi dans l'autre oeil en préventif)

La surveillance du traitement repose sur l'ionogramme sanguin, la glycémie, l'urée, la créatininémie, le bilan hépatique, l'ECG (électroencéphalogramme).

Quand la crise est jugulée, le tonus oculaire est revenu normal, la cornée est claire, il faut réaliser une iridotomie périphérique qui empêchera la survenue d'un nouvel épisode. Il s'agit de pratiquer un petit trou à la périphérie de l'iris ce qui permet de court-circuiter le passage pupillaire de l'humeur aqueuse. Ce traitement est réalisé au laser yag.

En cas d'échec du laser, l'iridectomie sera réalisée chirurgicalement.

Ceci est systématiquement réalisé sur les deux yeux.

Après la réalisation de l'iridectomie il n'y a plus de contre-indication médicamenteuse.

Figure 26 : Glaucome aigu par fermeture de l'angle



Pupille en semi-mydriase, diminution diffuse de la transparence cornéenne par oedème cornéen secondaire à l'hypertonie oculaire.

4. Glaucome néovasculaire

Il survient dans un contexte d'ischémie rétinienne (rétinopathie diabétique compliquée, OVCR ischémique, drépanocytose, etc.).

Il est caractérisé par la présence de néovaisseaux sur l'iris (rubéose irienne) et dans l'angle iridocornéen (examen en gonioscopie).

L'examen du fond d'œil après dilatation pupillaire recherche des signes d'ischémie et de néovaisseaux.

Le traitement est réalisé par hypotonisants locaux et généraux, et photocoagulation des territoires ischémiques rétinien.

Points essentiels

- Pas de baisse d'acuité visuelle, sécrétions conjonctivales, paupières collées le matin au réveil : conjonctivite bactérienne banale ; traitement antibiotique local à large spectre.
- Baisse d'acuité visuelle :
 - diminution de transparence cornéenne, cercle périkératique, ulcération fluo + : kératite ; pas de corticoïdes locaux ;
 - myosis, cercle périkératique, cornée claire : uvéite antérieure ; traitement mydriatique et corticoïdes locaux + bilan étiologique ;
 - cécité unilatérale, douleurs +++, syndrome digestif, mydriase, cornée opaque, élévation +++ du tonus oculaire : glaucome aigu ; Diamox intraveineux, mannitol en perfusion, collyre myotique (œil atteint et œil controlatéral).
- Dans tous les cas d'œil rouge, examen ophtalmologique spécialisé en l'absence d'amélioration rapide, en quelques jours.

Item 245 (item 233) : Rétinopathie diabétique (RD)

Collège des Ophtalmologistes Universitaires de France (COUF)

2013

Table des matières

1. Epidémiologie.....	3
2. Physiopathogénie.....	4
3. Diagnostic.....	5
3.1. Circonstances de découverte.....	5
3.2. Diagnostic de la rétinopathie diabétique.....	5
3.3. Examens complémentaires.....	7
3.4. Modalités de dépistage et de surveillance	7
3.4.1. Dépistage	7
3.4.2. Surveillance.....	8
3.5. Classification de la rétinopathie diabétique.....	8
4. Evolution.....	10
5. Traitement	10
5.1. Traitement médical.....	10
5.2. Traitement de la rétinopathie diabétique proliférante.....	11
5.3. Traitement de l'oedème maculaire.....	11

Objectifs ENC

- Diagnostiquer un diabète chez l'enfant et l'adulte.
- Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge.
- Argumenter l'attitude thérapeutique nutritionnelle et médicamenteuse et planifier le suivi du patient.
- Décrire les principes de la prise en charge au long cours.
- Reconnaître les signes d'une rétinopathie diabétique à l'examen du fond d'oeil.

Objectifs spécifiques

- Connaître la prévalence de la rétinopathie diabétique en fonction du type et de l'ancienneté du diabète.
- Comprendre la physiopathologie succincte de la rétinopathie diabétique.
- Énumérer les complications oculaires du diabète.
- Connaître les signes de la rétinopathie diabétique et ses principaux stades de gravité.
- Comprendre les principes du traitement.
- Connaître les principes du dépistage de la RD et savoir le rythme de surveillance selon la gravité de la rétinopathie.

1. Epidémiologie

De grandes études épidémiologiques ont permis de mieux cerner la prévalence des complications rétinopatiques de la rétinopathie diabétique (RD).

On estime qu'environ 30% des diabétiques sont porteurs d'une rétinopathie, soit environ un million de patients en France.

La rétinopathie diabétique est aussi fréquente au cours du diabète de type 1 qu'au cours du diabète de type 2 :

- dans le diabète de type 1, la RD ne survient en général pas avant 7 ans d'évolution; après 20 ans d'évolution, 90 à 95 % des diabétiques de type 1 ont une RD, dont 40% une RD proliférante.
- dans le diabète de type 2, 20 % des diabétiques de type 2 ont une RD dès la découverte de leur diabète. Après 15 ans d'évolution, 60% d'entre eux ont une rétinopathie diabétique. Le risque à long terme des diabétiques de type 2 est moins celui d'une rétinopathie proliférante que celui d'un œdème maculaire. *Les principaux facteurs de risque de rétinopathie diabétique sont l'ancienneté du diabète, le mauvais équilibre glycémique et l'hypertension artérielle.*

Les principaux facteurs de risque de rétinopathie diabétique sont l'ancienneté du diabète, le mauvais équilibre glycémique et l'hypertension artérielle.

2. Physiopathogénie

La rétinopathie diabétique est une **conséquence de l'hyperglycémie chronique**. Les **premières lésions histologiques** de la rétinopathie diabétique sont **l'épaississement de la membrane basale, la perte des péricytes puis la perte des cellules endothéliales** des capillaires rétiens aboutissant à leur obstruction.

A proximité des petits territoires de non-perfusion capillaire ainsi créés, des **microanévrismes** se développent sur les capillaires de voisinage.

De nombreux **mécanismes** sont impliqués dans la pathogénie de la RD (**figure 1**) : activation de la voie de l'**aldose-réductase** conduisant à l'accumulation intracellulaire de sorbitol, **la glycation des protéines** entraînant un épaississement des membranes basales, le stress oxydatif, l'activation du système rénine angiotensine, l'inflammation, **des modifications du flux sanguin rétinien**, et une **hypoxie relative** entraînant la sécrétion locale de facteurs de croissance angiogéniques tel que le VEGF.

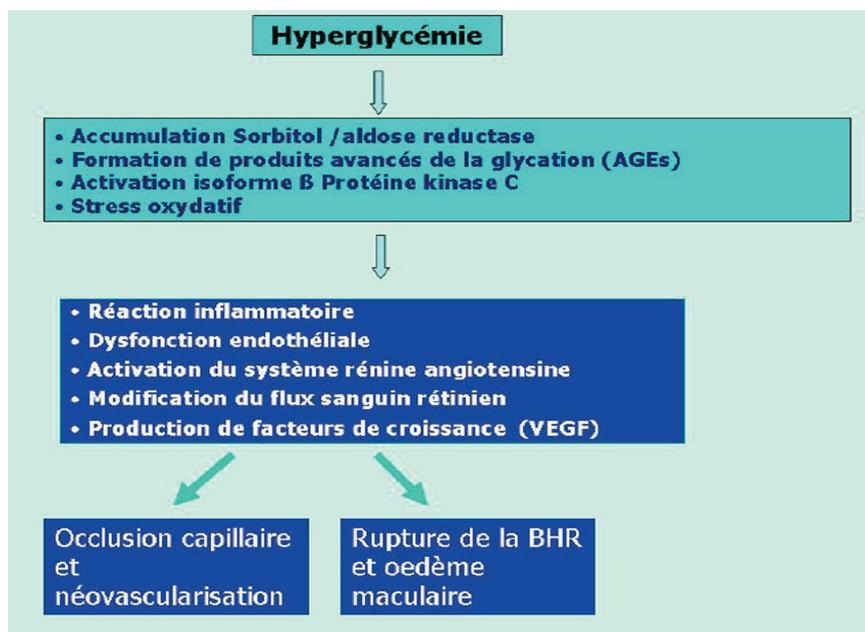
La dilatation et l'occlusion des capillaires rétiens sont les **premières lésions cliniquement décelables** de la rétinopathie diabétique, aboutissant à deux phénomènes intriqués : hyper-perméabilité capillaire menant à l'**œdème rétinien**, et parallèlement occlusion capillaire menant à l'**ischémie rétinienne**. Les phénomènes occlusifs et œdémateux évoluent de façon concomitante, les phénomènes œdémateux prédominant dans la région centrale de la rétine, la macula, et les phénomènes occlusifs affectant surtout la rétine périphérique.

L'occlusion étendue des capillaires rétiens crée une **ischémie rétinienne**. Lorsque celle-ci est étendue, il se produit une prolifération réactionnelle de néovaisseaux par production de **facteurs de croissance**, dont le VEGF : c'est la **rétinopathie diabétique proliférante**. Des complications peuvent alors survenir :

- **hémorragie intra-vitréenne** par saignement des néovaisseaux pré-rétiens ou pré-papillaires,
- **décollement de la rétine** dû à la traction exercés sur la rétine par du tissu fibreux de soutien des néovaisseaux (prolifération fibro-vasculaire) : on parle de **décollement de rétine par traction**.
- voire une prolifération de néovaisseaux sur l'iris (néovascularisation irienne) et dans l'angle irido-cornéen, pouvant provoquer comme au cours des occlusions de la veine centrale de la rétine un **glaucome néovasculaire par blocage de l'écoulement de l'humeur aqueuse**.

Au niveau de la macula, l'accumulation de liquide dans le compartiment extra-cellulaire de la rétine habituellement virtuel aboutit à la constitution d'un **œdème maculaire**. Les **exsudats profonds** (ou «exsudats secs») sont secondaires à la précipitation de lipoprotéines plasmatiques dans l'épaisseur de la rétine.

Figure 1 : Mécanismes impliqués dans la pathogénie de la rétinopathie diabétique



3. Diagnostic

3.1. Circonstances de découverte

La rétinopathie diabétique (RD) peut être révélée par une **baisse d'acuité visuelle**. Celle-ci est en général tardive et ne survient qu'après une longue période d'évolution silencieuse de la rétinopathie diabétique, déclenchée par les complications de la RD.

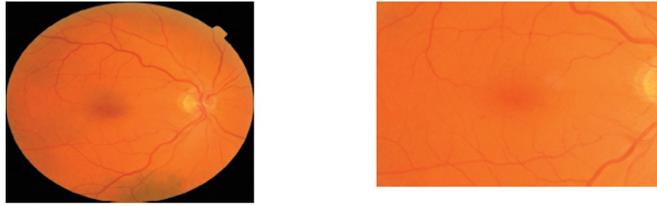
La rétinopathie diabétique doit être dépistée par l' **examen ophtalmologique systématique** réalisé lors de la découverte du diabète **ou lors de la surveillance ophtalmologique annuelle** de tout diabétique.

3.2. Diagnostic de la rétinopathie diabétique

Le diagnostic de la RD repose sur l'examen biomicroscopique du fond d'oeil après dilatation pupillaire, complété par des photographies du fond d'oeil. Cet examen permet d'identifier les différents signes de la RD :

- les **microanévrismes réiniens** sont les premiers signes ophtalmoscopiques de la RD. Ils apparaissent sous forme de lésions punctiformes rouges de petite taille. Ils prédominent au pôle postérieur. Les microanévrismes peuvent se thromboser et disparaître spontanément. Mais l'augmentation du nombre des microanévrismes est un bon indice de progression de la RD ;
- les **hémorragies réiniennes punctiformes** peuvent être associées aux microanévrismes ;
- les **nodules cotonneux** sont de petites zones blanches, d'infarctus localisé de la rétine interne. Ils siègent essentiellement au pôle postérieur du fond d'oeil. Si leur localisation est péripapillaire, on doit suspecter des poussées d' **hypertension artérielle associées** (50% des diabétiques de type 2 sont hypertendus et peuvent donc présenter au FO des lésions mixtes de RD et de rétinopathie hypertensive) ;
- d'autres signes sont évocateurs d'ischémie rétinienne sévère compliquant la RD :
 - des **hémorragies intrarétiniennes** « en taches », sont le témoin d'une occlusion capillaire récente en périphérie rétinienne,
 - des **hémorragies en flammèches** évoquent une rétinopathie hypertensive associée,
 - des **dilatations veineuses irrégulières** « en chapelet » ou de **boucles veineuses**,
 - des **anomalies microvasculaires intrarétiniennes** (ou AMIR) sont des dilatations et télangiectasies vasculaires développées en périphérie des territoires d'occlusion capillaire; ce serait des néovaisseaux intra-réiniens.
 - des **néovaisseaux pré-réiniens et prépapillaires** caractérisent la RD proliférante. Ils prolifèrent à la limite postérieure des territoires ischémiques, ou sur la papille du nerf optique lorsque la surface de rétine non perfusée est très étendue,
 - des **hémorragies pré-réiniennes ou intravitréennes** survenant à partir des néovaisseaux ;
- d'autres signes sont évocateurs de l'hyperperméabilité capillaire au niveau de la macula :
 - un **oedème maculaire cystoïde** (OMC) qui se traduit par un épaissement microkystique de la rétine maculaire ;
 - des **exsudats lipidiques** qui sont des accumulations de lipoprotéines dans l'épaisseur de la rétine oedématiée. Ils forment de dépôts jaunes souvent disposés en couronne autour des anomalies microvasculaires dont ils proviennent (**exsudats circinés**).

Figure 2 : Rétinopathie diabétique minime



Présence de microanévrismes et hémorragies punctiformes au pôle postérieur : à l'examen du fond d'oeil, les microanévrismes apparaissent comme de petites lésions punctiformes, rouges, à la limite de la visibilité

Figure 3 : Nodule cotonneux

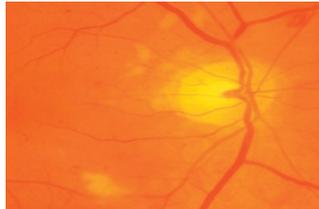


Figure 4 : Hémorragies en taches et AMIR

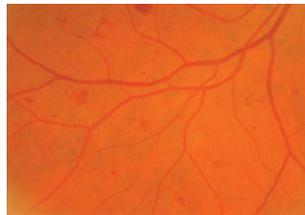


Figure 5 : Néovaisseaux pré-rétiniens

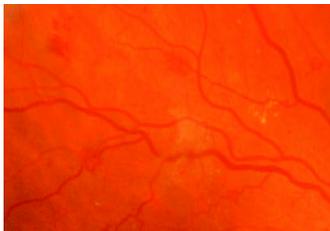
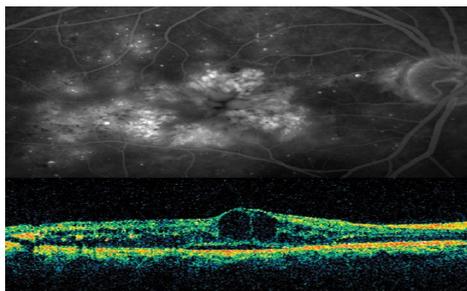


Figure 6 : Néovaisseaux prépapillaires

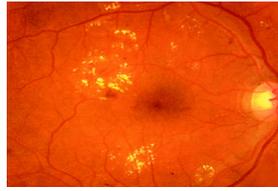


Figure 7 : Oedème maculaire cystoïde sévère



En angiographie à la fluorescéine, accumulation de colorant dans des logettes cystoïdes étendues à toute la surface de la macula. L'OCT montre l'épaississement microkystique rétinien maculaire.

Figure 8 : OEdème maculaire modéré, entouré d'exsudats



3.3. Examens complémentaires

1. La photographie du fond d'oeil

La photographie du fond est la base des classifications modernes de la RD; C'est l'examen de référence pour diagnostiquer la RD, elle permet d'avoir un document de référence. Des photographies du pôle postérieur et de toute la périphérie sont réalisées. La photographie permet de visualiser les différents signes de la RD, et de quantifier l'ischémie rétinienne périphérique. En effet, la gravité de celle-ci est estimée par le nombre et la sévérité d'un certain nombre de signes cliniques (hémorragies intra-rétiniennes «en taches», anomalies veineuses, AMIRs). La photographie du fond d'oeil est également utilisée pour le dépistage de la RD qui s'adresse aux patients sans RD connue. Les photographies peuvent être prises en général sans dilatation pupillaire par des techniciens non médecins, à l'aide de rétinographes non mydriatiques et être lues de façon différée par l'ophtalmologiste.

Cette méthode a une sensibilité pour dépister la RD au moins égale voire supérieure à celle de l'examen ophtalmoscopique.

2. Angiographie fluorescéinique

[Voir chapitre 1 : "Sémiologie oculaire".](#)

Elle n'est qu'un complément de l'examen et de la photographie du fond d'oeil. Elle ne doit pas être demandée de façon systématique. Elle aide au traitement par photocoagulation au laser des oedèmes maculaires et évalue le degré d'ischémie maculaire. Elle permet de déceler une hyperperméabilité capillaire (diffusion de colorant) et d'apprécier la perfusion capillaire rétinienne.

3. Tomographie en cohérence optique (Optical Coherence Tomography (OCT))

[Voir chapitre 1 : "Sémiologie oculaire".](#)

L'OCT est essentielle pour le diagnostic et le suivi de l'oedème maculaire en montrant des coupes en profil de la macula et en permettant de mesurer l'épaisseur de l'oedème maculaire.

4. Échographie en mode B

Elle est utile, en cas d'hémorragie du vitré massive empêchant l'examen du fond d'oeil, pour dépister un éventuel décollement de rétine par traction sous-jacent.

3.4. Modalités de dépistage et de surveillance

3.4.1. Dépistage

Il s'adresse aux diabétiques sans RD. Un large consensus existe pour recommander une surveillance annuelle du fond d'oeil de tout patient diabétique, de préférence par photographie du fond d'oeil, à défaut par biomicroscopie à la lampe à fente, après dilatation pupillaire (www.has-sante.fr).

Chez un diabétique de type 1 : le début du diabète est connu avec précision. La RD ne survient en général pas avant 7 ans d'évolution du diabète. Un examen du fond d'oeil par photographies du fond d'oeil sera réalisé à la découverte du diabète, puis tous les ans, ou éventuellement à partir de la 5^{ème} année de diabète.

Chez les enfants, il n'est pas nécessaire que le premier examen ophtalmologique soit réalisé avant l'âge de 10 ans.

Si le diabète est ancien et mal équilibré, s'il existe une RD, un contrôle ophtalmologique tous les 3 à 6 mois est nécessaire.

Au cours de la grossesse, un examen du fond d'oeil est nécessaire avant celle-ci si elle est programmée, sinon en début de grossesse. En l'absence de RD, une surveillance est effectuée tous les 3 mois. En présence d'un RD, la surveillance a lieu tous les mois, surtout si la grossesse n'a pas été programmée.

Chez un diabétique de type 2 : dépistage de la RD impératif dès la découverte du diabète. Celle-ci est présente dans 20 % des cas à la découverte du diabète.

3.4.2. Surveillance

Le rythme de surveillance ophtalmologique des diabétiques dépend de la sévérité de la RD.

- **En l'absence de RD** : surveillance annuelle du fond d'oeil (FO) + photographies
- **RD non proliférante minimale** : surveillance annuelle du FO + photographies
- **RD non proliférante modérée à sévère** : FO + photographies +/- angiographie tous les 4 à 6 mois. Une photocoagulation panrétinienne est envisagée en cas de RD non proliférante sévère (RD pré-proliférante)
- **RD proliférante** : photocoagulation panrétinienne, contrôle 2 à 4 mois après la fin du traitement.

La surveillance de la RD doit être renforcée lorsqu'il existe un risque d'évolution rapide de la RD dans les situations suivantes :

- au cours de la *puberté et de l'adolescence*. Période à haut risque d'évolution, particulièrement entre 16 et 20 ans, surtout si le diabète est instable.
- en cas d'une équilibration trop rapide de la glycémie (mise sous pompe à insuline ou injections multiples d'insuline pour les diabétiques de type 1 ou mise sous insuline pour les diabétiques de type 2). S'il existe une RD proliférante ou une RD non proliférante sévère (préproliférante), une photocoagulation panrétinienne doit être réalisée avant ou pendant la période de normalisation glycémique.
- en cas de *chirurgie de la cataracte*. Elle expose à un risque de progression de la RD durant l'année post-opératoire.
- en cas d'*oedème maculaire* - une surveillance est effectuée tous les 4 mois.

3.5. Classification de la rétinopathie diabétique

La classification de la RD est établie en fonction du risque visuel lié à la sévérité de l'ischémie rétinienne (voir tableau). Elle débute par un stade de rétinopathie diabétique non proliférante minimale puis modérée, et évolue vers la rétinopathie diabétique non proliférante sévère (ou préproliférante) caractérisée par une ischémie rétinienne étendue, puis vers le stade de rétinopathie diabétique proliférante caractérisée par la prolifération de néovaisseaux à la surface de la rétine et/ou sur la papille.

L'oedème maculaire peut s'associer à tous les stades de RD. Cependant, son incidence augmente avec la sévérité de la rétinopathie.

Tableau 1 : Classification de la rétinopathie diabétique (selon la classification de la Société francophone du diabète (SFD), anciennement ALFEDIAM)

Pas de rétinopathie diabétique

Rétinopathie diabétique non proliférante (RDNP, absence de néovaisseaux)

Rétinopathie diabétique proliférante (RDP ; selon la taille et la localisation des néovaisseaux) :

Chaque stade de rétinopathie peut être associé à un certain degré d'œdème maculaire diabétique ; l'œdème maculaire est classifié minime, modéré ou sévère, selon sa localisation par rapport au centre de la macula. Il est considéré comme sévère lorsqu'il atteint le centre de la macula.

- RD non proliférante *minime* (quelques microanévrismes ou hémorragies punctiformes).
- RD non proliférante *modérée* (par exclusion si ni RDNP minime ni RDNP sévère)
- RD non proliférante *sévère* (ou *RD préproliférante*) : règle du "4, 2, 1" (hémorragies rétinienne dans les 4 quadrants et/ou dilatations veineuses dans 2 quadrants et/ou AMIR dans 1 quadrant)
- RDP proliférante *minime*
- RDP proliférante *modérée*
- RDP proliférante *sévère*
- RDP proliférante *compliquée* (hémorragie intravitréenne, décollement de rétine tractionnel, glaucome néovasculaire)

Causes de baisse d'acuité visuelle sévère due à la rétinopathie diabétique

- Maculopathie diabétique (œdème maculaire, exsudats lipidiques)
- Hémorragie intravitréenne
- Décollement de rétine par traction
- Glaucome néovasculaire

Figure 9 : RD non proliférante modérée : hémorragie en taches peu nombreuses

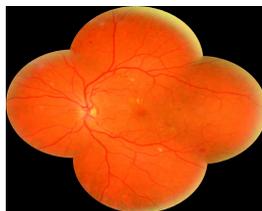


Figure 10 : RD non proliférante sévère : nombreuses hémorragies en taches sur toute la périphérie

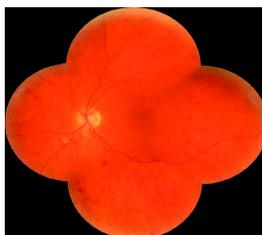


Figure 11 : A. Prolifération fibrovasculaire (flèches) - B. Celle-ci peut par sa contraction entraîner un décollement de rétine dit «par traction»

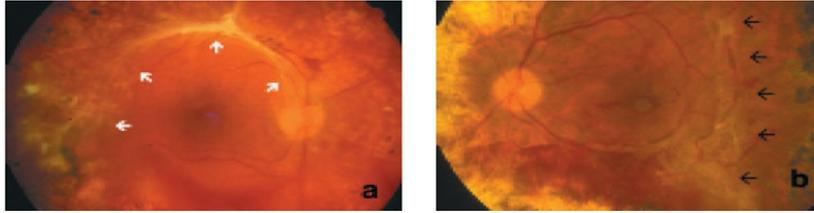


Figure 12 : Néovascularisation irienne



Présence de néovaisseaux, normalement absents, sur la face antérieure de l'iris.

4. Evolution

L'évolution de la rétinopathie diabétique est habituellement lente, et se fait progressivement tout au long de la vie du diabétique.

La baisse visuelle liée à l'oedème maculaire est progressive, mais peut à la longue entraîner une cécité.

Une hémorragie intra-vitréenne par saignement des néovaisseaux, un décollement de rétine ou un glaucome néovasculaire entraînent une perte brutale et quasi-complète de la vision.

5. Traitement

5.1. Traitement médical

1. Équilibre glycémique et tensionnel - primordial

L'effet bénéfique chez les diabétiques de type 1 d'une *bonne équilibration glycémique* sur l'incidence et la progression de la rétinopathie diabétique a été démontré par le DCCT (*Diabetic Control and Complications Trial Research Group*).

L'effet bénéfique chez les diabétiques de type 2 d'un bon équilibre glycémique mais aussi du *contrôle de l'hypertension artérielle* est également démontré par l'étude UKPDS (*United Kingdom Prospective Diabetes Study*).

Le meilleur contrôle possible de ces deux facteurs (glycémie et hypertension artérielle) est important pour réduire et ralentir la progression de la RD tant chez les diabétiques de type 1 que de type 2.

2. Traitements médicamenteux

Il n'existe pas à ce jour de traitement médicamenteux susceptible d'améliorer ou de ralentir l'évolution de la RD.

5.2. Traitement de la rétinopathie diabétique proliférante

1. Photocoagulation au laser

La photocoagulation panrétinienne (PPR) au laser est le traitement spécifique de la rétinopathie diabétique proliférante. Elle consiste en une coagulation étendue de toute la rétine périphérique : *elle n'agit pas directement sur les néovaisseaux mais indirectement par la destruction étendue des territoires d'ischémie rétinienne* : celle-ci permet d'obtenir la régression de la néovascularisation prérétinienne et/ou prépapillaire dans près de 90% des cas et de réduire considérablement le risque de cécité lié à la rétinopathie diabétique proliférante.

Elle est réalisée en ambulatoire sous anesthésie de contact, en plusieurs séances.

La PPR est indiquée :

a) **dans tous les cas de rétinopathie diabétique proliférante** . La rapidité de sa réalisation dépendra de la sévérité de la RDP : des néovaisseaux prérétiniens isolés et peu nombreux seront traités par des séances espacées d'une ou plusieurs semaines ; à l'autre extrême, l'existence d'une néovascularisation irienne est l'indication d'une PPR urgente, réalisée par des séances très rapprochées.

b) **dans certains cas de RDNP sévère (RDPP)** , à titre préventif, chez des sujets à haut risque de passage en rétinopathie proliférante : principalement grossesse, normalisation rapide de la glycémie (notamment par mise sous pompe à insuline), chirurgie de la cataracte. La PPR prévient efficacement dans ces cas la survenue d'une néovascularisation.

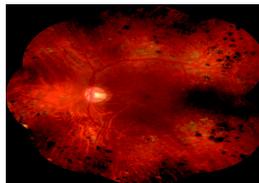
2. Injections intravitréennes d'anti-VEGF

Des injections intravitréennes d'anti-VEGF : bévacizumab (Avastin®), pégaptanib (Macugen®) ou ranibizumab (Lucentis®), comme dans la DMLA, peuvent par leur pouvoir anti-angiogénique avoir un intérêt dans certaines indications de rétinopathie diabétique proliférante, notamment dans le traitement du glaucome néovasculaire ; il nécessitent cependant des autorisations spéciales, n'ayant pas d'AMM dans le traitement de la rétinopathie diabétique.

3. Traitement chirurgical (vitrectomie)

Il est indiqué dans les cas de RDP compliquée d'hémorragie intra-vitréenne persistante ou de décollement de rétine tractionnel.

Figure 13 : Photocoagulation panrétinienne. Les cicatrices de laser sont bien visibles sur toute la périphérie du fond d'oeil



5.3. Traitement de l'oedème maculaire

1. Traitement par photocoagulation au laser de la maculopathie diabétique

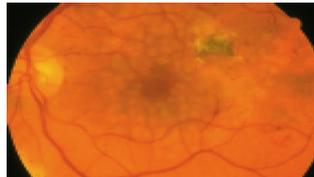
La photocoagulation au laser maculaire consiste à appliquer de façon localisée et non confluyente des impacts de laser en regard des zones rétinienne épaissies. Il est impératif de limiter les zones traitées, car la résorption de l'oedème passe par une destruction partielle de la rétine suite au laser. Contrairement à la photocoagulation panrétinienne, une seule séance (voire deux au maximum) est effectuée.

Le traitement par photocoagulation au laser de l'oedème maculaire est indiqué en cas d'oedème maculaire modéré ou sévère. Il est notamment efficace pour faire régresser les exsudats lipidiques.

2. Injections intravitréennes d'anti-VEGF ou de corticoïdes

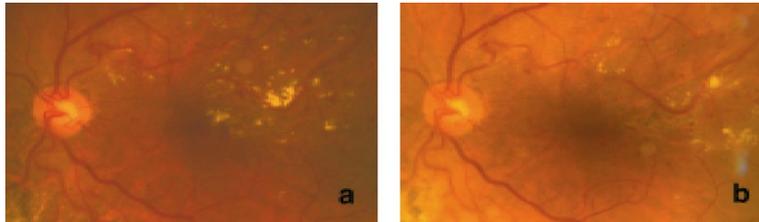
- Des injections mensuelles d'anti-VEGF (ranibizumab, Lucentis®) sont efficaces pour réduire l'œdème maculaire et maintenir ou améliorer l'AV, le VEGF étant un puissant facteur de la perméabilité capillaire. Ce traitement est indiqué en cas d'œdème maculaire sévère atteignant la région centrale et associé à une baisse de l'AV.
- Des injections de dexaméthasone retard (Ozurdex®) ont également un effet favorable sur l'œdème maculaire avec une durée de 3 à 4 mois, mais ce produit n'a pas son AMM dans cette indication.

Figure 14 : Maculopathie exsudative immédiatement après une séance de photocoagulation focale



Les impacts de laser sont blancs, non confluent, et appliqués sur une zone limitée de la macula, avec respect du centre fovéolaire.

Figure 15 : Maculopathie exsudative avant (a) et après (b) photocoagulation focale



Celle-ci a entraîné une nette régression des exsudats, en particulier la disparition des exsudats qui menaçaient la fovéola, donc l'acuité visuelle

Points essentiels

- La rétinopathie diabétique est une cause majeure de malvoyance et de cécité en France, et c'est la première cause de cécité avant l'âge de 55 ans. La prévalence de la rétinopathie diabétique augmente avec la durée du diabète, le niveau de l'hyperglycémie chronique et le niveau de pression artérielle.
- L'équilibration stricte de la glycémie et de la tension artérielle, associée à une surveillance annuelle du fond d'œil est le meilleur traitement préventif de la rétinopathie diabétique.
- Le traitement par photocoagulation au laser, dont les indications sont maintenant bien codifiées, permet d'empêcher les complications de la rétinopathie diabétique proliférante (photocoagulation panrétinienne = PPR) et de stabiliser la baisse visuelle liée à l'œdème maculaire (photocoagulation maculaire). Le traitement doit être débuté dès l'apparition d'une néovascularisation pré-rétinienne et chez certains sujets à risque à stade de RDNP sévère. Par contre, il n'y a jamais d'urgence à traiter par laser une maculopathie diabétique.
- Le traitement par anti VEGF donne des résultats utiles dans le traitement de l'œdème maculaire, au prix d'injections intravitréennes répétées.
- La baisse visuelle survient tardivement dans la maladie, alors que le stade de la rétinopathie peut être très évolué. Elle peut être prévenue par un traitement précoce et adapté, c'est pourquoi un dépistage régulier doit être systématiquement réalisé: un examen du fond d'œil par photographies du fond d'œil dès la découverte du diabète, puis une surveillance ophtalmologique régulière tout au long de la vie du diabétique doivent permettre d'éviter l'évolution vers des complications graves de la rétinopathie diabétique.

Item 82 (item 240) : Glaucome chronique

Collège des Ophtalmologistes Universitaires de France (COUF)

2013

Table des matières

1. Définition et épidémiologie.....	3
2. Physiopathologie.....	4
3. Formes cliniques.....	4
4. Diagnostic et surveillance clinique.....	5
5. Principes thérapeutiques	8

Objectifs ENC

- Diagnostiquer un glaucome chronique.
- Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient.

Objectifs spécifiques

- Connaître la définition, la physiopathologie et l'épidémiologie du glaucome chronique.
- Enumérer les principales causes de glaucome chronique.
- Connaître les éléments de surveillance du glaucome et leur rythme.
- Décrire les principaux traitements médicaux et chirurgicaux du glaucome et leurs risques respectifs.
- Pouvoir expliquer au patient le pronostic du glaucome chronique.

1. Définition et épidémiologie

Le **glaucome chronique** à angle ouvert, encore appelé glaucome primitif à angle ouvert, est une maladie fréquente, touchant principalement la population de **plus de 40 ans**. Huit cent mille patients sont suivis en France pour un glaucome, et compte tenu des cas non dépistés on estime que le nombre de glaucomateux avoisine 1 million de personnes. Il constitue la **seconde cause de cécité dans les pays développés (après la dégénérescence maculaire liée à l'âge)**.

Le glaucome chronique est caractérisé par une destruction progressive du nerf optique sous l'influence de **plusieurs facteurs de risque** dont le plus fréquent est l'**hypertonie oculaire**.

Les **trois signes principaux** de la maladie sont :

- l'**élévation pathologique de la pression intraoculaire (PIO)** ,
- l'**élargissement de l'excavation de la papille** (dépression caractéristique de l'extrémité du nerf optique) par destruction des fibres nerveuses qui le composent,
- les **altérations du champ visuel**, dont la sévérité est parallèle à l'atteinte du nerf optique.

Cette définition n'est que partiellement exacte, l'hypertonie oculaire pouvant être passagère ou absente du tableau clinique, tout comme l'est parfois l'atteinte périmétrique à un stade de début de la maladie.

Même s'il existe de nombreux facteurs de risque de la maladie glaucomeuse, le principal facteur de risque est l'**hypertonie oculaire** qui est retrouvée dans la plupart des glaucomes. L'hypertonie oculaire est définie par une PIO supérieure à 21 mm Hg, la moyenne étant de 16 mm Hg dans la population normale ; dans l'hypertonie oculaire isolée la papille et le champ visuel sont normaux.

Il n'existe pas de chiffre de PIO aboutissant systématiquement à un glaucome chronique : il y a environ 10 fois plus de sujets atteints d'hypertonie oculaire non compliquée que de glaucome.

Même si la majorité des glaucomes s'accompagnent d'une hypertonie, l'**hypertonie oculaire n'est donc pas synonyme de glaucome**. En effet,

1. toutes les hypertonies oculaires n'entraînent pas un glaucome.
2. il existe des formes cliniques de glaucome primitif à angle ouvert où la PIO se situe dans les limites de la normale (on parle de «glaucome à pression normale»).

Le glaucome chronique à angle ouvert ne doit pas être confondu avec le glaucome aigu par fermeture de l'angle, beaucoup plus rare, et dont la physiopathologie, la présentation clinique, la thérapeutique ou le pronostic sont différents. De même, les glaucomes « secondaires » sont très différents, essentiellement dans leurs étiologies (traumatique, inflammatoire, néovasculaire ou congénitale) et dans leur prise en charge thérapeutique.

2. Physiopathologie

Le **glaucome chronique à angle ouvert** est une **neuropathie optique** progressive, chronique et asymptomatique avec altération caractéristique du champ visuel et atrophie du nerf optique d'aspect particulier. Il est le plus souvent mais non systématiquement associé à une hypertension oculaire.

Pourquoi et comment se font les lésions des fibres optiques au niveau de la papille ? Autrement dit, pourquoi et comment se développent l'excavation glaucomateuse et les déficits du champ visuel ?

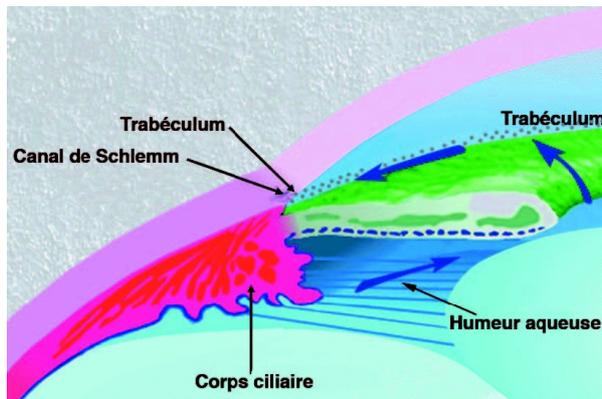
Deux hypothèses principales sont proposées :

- d'une part, la **théorie mécanique**, qui explique l'excavation papillaire par une **compression** de la tête du nerf optique sous l'effet de l'hypertonie oculaire,
- d'autre part, la **théorie ischémique**, qui l'explique par une **insuffisance circulatoire** au niveau des capillaires sanguins de la tête du nerf optique (par hypoperfusion papillaire chronique ou spasmes vasculaires transitoires) ; dans l'hypothèse ischémique existent probablement des phénomènes d'apoptose cellulaire conduisant à la destruction des fibres visuelles.

L'hypertonie oculaire apparaît comme un facteur important dans les deux cas.

Dans le glaucome chronique, l'élévation de la PIO est liée à une **dégénérescence progressive du trabéculum** qui n'assure plus ses fonctions normales d'écoulement de l'humeur aqueuse ; l'hypertonie oculaire procède d'un mécanisme tout à fait différent de celui mis en jeu dans le glaucome par fermeture de l'angle (où l'élévation de la PIO est due à un blocage mécanique de l'évacuation de l'humeur aqueuse par l'iris).

Figure 1 : Circulation intra-oculaire de l'humeur aqueuse



L'humeur aqueuse, en permanence sécrétée par le corps ciliaire, est parallèlement éliminée dans la circulation générale par le canal de Schlemm après être passée dans la chambre antérieure et avoir traversé le trabéculum. Dans le glaucome chronique à angle ouvert, l'hypertonie oculaire est due à une diminution de l'écoulement de l'humeur aqueuse à travers le trabéculum.

3. Formes cliniques

La **survenue d'un glaucome chronique** est favorisée par l'existence de plusieurs facteurs de risque, mais l'hypertonie oculaire demeure le principal facteur causal de la maladie. D'autres facteurs de risque sont identifiés :

- **antécédents familiaux d'hypertonie oculaire ou de glaucome** : environ 30 % des glaucomes ont un caractère héréditaire ; dans 20% des cas environ, il est possible de mettre en évidence une transmission autosomale dominante, mais cependant avec une pénétrance variable.
- **âge** : l'incidence du glaucome augmente avec l'âge à partir de 40, en particulier après 70 ans.
- **facteurs cardiovasculaires**, notamment *hypotension artérielle* (qu'elle soit iatrogène, nocturne ou orthostatique) et *diabète*.
- **ethnie noire**
- **myopie**

Il existe d'**autres formes cliniques** pouvant être rapprochées du glaucome chronique à angle ouvert, car leur symptomatologie et leur évolution sont relativement similaires ; les plus importantes sont :

- **le glaucome à pression normale** : la PIO est normale durant tout le nyctémère, et l'atteinte est liée à des troubles circulatoires au niveau de la tête du nerf optique ; le diagnostic repose sur les autres signes cliniques : excavation papillaire et altérations du champ visuel.
- **le glaucome du myope fort** : de diagnostic difficile du fait des modifications de la papille et du champ visuel chez le sujet myope.
- **le glaucome juvénile** : survenant avant 40 ans, d'évolution souvent rapide et sévère. Il présente un caractère héréditaire marqué (dont un des gènes responsables a récemment été localisé sur le chromosome 1).
- **le glaucome cortisonique** : il s'agit d'un glaucome secondaire, dû à l'instillation répétée d'un collyre à base de cortisone ou à un traitement à doses importantes de corticoïdes par voie générale ; l'hypertonie oculaire régresse généralement mais inconstamment après arrêt des corticoïdes : la prescription prolongée de corticoïdes locaux et généraux nécessite ainsi une surveillance ophtalmologique régulière avec mesure de la PIO et examen de la papille.

4. Diagnostic et surveillance clinique

1. Dépistage

Le glaucome est un problème majeur de Santé Publique, nécessitant un **dépistage systématique** dans la population de plus de 40 ans. Ce dépistage s'appuie sur la mesure de la PIO et l'examen de la papille au fond d'oeil. Au moindre doute, l'enregistrement du champ visuel par périmétrie doit être réalisé.

2. Circonstances de diagnostic

Les particularités de la maladie glaucomateuse sont sa **survenue insidieuse** et son caractère asymptomatique pendant la majeure partie de son évolution. Le diagnostic d'un glaucome s'effectue souvent lors d'un examen systématique motivé pour une prescription de lunettes de près pour la presbytie. Il est important d'expliquer au patient le caractère lentement évolutif de la maladie et la nécessité de poursuivre la thérapeutique médicale même s'il ne se sent pas – ou peu - gêné par l'atteinte du champ visuel.

A un stade évolué de la maladie, la survenue puis la coalescence des scotomes aboutit à une atteinte périmétrique importante et donc à une **gêne fonctionnelle**, même si l'acuité visuelle peut être préservée jusqu'à un stade très évolué (vision tubulaire par «agonie du champ visuel», donnant «10/10èmes avec une canne blanche»).

Lorsque la PIO est très élevée (> 30 mm Hg), le patient peut ressentir un **brouillard visuel intermittent** ou la perception de **halos colorés** autour des lumières (en relation avec l'oedème cornéen) ainsi que des **douleurs oculaires** ou péri-orbitaires. Ces signes fonctionnels sont cependant peu fréquents et rarement à l'origine du diagnostic de la maladie.

Une complication aiguë comme une occlusion de la veine centrale de la rétine peut révéler le glaucome ([voir chapitre 11 : «Occlusions veineuses rétiniennes»](#)).

3. Diagnostic

→ **Examen ophtalmologique**

L'examen retrouve :

- une **acuité visuelle conservée**, pouvant diminuer au stade tardif de la maladie ou en cas de pathologie oculaire associée (exemple : cataracte chez une personne âgée),
- un **oeil calme et blanc, non douloureux**,
- une **chambre antérieure profonde**, une pupille normalement réactive (sauf à un stade très évolué où le réflexe pupillaire est diminué),
- une **PIO** mesurée au tonomètre à aplanation de Goldmann ou au tonomètre à air pulsé (voir chapitre 1

: «Sémiologie oculaire») **généralement élevée** (> 21 mm Hg), mais parfois normale (glaucome à pression normale). Il est souvent nécessaire de réaliser également une pachymétrie cornéenne afin de mesurer l'épaisseur cornéenne. En effet, les cornées minces ou au contraire les cornées épaisses modifient artificiellement les chiffres de PIO à l'examen.

- un **angle irido-cornéen ouvert** en gonioscopie,
- une **papille excavée**, c'est-à-dire creusée en son centre par raréfaction progressive des fibres nerveuses qui forment le nerf optique : cette excavation pathologique s'apprécie en mesurant le «rapport cup-disc» (rapport entre la surface de l'excavation et la surface de la papille) ; il existe normalement une excavation physiologique avec un rapport cup-disc d'environ 0,3 : on observe au cours du glaucome une augmentation progressive de l'excavation papillaire et du rapport cup-disc.

Figure 2 : Papille normale

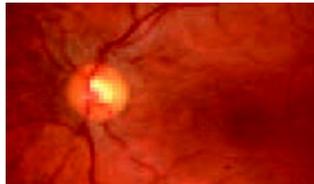
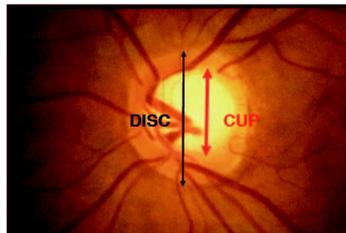


Figure 3 : Excavation papillaire glaucomateuse (augmentation du rapport cup/disc)



Il existe une dépression (cup) excessive par rapport à la taille de la papille (disc).

Figure 4 : Évolution de la papille glaucomateuse



A gauche: aspect normal, - à droite: excavation papillaire glaucomateuse.

Figure 5 : Excavation papillaire et Excavation papillaire évoluée

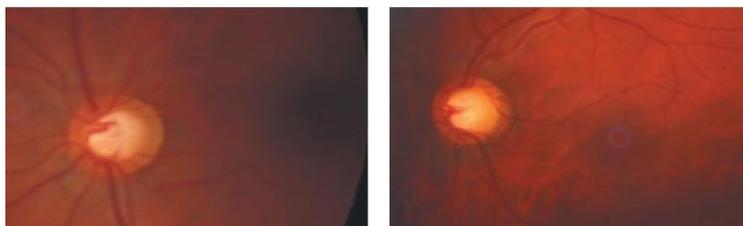
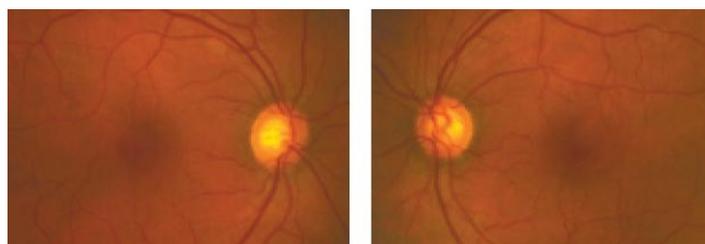


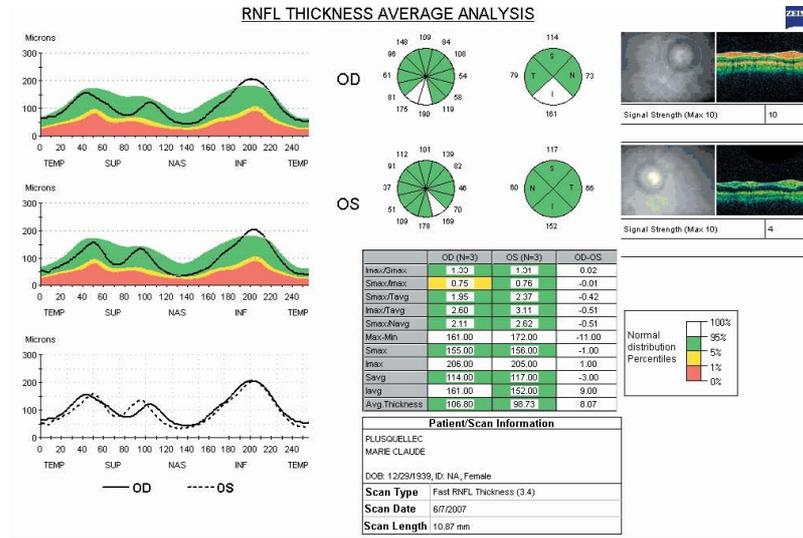
Figure 6 : Glaucome chronique bilatéral : excavation glaucomateuse à peu près symétrique aux deux yeux



→ **Mesure de l'épaisseur des fibres optiques**

Effectuée au niveau de la papille par différentes méthodes comme l'OCT permettent d'objectiver une atteinte glaucomateuse très précocement, avant les altérations du champ visuel.

Figure 7 : Mesure de l'épaisseur des fibres optiques à la papille par tomographie à cohérence optique (OCT)



→ **Bilan fonctionnel**

Il est essentiel pour estimer la gravité du glaucome chronique et adapter la stratégie thérapeutique. Il consiste essentiellement en **l'enregistrement du champ visuel par périmétrie** ([voir chapitre 1 : «Sémiologie oculaire»](#)) :

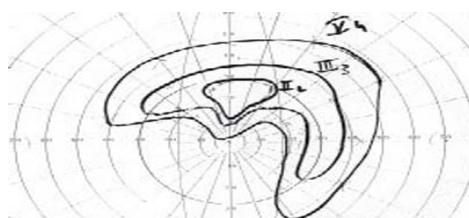
- soit **périmétrie cinétique** au périmètre de Goldmann,
- soit, mieux, par **périmétrie statique automatisée**. La périmétrie statique est beaucoup plus sensible que la périmétrie de Goldmann, qui n'est actuellement réservée qu'aux cas où la vision centrale est faible ou la coopération du patient insuffisante.

L'altération du champ visuel est principalement marquée par l'apparition de **scotomes** dont la topographie et la forme sont parfois évocatrices :

- **scotome arciforme de Bjerrum (+++)**, partant de la tache aveugle et contournant le point de fixation central,
- **ressaut nasal**, créé par le décalage dans l'atteinte des fibres optiques au dessus et en dessous de l'horizontale, se traduisant par un ressaut à la limite du champ visuel nasal, au niveau du méridien horizontal.

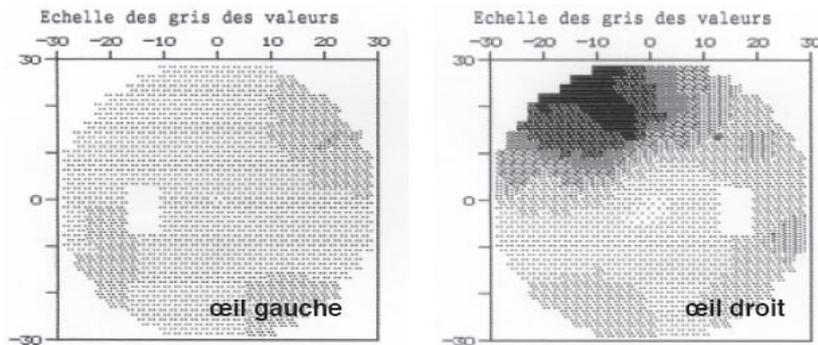
En l'absence de traitement, le glaucome évolue vers une dégradation progressive et irréversible du champ visuel, celui-ci étant réduit à un simple **croissant temporal et à un îlot central de vision**. À partir de ce stade, **l'acuité visuelle centrale diminue** rapidement, la gêne fonctionnelle est majeure et la papille très excavée.

Figure 8 : Périmétrie cinétique d'un glaucome chronique évolué



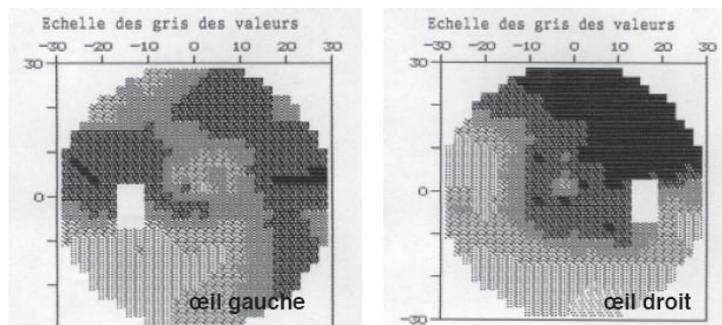
Importants déficits atteignant le point de fixation, entraînant un début de baisse d'acuité visuelle.

Figure 9 : Périmétrie statique automatisée d'un glaucome chronique débutant à l'oeil droit



Oeil gauche : examen normal : l'ensemble de l'examen apparaît gris clair, correspondant à une sensibilité rétinienne normale ; le rectangle blanc correspond à la tache aveugle. - oeil droit : déficit débutant (les zones gris foncé correspondent à un scotome relatif - simple diminution de la sensibilité rétinienne -, les zones noires correspondent à un scotome absolu) : scotome de Bjerrun débutant, sous la forme d'un scotome supérieur localisé.

Figure 10 : Même patient que la figure 9 : aggravation des déficits périmétriques, prédominant à l'oeil droit



5. Principes thérapeutiques

Le traitement du glaucome chronique à angle ouvert repose principalement sur le **traitement de l'hypertonie oculaire** qui lui est généralement associée. Hormis les cas les plus graves où la chirurgie s'impose dès le diagnostic fait, la thérapeutique est d'abord médicale.

La surveillance doit porter sur l' **évaluation régulière de la PIO, de l'aspect de la tête du nerf optique et du champ visuel**. Généralement, un enregistrement du champ visuel est réalisé tous les 6 à 12 mois et le traitement est éventuellement modifié en cas d'aggravation des altérations du champ visuel et/ou de l'excavation papillaire.

Dans la majorité des cas, le traitement chirurgical tire ses indications de l'échec du traitement médical. Cependant, la chirurgie est réalisée plus rapidement si le glaucome est évolué ou lorsque le patient est jeune.

1. Traitement médical

→ *Traitement médical du glaucome*

Il est généralement prescrit «à vie» et ne doit pas être interrompu inopinément. Le choix se fait essentiellement en fonction des contre-indications et des effets indésirables de chacune des classes thérapeutiques même si les collyres bêta-bloquants et les collyres à base de prostaglandines sont généralement prescrits en première intention.

De nombreux médicaments sont disponibles, sous forme locale ou générale, agissant selon des mécanismes différents :

- **diminution de la sécrétion d'humeur aqueuse :**
 - collyres bêta-bloquants,
 - collyres agonistes alpha2-adrénergiques,
 - inhibiteurs de l'anhydrase carbonique : par voie topique (collyres) ou par voie générale.
- **augmentation de l'élimination d'humeur aqueuse :**
 - adrénaline et composés adrénaliniques,
 - collyres myotiques parasymphomimétiques,
 - collyres à base de prostaglandines.

→ **Modalités thérapeutiques**

Un collyre à base de prostaglandines peut être prescrit en première intention (ex : Xalatan®, Travatan®, Lumigan®), à raison d'une seule goutte le soir. La tolérance générale des analogues des prostaglandines est excellente, seule la tolérance locale de ces collyres peut poser problème, avec risque de rougeur ou d'irritation oculaire. Au bout de quelques mois de traitement, ils peuvent entraîner une modification de la coloration de l'iris (qui apparaît plus sombre) et accélérer la pousse des cils, effet secondaire dont le patient doit être prévenu.

Un **collyre bêta-bloquant** peut également être prescrit en première intention sauf contre-indication ; le plus connu est le timolol (ex : Timoptol®). Il est prescrit à raison d'une goutte matin et soir (il existe également des formes LP à libération prolongée, prescrites une fois par jour). Du fait comme tous les collyres de son passage systémique, sa prescription doit respecter les contre-indications des bêta-bloquants, les risques d'effets secondaires potentiellement sévères étant les mêmes que ceux des bêta-bloquants par voie générale.

Les **autres collyres hypotonisants** sont prescrits soit en deuxième intention lorsque les bêta-bloquants et/ou les analogues des prostaglandines n'ont pas une efficacité suffisante, soit en *première intention en cas de contre-indication aux bêta-bloquants* ou d'intolérance aux prostaglandines.

On peut être amenés à associer plusieurs collyres hypotonisants, sans dépasser en règle une «trithérapie» :

- agonistes alpha2-adrénergiques comme l'Alphagan® (une goutte matin et soir),
- brinzolamide (Azopt®) ou dorzolamide (Trusopt®), inhibiteurs de l'anhydrase carbonique (une goutte matin et soir).

Certains collyres associent deux principes actifs pour faciliter le traitement et en améliorer l'observance par le patient : c'est le cas par exemple de l'association de timolol et de dorzolamide = Cosopt® (une goutte matin et soir).

Ce n'est que dans certains cas que l'on peut être amené à associer au traitement local de l' **acétazolamide (Diamox®) par voie générale** ; il est cependant rarement prescrit au long cours mais le plus souvent en attente d'un traitement chirurgical ; les glaucomes résistants au traitement local sont en effet considérés comme un indication chirurgicale, d'autant que le Diamox comporte des effets secondaires fréquents et invalidants :

- acidose métabolique,
- hypokaliémie,
- lithiase rénale.

Les contre-indications du Diamox® sont l'insuffisance rénale, l'insuffisance hépatique sévère, et l'allergie aux sulfamides.

→ **Trabéculoplastie au laser**

Entre médicaments et chirurgie, la **trabéculoplastie au laser** consiste à réaliser une photocoagulation sélective de l'angle irido cornéen, ce qui entraîne une rétraction du tissu trabéculaire et qui permet de faciliter l'écoulement de l'humeur aqueuse.

→ **Traitement chirurgical**

La chirurgie repose essentiellement sur la **trabéculéctomie** qui consiste en une fistulisation

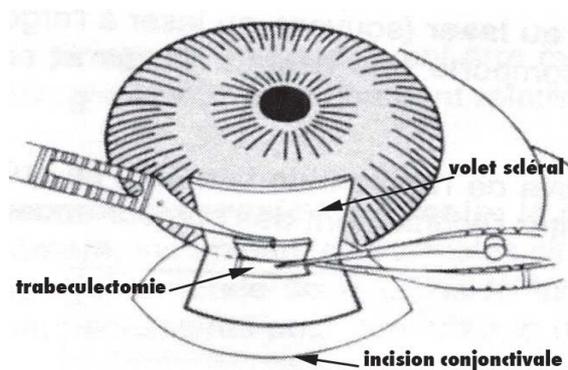
sousconjonctivale de l'humeur aqueuse. Après incision conjonctivale, on pratique un volet scléral lamellaire sous lequel est pratiquée : c'est une résection pleine épaisseur qui met en relation directe l'humeur aqueuse et le volet scléral.

Une variante de cette chirurgie ne comportant que l'exérèse isolée du trabéculum (avec respect de la paroi sclérale sans ouverture du globe oculaire) est actuellement proposée : c'est la **sclérectomie profonde non perforante**.

Les **complications** de la trabéculéctomie sont relativement rares mais doivent être recherchées : cataracte, hypotonie précoce avec décollement choroïdien, infection du globe oculaire par la fistule.

La **principale cause d'échec** de la chirurgie filtrante est liée à la fermeture progressive et prématurée de la voie de drainage réalisée par **fibrose sous-conjonctivale**. Chez les patients à haut risque d'échec chirurgical (patients jeunes, mélanodermes), la cicatrisation peut être combattue efficacement par des antimétabolites appliqués au site opératoire (mitomycine C, 5-fluorouracile) ou par des implants de drainage placés à l'intérieur de la chambre antérieure.

Figure 11 : Trabéculéctomie



A cet emplacement se trouve une vidéo ou un son, disponible sur la version en ligne.

Points essentiels

- Le glaucome chronique à angle ouvert est une neuropathie optique progressive sous l'influence de plusieurs facteurs de risque dont le plus fréquent est l'hypertonie oculaire.
- La maladie glaucomateuse est caractérisée par :
 - l'élévation pathologique de la PIO (au delà de 21 mm Hg), même si le glaucome peut se développer à pression normale,
 - l'élargissement de l'excavation de la papille (dépression caractéristique de l'extrémité du nerf optique) par destruction des fibres nerveuses,
 - les altérations du champ visuel dont la sévérité est parallèle à l'atteinte du nerf optique.
- Même si le glaucome survient généralement chez des sujets chez qui la PIO est élevée, l'hypertonie oculaire n'est pas synonyme de glaucome : toutes les hypertopies n'entraînent pas de glaucome et il existe des glaucomes à pression normale.
- Le glaucome chronique est une pathologie potentiellement cécitante mais demeurant muette cliniquement pendant une grande partie de son évolution, ce qui nécessite un dépistage systématique.
- Le traitement du glaucome chronique à angle ouvert consiste essentiellement à réduire la PIO par des médicaments (diminuant la sécrétion de l'humeur aqueuse ou facilitant son élimination), le laser (trabéculoplastie) ou la chirurgie (trabéculéctomie ou sclérectomie). La surveillance rigoureuse de la PIO, de l'aspect de la papille optique et de l'évolution du champ visuel est essentielle.

Item 240 (item 246) : Ophtalmopathie dysthyroïdienne

Collège des Ophtalmologistes Universitaires de France (COUF)

2013

Table des matières

1. Généralités et épidémiologie.....	3
2. Classification	3
3. Signes cliniques	3
4. Examens complémentaires.....	4
5. Diagnostic différentiel	5
6. Traitement	6

Objectifs ENC

- Diagnostiquer une hyperthyroïdie.
- Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient.

Objectifs spécifiques

- Savoir évoquer une exophtalmie basedowienne sur ses caractéristiques cliniques.
- Connaître les complications oculaires de la maladie de Basedow.
- Connaître les principes du traitement.
- Connaître les autres causes d'exophtalmie.

1. Généralités et épidémiologie

Véritable atteinte auto-immune spécifique d'organe, l'ophtalmopathie dysthyroïdienne correspond aux atteintes ophtalmologiques rencontrées dans diverses maladies thyroïdiennes.

L'ophtalmopathie se voit principalement dans la maladie de Basedow (85 à 90% des cas) mais peut parfois être liée à d'autres atteintes thyroïdiennes: thyroïdite lymphocytaire de type Hashimoto, ou anomalies auto-immunes biologiques sans maladie thyroïdienne apparente.

L'ophtalmopathie peut :

- soit survenir en même temps que l'hyperthyroïdie ou au décours de celle-ci.
- soit, parfois, précéder la survenue de l'hyperthyroïdie de quelques mois ou années.

2. Classification

Diverses classifications ont été utilisées pour rendre compte de la diversité symptomatologique de l'ophtalmopathie dysthyroïdienne. En effet tous les tissus oculaires ou presque peuvent être touchés.

La classification la plus utilisée est la classification NOSPECS qui tient compte des différentes atteintes oculaires et orbitaires : chaque lettre correspond à un type d'atteinte, côté 0 ou de a à c suivant l'importance.

3. Signes cliniques

En suivant la classification NOSPECS on peut rencontrer les différents signes cliniques suivants :

1. Signes palpébraux

- **rétraction palpébrale supérieure** ,
- **asynergie oculo-palpébrale** lors du regard vers le bas : la paupière supérieure suit mal et avec retard le mouvement du globe vers le bas.

2. Atteinte des tissus mous

Cette atteinte peut se manifester sous forme d'**oedème** et une **rougeur des paupières et de la conjonctive** .

3. Exophtalmie

C'est un signe classique retrouvé dans bon nombre d'ophtalmopathies dysthyroïdiennes. Cette exophtalmie est **dans l'immense majorité des cas bilatérale** , mais souvent asymétrique et elle peut même être unilatérale.

Classiquement elle est **axile, non pulsatile et réductible** .

Elle sera mesurée au mieux par l'exophtalmométrie à l'appareil de Hertel qui donne des chiffres supérieurs à 20mm en cas d'exophtalmie.
Elle pourra être confirmée par la tomo-densitométrie.

4. Troubles oculo-moteurs

Véritable **myopathie liée aux phénomènes oedémateux musculaires puis à la fibrose musculaire**, elle se manifeste le plus souvent par la survenue d'une **diplopie** verticale ou oblique, variable. Les muscles les plus atteints sont par ordre de fréquence le muscle droit inférieur puis le muscle droit médial.

5. Atteintes cornéennes

Ces atteintes cornéennes sont de gravité variable allant d'une simple **kératite ponctuée superficielle** à des **ulcères cornéens**.

Dans les formes gravissimes d'ophtalmopathie, on peut voir des **perforations de cornée**.

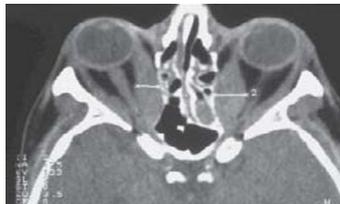
6. Neuropathie optique

Rare, elle est extrêmement grave, elle s'associe à des **altérations du champ visuel**. Il s'agit d'une véritable **neuropathie par compression du nerf optique**. L'évolution de cette neuropathie peut amener à la cécité et nécessite une thérapeutique rapide.

Figure 1 : Exophtalmie dysthyroïdienne



Figure 2 : Examen tomодensitométrique d'une ophtalmopathie dysthyroïdienne



Mettant en évidence une hypertrophie des muscles oculo-moteurs touchant principalement les muscles droits médiaux.

4. Examens complémentaires

Les examens complémentaires concernant le diagnostic de la dysthyroïdie et la confirmation de l'ophtalmopathie :

- la confirmation de l'hyperthyroïdie se fait par la recherche des signes cliniques et biologiques d'hyperthyroïdie ;
- la confirmation de l'ophtalmopathie se fera surtout grâce à l'imagerie : ce sont essentiellement la **tomodensitométrie** ou la **résonance magnétique nucléaire** qui vont montrer d'une part la présence d'une exophtalmie confirmée par la mesure de l'index oculo-orbitaire, et les signes cliniques de l'ophtalmopathie :
 - *épaississement des muscles oculo-moteurs* au début au stade oedémateux
 - *puis muscles devenant filiformes, rétractés au stade de fibrose*
 - *augmentation du compartiment graisseux orbitaire*

5. Diagnostic différentiel

Les principales autres causes d'exophtalmie sont :

- **l'infection bactérienne** (cellulite orbitaire)
- **les fistules artério-caverneuses** (réalisant une exophtalmie pulsatile)
- **les tumeurs** (parmi les plus fréquentes : adénome pléiomorphe de la glande lacrymale, gliome du nerf optique, lymphomes, métastases
- **les orbitopathies inflammatoires chroniques idiopathiques.**

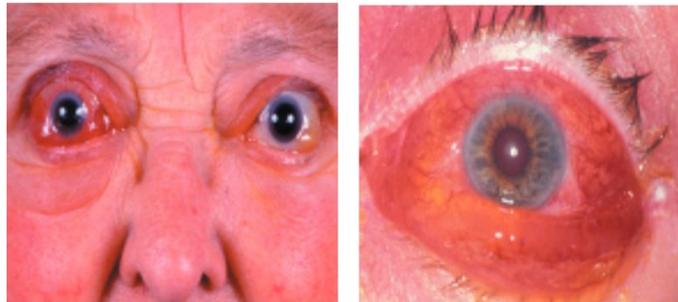
Figure 3 : Cellulite orbitaire de l'enfant secondaire à une ethmoïdite aiguë



Figure 4 : Exophtalmie secondaire à une fistule carotido-caverneuse traumatique

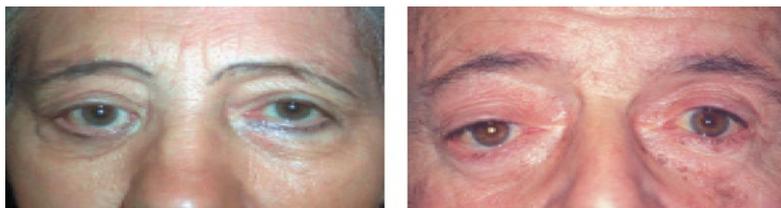


Figure 5 : Deux exemples de décompensation d'une ophtalmopathie oedémateuse maligne (ancienne "exophtalmie maligne")



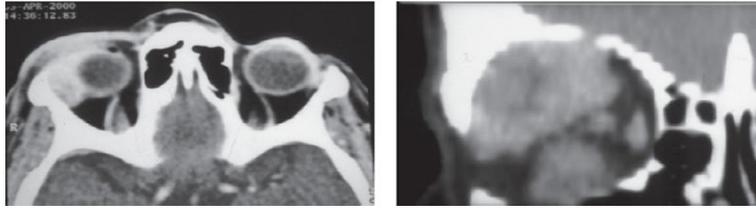
Importante exophtalmie responsable de signes conjonctivaux marqués (vasodilatation conjonctivale et chémosis) et d'une exposition cornéenne.

Figure 6 : Deux cas de tumeur de la grande lacrymale



Exophtalmie unilatérale et déplacement du globe oculaire en bas et en dedans par la tumeur située dans l'angle supéro-externe de l'orbite.

Figure 7 : Examen tomodensitométrique (coupe axiale et coupe coronale) d'une volumineuse tumeur de l'orbite de situation externe.



6. Traitement

1. Traitement de la dysthyroïdie

Il s'agit du traitement de la maladie de Basedow en elle-même, pris en charge par l'endocrinologue ou le médecin traitant.

Le traitement par l'iode radioactif peut être un facteur déclenchant ou aggravant de l'ophtalmopathie dysthyroïdienne.

2. Traitement médical de l'ophtalmopathie

→ **Traitements oculaires**

Ils consistent à :

- corriger l'état oculaire des patients par des collyres visant à améliorer l'état cornéen, la lubrification cornéenne,
- faire baisser la tension oculaire si celle-ci est élevée,
- améliorer l'état oculo-moteur par une rééducation orthoptique ou l'utilisation de prismes.

→ **Traitement anti-inflammatoires**

Ces traitements consistent en :

- corticothérapie à forte dose (1 à 1,5 mg/kg/jour), bolus de méthylprednisolone 2 mg/kg/jour sur 3 jours dans les formes sévères.
- radiothérapie externe dans les cas cortico-résistants.

→ **Traitement chirurgical**

La chirurgie réalisée en cas d'ophtalmopathie est de trois types, qui peuvent être au besoin associés :

- la décompression orbitaire
- la chirurgie des muscles oculo-moteurs
- la chirurgie palpébrale

Points essentiels

- L'ophtalmopathie dysthyroïdienne recouvre différentes atteintes cliniques. Si l'exophtalmie en est la manifestation la plus classique, d'autres signes sont fréquents comme les troubles oculo-moteurs et les signes inflammatoires.
- L'examen de l'ophtalmopathie devra prendre en considération tous les signes possibles et sera donc un examen ophtalmologique systématique qui recherchera les différentes atteintes citées afin de permettre une classification de cette ophtalmopathie. Des complications graves en particulier la neuropathie optique peuvent émailler l'évolution et nécessitent un suivi régulier, notamment du champ visuel, de l'exophtalmométrie, et de l'oculo-motricité.
- Le traitement des ophtalmopathies dysthyroïdiennes est d'abord un traitement médical visant à stabiliser l'hyperthyroïdie et améliorer l'état oculaire des patients. Dans les formes sévères d'ophtalmopathie associant des signes oedémateux importants, une exophtalmie importante, des troubles oculo-moteurs sévères des traitements médicaux par voie générale principalement une corticothérapie ou d'autres traitements : radiothérapie ou chirurgie peuvent être utilisés.

Item 84 (item 271) : Pathologie des paupières

Collège des Ophtalmologistes Universitaires de France (COUF)

2013

Table des matières

1. Anatomie.....	3
2. Pathologies.....	4
3. Autres pathologies palpébrales.....	5
3.1. Malformations palpébrales.....	5
3.2. Tumeurs palpébrales.....	6
3.3. Traumatismes des paupières.....	8

Objectifs ENC

- Diagnostiquer et traiter un orgelet, un chalazion.
- Repérer une tumeur maligne de la paupière.

Objectifs spécifiques

- Reconnaître un chalazion et le traiter.
- Reconnaître un orgelet et le traiter.
- Reconnaître un ectropion et connaître ses complications.
- Reconnaître un entropion et connaître ses complications.
- Connaître les principales étiologies d'un ptosis.
- Savoir examiner un patient porteur d'un traumatisme palpébral.
- Savoir dépister un carcinome palpébral.

1. Anatomie

Les paupières, supérieure et inférieure, ont pour rôle essentiel de protéger le globe oculaire. Elles sont composées :

- d'un plan **antérieur cutanéomusculaire**
- et d'un plan **postérieur tarsoconjonctival** : le **tarse**, élément fibreux contenant les glandes de Meibomius dont les sécrétions lipidiques participent au film lacrymal, assure la rigidité des paupières, surtout au niveau de la paupière supérieure ; la **conjonctive** y est intimement liée (conjonctive palpébrale), elle se réfléchit au niveau des culs-de-sac conjonctivaux pour tapisser ensuite le globe oculaire (conjonctive bulbaire).

Les paupières circonscrivent, entre leurs bords libres, la fente palpébrale limitée en dedans et en dehors par les canthus interne et externe.

Le bord libre est une zone de transition entre la peau et la conjonctive : sur sa partie antérieure sont implantés les cils orientés vers l'avant, sur sa partie postérieure se situent les orifices des glandes de Meibomius.

La **glande lacrymale principale**, d'innervation parasymphatique et située dans l'angle supéro-externe de l'orbite, sécrète les larmes. Le clignement palpébral supérieur assure l'étalement du film lacrymal sur toute la cornée et évite son assèchement.

Les larmes s'éliminent ensuite soit par évaporation soit par drainage vers le nez par les **voies lacrymales excrétrices** : les deux points lacrymaux, inférieur et supérieur, sont visibles sur les bords libres au voisinage du canthus interne.

Une insuffisance de sécrétion peut entraîner un syndrome sec oculaire ; à l'inverse, lorsque les capacités d'excrétion sont insuffisantes ou débordées apparaît un larmoiement.

La fermeture palpébrale est assurée par le muscle orbiculaire des paupières innervé par le VII (nerf facial).

L'ouverture des paupières est liée au muscle releveur de la paupière supérieure, innervé par le III (moteur oculaire commun).

Figure 1 : Paupières et conjonctive

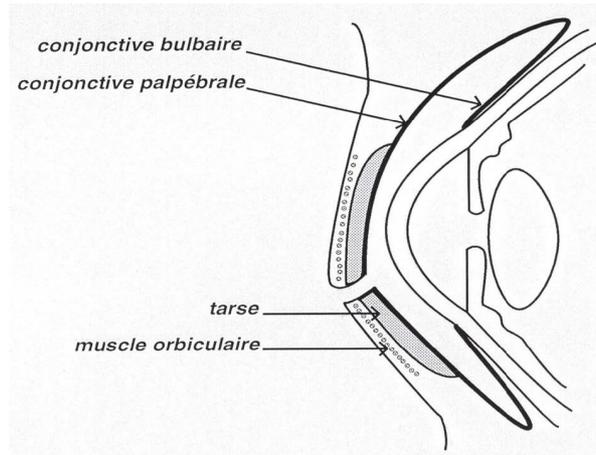
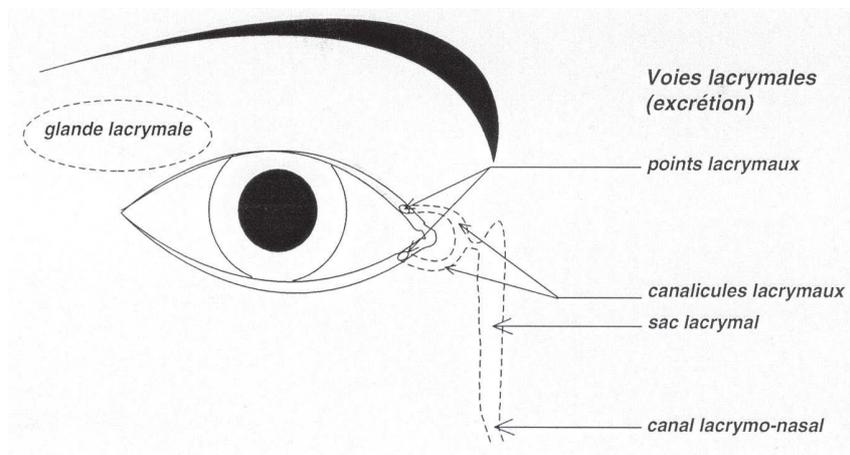


Figure 2 : Glande et voies lacrymales



2. Pathologies

1. Orgelet

C'est un furoncle du bord libre de la paupière centré sur follicule pilo-sébacé du cil.

Il correspond à une infection bactérienne, le plus souvent à *Staphylococcus Aureus*, du follicule pilo-sébacé. Il se développe en quelques jours, et peut entraîner une douleur vive. Il se présente cliniquement sous la forme d'une tuméfaction rouge centrée par un point blanc au niveau du bord libre. Il n'y a pas toujours de sécrétions au début. Le traitement consiste en un collyre ou pommade antibiotique pendant 8 jours. Dans les cas résistant au traitement ou dans les formes enkystées, l'incision au niveau du bord libre peut être nécessaire. Elle se pratique sous anesthésie locale en consultation externe.

2. Chalazion

C'est un granulome inflammatoire développé sur une glande de Meibomius engorgée au sein du tarse, par occlusion de l'orifice de la glande au niveau de la partie postérieure du bord libre.

La plupart du temps, il n'y a pas d'infection, et les sécrétions contenues dans le chalazion sont purement sébacées. Il peut se présenter cliniquement comme une tuméfaction douloureuse de la paupière, sans communication avec le bord libre. Selon les cas, la tuméfaction est davantage visible sur le versant cutané ou sur le versant conjonctival de la paupière.

Il peut évoluer sur une durée plus longue que l'orgelet, jusqu'à plusieurs semaines.

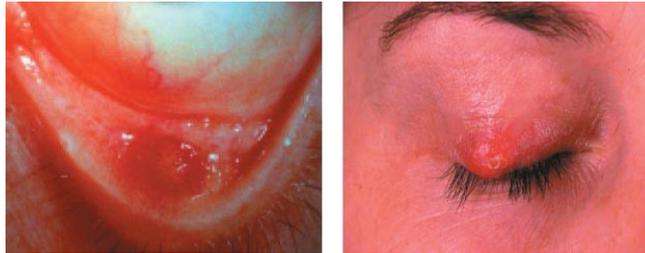
Le traitement de première intention est l'application d'une pommade corticoïde locale (Sterdex®) associé à des soins de paupières : après humidification à l'eau chaude, on explique au patient d'effectuer des

massages des paupières avec le doigt, depuis le rebord orbitaire vers le bord libre, afin de promouvoir l'expulsion du contenu du chalazion par les orifices des glandes de Meibomius situés sur le bord libre.

Si ce traitement n'est pas efficace et si le chalazion évolue vers l'enkystement, il est parfois nécessaire de pratiquer une incision de la glande de Meibomius sous anesthésie locale. Celle-ci se pratique le plus souvent par voie conjonctivale, à l'aide d'une pince à chalazion. Il est ensuite facile, avec un bistouri, d'inciser le chalazion pour exprimer le sébum.

La glande est laissée sans suture, et un collyre antiseptique est prescrit pendant 8 jours. La complication la plus fréquente est un saignement peu abondant qui cède habituellement en quelques minutes par compression simple.

Figure 3 : Chalazion



Cliché de gauche : vue interne, cliché de droite : vue externe.

3. Autres pathologies palpébrales

3.1. Malformations palpébrales

1. Entropion

L'entropion ou bascule de la paupière vers la conjonctive, qui peut se compliquer de *trichiasis* (frottement des cils sur la cornée). Il peut être lié à un relâchement des tissus cutanés (*entropion sénile*), ou une rétraction des tissus conjonctivaux (*entropion cicatriciel*), lié par exemple à un syndrome de Stevens-Johnson.

L'entropion peut entraîner un oeil rouge et douloureux chronique.

2. Ectropion

L'ectropion ou bascule de la paupière vers l'extérieur. Il peut être lié à un relâchement des tissus cutanés (*ectropion sénile*), une rétraction des tissus cutanés suite à une plaie de paupière par exemple (*ectropion cicatriciel*), ou un relâchement musculaire (*ectropion paralytique, associé à une paralysie faciale*).

Il peut entraîner une exposition cornéenne, et un larmoiement par bascule du point lacrymal inférieur qui ne recueille alors plus les larmes, et par conséquent un oeil rouge et douloureux chronique.

3. Ptosis

Défini par une position trop basse du bord libre de la paupière supérieure. Il peut être :

- neurogène (paralysie du III), ou syndrome de Claude-Bernard Horner (association ptosis-myosis-enophthalmie, faisant évoquer une lésion du sympathique cervical).
- myogène (myasténie, ptosis congénital),
- sénile (par relâchement de l'aponévrose du releveur),
- traumatique (par rupture de l'aponévrose du releveur).

4. Lagophtalmie

L'agophtalmie, ou inoclusion palpébrale. Elle entraîne une kératite d'exposition. Les causes les plus fréquentes sont l'anesthésie générale ou le coma prolongés, et la paralysie faciale.

La survenue d'une paralysie d'un ptosis de façon aiguë doit faire rechercher une paralysie du III ou du sympathique cervical associé à une lésion vasculaire (rupture d'anévrisme ou dissection carotidienne).

Figure 4 : Entropion sénile



Bascule de la paupière inférieure vers le globe oculaire, entraînant un frottement des cils sur la conjonctive et la cornée.

Figure 5 : Ectropion sénile



Figure 6 : Ptosis congénital unilatéral



3.2. Tumeurs palpébrales

Les tumeurs palpébrales sont fréquentes, en particulier chez le sujet âgé.

Figure 7 : Épithélioma basocellulaire



Figure 8 : Épithélioma baso-cellulaire du canthus interne



Figure 9 : Carcinome épidermoïde (épithélioma spino-cellulaire)



1. Tumeurs bénignes

Les tumeurs bénignes les plus fréquentes sont le papillome et l'hydrocystome (kyste lacrymal), et les Xanthélasmas (dépôts de cholestérol)

Leur traitement chirurgical doit être le plus conservateur possible, ménageant en particulier le tarse et la bordure ciliaire.

2. Tumeurs malignes

→ Tumeurs épithéliales

Les tumeurs malignes les plus fréquentes des paupières sont des tumeurs épithéliales, en particulier le carcinome basocellulaire. Celui-ci se présente typiquement sous la forme d'un nodule perlé avec des télangiectasies, parfois avec un ulcère central. La perte de cils et le caractère perlé doit faire suspecter une malignité. Non traité, le carcinome basocellulaire s'étend et envahi progressivement les structures avoisinantes, et peut menacer notamment le globe oculaire chez les patients qui se négligent. En revanche, le risque de dissémination à distance est pratiquement nul.

La prise en charge chirurgicale doit être carcinologiquement satisfaisante, notamment avec :

- des marges d'exérèse suffisantes (4 mm selon les recommandations 2004 de l'ANAES),
- un contrôle ex-temporane des berges
- un geste de reconstruction qui dépend de l'importance de la perte de substance.

Le Carcinome épidermoïde est moins fréquent, mais prolifère beaucoup plus rapidement que le carcinome basocellulaire, et peut métastaser à distance. Il convient d'en effectuer l'exérèse rapidement et de considérer un traitement complémentaire (radiothérapie).

→ Tumeurs mélaniques

Le mélanome malin doit être suspecté à chaque fois qu'existe une tuméfaction pigmentée ou non des paupières. Lorsque le diagnostic histologique est confirmé, il faut effectuer une exérèse carcinologiquement satisfaisante, et un bilan d'extension comprenant en particulier une échographie hépatique.

Le pronostic peut être effroyable, en fonction notamment de l'épaisseur initiale (indice de Brestlow).

→ Autres tumeurs malignes

Parmi les tumeurs malignes les plus fréquentes des paupières, on peut citer :

- les carcinomes sébacés, au fort pouvoir infiltrant localement,
- les lymphomes de MALT (prolifération de cellules lymphomateuses issues du tissu lymphoïde associé aux muqueuses -MALT-), tumeurs de bas grade.

Pour toutes les tumeurs malignes palpébrales découvertes, un avis en réunion de concertation pluridisciplinaire (RCP) doit être demandé. Celui-ci devra statuer sur la conduite à tenir, de la simple surveillance (carcinome basocellulaire enlevé en totalité) à la radio-chimiothérapie (mélanome malin métastasé).

3.3. Traumatismes des paupières

Les plaies des paupières sont fréquentes, en particulier chez l'enfant. Au moment de la prise en charge, il faut savoir vérifier :

- si le septum orbitaire (membrane qui ferme l'orbite en avant) est atteint : si c'est le cas, il faut explorer l'orbite radiologiquement et/ou chirurgicalement
- si le globe oculaire est intact : une plaie de paupière est une plaie du globe jusqu'à preuve du contraire
- si les canalicules lacrymaux sont arrachés (cas fréquent des morsures de chien au visage des enfants) : si c'est le cas, il faut les réparer sous anesthésie générale en urgence.

Points essentiels

- Il faut bien différencier orgelet (de cause infectieuse) et chalazion (de cause inflammatoire).
- L'entropion est le plus souvent d'origine sénile (« entropion spasmodique ») ; l'ectropion peut également être secondaire à une paralysie du VII.
- Le ptosis est une affection souvent congénitale ; devant un ptosis acquis d'apparition brutale, toujours penser à une paralysie du III secondaire à un anévrysme intracrânien +++.
- Devant une plaie palpébrale même d'allure banale, toujours penser à rechercher des lésions associées : globe oculaire, muscle releveur de la paupière supérieure, voies lacrymales.

Item 83 (item 287) : Réfraction et anomalies de la réfraction

Collège des Ophtalmologistes Universitaires de France (COUF)

2013

Table des matières

1. Principales définitions.....	3
2. Accomodation.....	5
3. Anomalies de la réfraction.....	6
3.1. Etude de la réfraction.....	6
3.2. Myopie.....	6
3.3. Hypermétropie.....	7
3.4. Astigmatisme.....	8

Objectifs ENC

- Diagnostiquer un trouble de la réfraction.

Objectifs spécifiques

- Savoir définir l'acuité visuelle tant sur le plan optique que physiologique. Connaître les modalités et les conditions de sa mesure.
- A partir de notions simples d'optique, comprendre la réfraction, le rôle de l'oeil dans la construction de l'image.
- Savoir définir l'oeil emmétrope.
- Savoir expliquer en quoi consistent les amétropies :
 - la myopie et sa correction,
 - l'hypermétropie et sa correction,
 - l'astigmatisme.
- Savoir définir la presbytie, ses conséquences, son mode de correction optique.
- Connaître les principales modalités de traitement des troubles de la réfraction : lunettes – lentilles – chirurgie.

1. Principales définitions

Les rayons lumineux traversent les **milieux transparents de l'oeil** (d'avant en arrière : cornée, chambre antérieure, cristallin, vitré), sont transformés en signal électrique par la rétine puis transmis au cortex occipital par l'intermédiaire du nerf optique et des voies optiques.

La lumière se propage en ligne droite dans l'espace, mais lorsqu'elle rencontre une surface séparant deux milieux transparents d'indice différent, sa direction se modifie : ce phénomène de déviation est appelé **réfraction**. Les rayons lumineux traversent ainsi des **surfaces de réfraction** et des **milieux réfringents** dont l'ensemble constitue l'appareil dioptrique de l'oeil. Les deux éléments réfractifs les plus importants de l'oeil sont la cornée (en moyenne 42 dioptries) et le cristallin (environ 20 dioptries). L'oeil est donc un système optique complexe composé de plusieurs dioptries, dont la puissance totale de convergence est d'environ 60 dioptries.

Dans l'oeil optiquement normal ou **emmétrope**, les rayons parallèles se concentrent sur la rétine, donnant spontanément une image nette. L'**oeil amétrope** est un oeil porteur d'une anomalie de réfraction. L'image d'un objet situé à l'infini ne se forme pas sur la rétine et celui-ci est donc vu flou. Myopie et hypermétropie sont des amétropies dites sphériques, l'anomalie optique étant la même quel que soit le plan dans lequel se trouve le rayon lumineux.

Le **punctum remotum** est défini par le point le plus éloigné que peut voir l'oeil de façon nette à l'infini pour l'oeil emmétrope. Le **punctum proximum** est le point le plus proche que peut voir l'oeil de façon nette en accommodant (de l'ordre de 7 cm pour l'oeil emmétrope) (**Figure 1**).

Les principales amétropies sont :

- **la myopie** : c'est un oeil qui est trop convergent ou trop long par rapport à sa convergence : l'image de l'objet observé se forme en avant de la rétine : il est donc vu flou.
- **l'hypermétropie** : c'est un oeil qui n'est pas assez convergent ou qui est trop court par rapport à sa convergence : dans ce cas, l'image se forme virtuellement en arrière de la rétine.
- **l'astigmatisme** : dans ce cas, la réfraction de l'oeil n'est pas la même selon le plan dans lequel se trouvent les rayons incidents, le plus souvent par défaut de sphéricité de la face antérieure de la cornée (astigmatisme cornéen antérieur) : dans un oeil astigmatique, l'image d'un point n'est pas punctiforme mais formée de deux lignes perpendiculaires : l'oeil percevra donc une image floue.

L'**acuité visuelle** (AV) correspond au pouvoir de discrimination de l'oeil et est définie par la plus petite distance entre 2 points (minimum séparable), c'est à dire l'inverse du pouvoir séparateur de l'oeil exprimée en minute d'arc (angle minimum de résolution) (**Figure 2**). L'AV est un des paramètres fonctionnels (avec la vision des couleurs et la vision des contrastes) propre à la macula. Cette AV est mesurée d'abord sans correction puis avec la correction optique qui donne la meilleure AV.

L'**AV de loin** est mesurée avec des échelles dont la plus utilisée en France pour la vision de loin est l'*échelle de Monoyer* (1875), graduée en dixièmes. La taille des lettres est calculée de telle sorte qu'à 5 mètres de distance, la lecture des plus fins caractères corresponde à un pouvoir séparateur de 1 minute d'arc. Une acuité visuelle de 10/10 qui est considérée comme normale en vision de loin permet de distinguer deux points séparés par un angle d'une minute d'arc. Cette échelle suit une progression décimale entre chaque ligne : l'écart en angle de résolution est plus petit entre 8 et 10/10 qu'entre 1 et 3/10. Cette échelle privilégie ainsi la mesure des bonnes AV au détriment des mauvaises AV. Des échelles similaires sont disponibles pour les gens illettrés (échelle des E de Snellen, échelle des anneaux brisés de Landolt). À l'inverse de nouvelles échelles d'AV (échelle ETDRS par exemple) à *progression logarithmique* entre chaque ligne sont actuellement privilégiées car passer d'une ligne à une autre (en haut ou en bas de l'échelle) correspond à une progression identique de la taille des lettres et donc de l'angle minimum de résolution.

L'**AV de près**, est mesurée sur l'*échelle de Parinaud* qui est lue à une distance de 33 cm et dont la taille des lettres est décroissante (échelle de Rossano-Weiss pour les gens illettrés). Parinaud 14 correspond à la lecture des lettres les plus grosses, Parinaud 2 et 1,5 à la lecture des lettres les plus fines (**Figure 3**).

Figure 1: Punctum remotum (R) et punctum proximum d'accommodation (P) de l'emmetrope (E), myope (M) et hypermétrope (H)

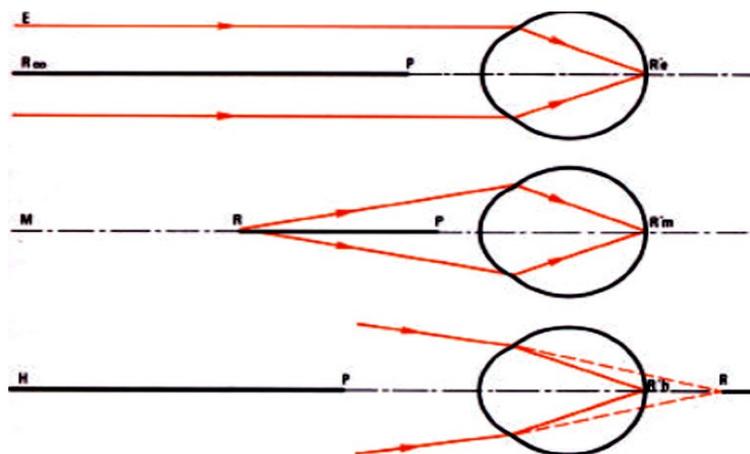
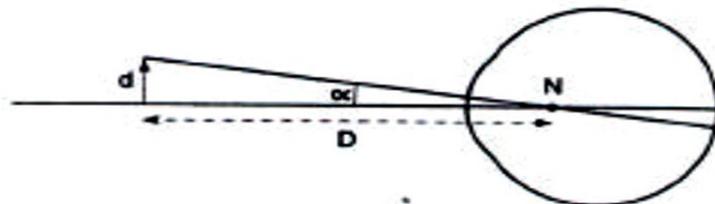


Figure 2 : Acuité visuelle angulaire, notion de l'angle minimum de résolution



$$\text{Angle } \alpha = (\text{distance } d \text{ entre 2 points}) / (D : \text{distance d'observation})$$

Figure 3 : Exemple d'une lettre E avec à 5 mètres une différence de 1 minute d'arc entre chaque barre du E (à gauche), Echelle de Monoyer (à gauche) pour la vision de loin et de Parinaud (à droite) pour la vision de près



2. Accomodation

1. Physiologie

Le **crystallin** est suspendu à l'intérieur du globe par un ligament élastique, la **zonule**, qui s'insère en périphérie sur le muscle ciliaire. Lorsque celui-ci se contracte en vision de près, la zonule se relâche automatiquement, modifiant la forme du cristallin et augmentant son pouvoir de convergence ou de réfraction. Cette fonction essentielle permettant à l'oeil normal de voir net à la fois de loin et de près s'appelle l'**accommodation**.

L'**amplitude d'accommodation**, définie par la différence du pouvoir dioptrique de l'oeil de loin et de près, est important chez l'enfant (environ 14 dioptries à 10 ans) et diminue progressivement avec l'âge pour disparaître vers l'âge de 70 ans. Cette perte de l'amplitude d'accommodation définit la **presbytie** qui est induite par le grossissement du cristallin, la faiblesse relative du muscle ciliaire et à la perte d'élasticité de la capsule ou enveloppe cristallinienne. La presbytie est responsable d'une baisse d'acuité visuelle de près. La lecture normale à 30 cm devient difficile, le sujet a tendance à éloigner le texte, il a besoin de lumière. cet inconfort génère des signes de «fatigue» : céphalée, yeux rouges, picotements, ou larmoiement. La presbytie serait ressentie plus tôt chez l'hypermétrope et sera compensée par la myopie des individus myopes qui retireront alors leur lunette pour mieux voir de près.

La presbytie doit être compensée par l'adjonction d'une correction constituée de **verres sphériques convexes**. Si le patient a déjà une correction de loin, la correction de presbytie vient alors en addition de celle-ci. Il peut s'agir de verres correcteurs ne servant qu'à la vision de près (verre monofocal), ou de verres avec **doubles foyers** (bifocal : séparation nette entre vision de loin et de près) ou mieux par des verres progressifs (la puissance du verre varie de façon progressive depuis sa partie haute qui correspond à la vision de loin jusqu'à sa partie basse qui permet la vision de près par une addition. Cette correction peut également être réalisée par **lentilles de contact multifocales**, par chirurgie réfractive cornéenne (non encore validée) ou par la mise en place d'un implant cristallinien multifocal lors de la chirurgie de la cataracte.

Cette addition augmente avec l'importance de la presbytie qui s'aggrave avec l'âge :

- à l'âge de 45 ans : addition de 1 dioptrie,
- à l'âge de 60 ans : addition de 3 dioptries.

2. Pathologie

En dehors de la presbytie, il existe des circonstances où la vision de près est diminuée alors que la vision de loin est conservée. Les **paralysies de l'accommodation** s'observent principalement en cas :

- de *prise médicamenteuse* : psychotropes anticholinergiques, substances atropiniques,
- de *paralysie oculo-motrice* : paralysie de la III^{ème} paire crânienne,
- de *maladies générales* : diphtérie, encéphalite, intoxication au plomb, botulisme.

À l'opposé, existent des **spasmes de l'accommodation** se traduisant par des céphalées, une vision trouble et une sensation de rapetissement des objets. Les spasmes de l'accommodation s'observent principalement en cas d'anomalies de la réfraction mal corrigées (hypermétropie) ou après un traumatisme.

3. Anomalies de la réfraction

3.1. Etude de la réfraction

Chez un sujet sain et emmétrope, l'AV est satisfaisante spontanément. Une mauvaise AV est due à :

- *une maladie de l'oeil ou des voies optiques* : l'AV n'est pas améliorable,
- *une anomalie de la réfraction* : l'AV est améliorable par le port d'une correction optique.

L'étude de la réfraction est donc essentielle à tout examen ophtalmologique en permettant de faire la distinction entre anomalie de l'appareil optique et pathologie oculaire. L'examen de la réfraction fait appel à des méthodes objectives :

- les *réfractomètres automatiques* mesurent automatiquement la réfraction (amétropie et astigmatisme). Il s'agit d'un examen de routine, rapide, et très efficace. Le résultat est donné selon trois chiffres exprimés en dioptries : sphère (amétropie sphérique), cylindre et axe (astigmatisme)
- les mêmes appareils permettent également de calculer la *kératométrie*, c'est à dire la courbure de la cornée. La kératométrie est utile avant la prescription de lentilles de contact, ou lors du calcul de l'implant avant chirurgie de la cataracte.

À l'issue de la mesure de la kératométrie et de la réfractométrie automatique, des verres sphériques (convexes ou concaves) ou cylindriques (convexes ou concaves) de puissance variable sont interposés en avant de l'oeil pour permettre la **meilleure AV corrigée (méthode subjective)** .

Chez l'enfant, la *skiascopie* est un examen objectif permettant de connaître la réfraction globale de l'oeil, consistant à projeter un faisceau lumineux sur l'oeil à l'aide d'un miroir plan. Compte tenu du pouvoir d'accommodation important chez l'enfant, cet examen nécessite l'instillation préalable d'un cycloplégique (atropine ou cyclopentolate SKIACOL®) pour paralyser l'accommodation.

3.2. Myopie

L'oeil myope est un oeil trop puissant par rapport à sa longueur. Cette anomalie intéresse 15 à 20% de la population dans les pays occidentaux (plus fréquente en Asie).

Ici le punctum remotum est à distance finie du globe oculaire (**vision de loin floue**) et l'image d'un point situé à l'infini de forme en avant de la rétine.

Par contre, le punctum proximum est plus proche du globe oculaire que chez le sujet emmétrope et la **vision de près est nette (Figure 4)**.

On distingue 3 types de myopie :

- **myopie d'indice** , par augmentation de l'indice de réfraction des milieux transparents (surtout le cristallin). Ce type de myopie est parfois observé au stade de début de la cataracte (cataracte nucléaire).
- **myopie de courbure** , par augmentation de la courbure cornéenne (ex. : 45 dioptries).
- **myopie axiale** , par augmentation de la longueur axiale antéro-postérieure de l'oeil.

En clinique, on sépare :

- le **myopie faible** (inférieure à 6 dioptries), qui n'est qu'une simple anomalie de la réfraction ou amétropie et qui se stabilise généralement chez l'adulte jeune,
- la **myopie forte** («myopie maladie», supérieure à 6 dioptries ou longueur axiale ≥ 26 mm) est une affection héréditaire débutant dans l'enfance, évoluant sur plusieurs années, se manifestant par un allongement progressif du globe oculaire et une augmentation progressive de la myopie (myopie axiale). **L'AV corrigée du sujet myope est souvent réduite** (entre 1 et 5/10) du fait de l'atteinte rétinienne concomitante. La myopie forte s'accompagne de complications oculaires parfois graves, telles que *le glaucome chronique à angle ouvert, la cataracte* et surtout *le décollement de la rétine*. L'étirement chronique de la rétine par distension du globe oculaire peut se traduire par des zones d'atrophie, de rupture de la chorioretine et/ou d'hémorragie touchant préférentiellement la macula.

La correction de la myopie se fait par le port de lunettes composées de *verres sphériques concaves* (ou négatifs), de lentilles de contact (souples ou rigides) à bord périphérique plus épais qu'au centre (concave) (Figure 5).

La chirurgie réfractive par photo-ablation au *laser Excimer* est actuellement proposée pour les myopes faibles ou moyennes. Cette photo-ablation est réalisée sous anesthésie topique, en soins externes, après abrasion de l'épithélium cornéen ou réalisée après découpe d'un volet superficiel cornéen avec charnière (technique du LASIK).

Ces techniques reposent sur la modification de la puissance réfractive de la surface de la cornée par le biais de la modification de sa courbure. Ces techniques sont également utilisées pour la correction de l'hypermétropie et de l'astigmatisme. Dans le cadre de la myopie forte, la correction optique peut être réalisée lors d'une *chirurgie du cristallin* (notamment quand celui-ci commence à s'opacifier) en adaptant ainsi la puissance de l'implant cristallinien. Les techniques de chirurgie réfractive évoluent très rapidement et font appel actuellement à des *lasers femtosecondes* pour obtenir une photodisruption et ainsi une ablation tissulaire par vaporisation, sans altérer l'épithélium cornéen ou la membrane de Bowmann.

Figure 4 : Foyer image F' de l'oeil myope

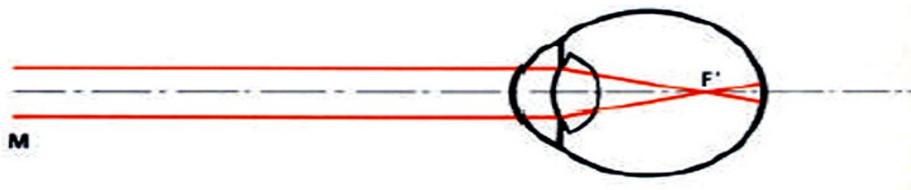
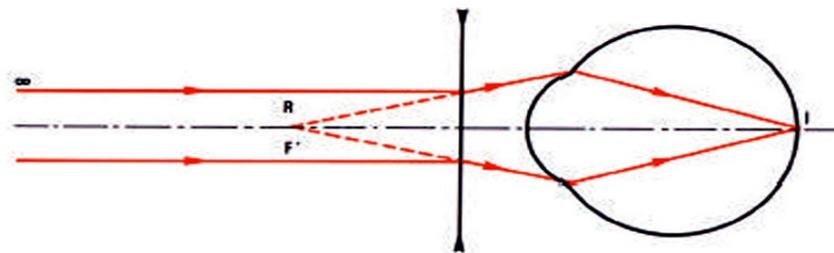


Figure 5 : Correction optique par verre de l'oeil myope



3.3. Hypermétropie

C'est une anomalie de la réfraction qui est très répandue, notamment chez l'enfant (voir chapitre «Strabisme de l'enfant») car la croissance du globe n'est pas achevée et l'oeil est trop court pour son pouvoir de réfraction. À l'inverse de la myopie, l'image d'un point situé à l'infini se forme **en arrière de la rétine**. L'oeil hypermétrope n'est pas assez convergent et le punctum remotum est situé en arrière de la rétine (image virtuelle) : **la vision de loin est floue**. Le punctum proximum est plus éloigné du globe oculaire que chez le sujet emmétrope et la **vision de près est floue** (Figure 6).

En cas d'hypermétropie modérée, le sujet jeune peut pallier à son pouvoir de réfraction par augmentation de

l'accommodation. Si l'effort d'accommodation se prolonge (lecture prolongée, travail sur ordinateur), le sujet hypermétrope souffre d'une asthénopie accommodative se traduisant par des céphalées et une sensation de trouble visuel de près.

La correction de l'hypermétropie se fait par le port de lunettes composées de *verres sphériques convexes* (ou positifs), de lentilles de contact (souples ou rigides) à bord périphérique convexe ou par chirurgie réfractive (**Figure 7**).

Figure 6 : Foyer image F' de l'oeil hypermétrope

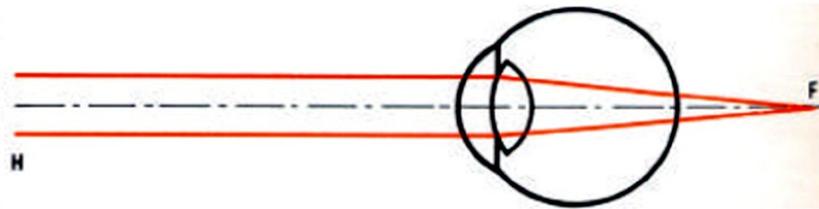
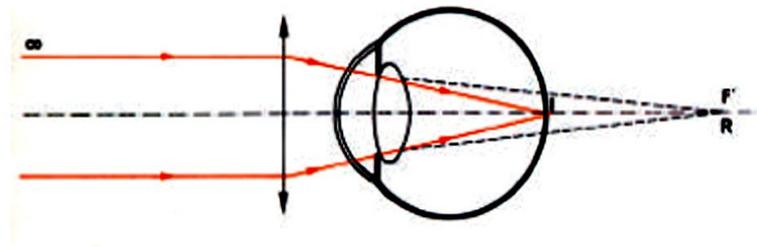


Figure 7 : Correction optique par verre de l'oeil hypermétrope



3.4. Astigmatisme

Dans cette anomalie de la réfraction oculaire, la cornée n'a plus la forme d'une calotte de sphère de courbure régulière. La cornée est une **surface torique** où les méridiens présentent des **rayons de courbure différents**.

L'astigmatisme est dit *régulier* lorsqu'il existe 2 méridiens principaux, perpendiculaires l'un à l'autre, et est dit irrégulier (plus rare) lorsqu'il n'existe pas de symétrie entre les 2 méridiens principaux.

L'image du point à l'infini n'est pas un point comme dans le cas des amétropies sphériques, mais 2 droites perpendiculaires appelées *focales*. Selon la position des focales, on distingue :

- les astigmatismes myopiques = focales en avant de la rétine
- les astigmatismes hypermétropiques = focales en arrière de la rétine
- les astigmatismes mixtes = focales de part et d'autre de la rétine.

La vision est floue de loin comme de près et s'accompagne d'une fatigue visuelle, en particulier lors de la lecture. L'astigmatisme peut également être responsable d'un dédoublement des images qui est assez évocateur.

La correction de l'astigmatisme se fait par le port de lunettes composées de *verres cylindriques convexes* (ou positifs) ou *concaves* (ou négatifs), de lentilles de contact rigides («absorbant» l'astigmatisme), ou par chirurgie réfractive.

Points essentiels

- L'acuité visuelle se mesure de loin (échelle de Monoyer) et de près (échelle de Parinaud)
- L'étude de la réfraction débute par la mesure de l'AV non corrigée, fait appel à des techniques objectives (skiascopie, mesure de l'astigmatisme au Javal, autoréfractométrie) suivies de l'interposition de verres sphériques (convexes ou concaves) ou cylindriques (convexes ou concaves) de puissance variable en avant de l'oeil pour permettre la meilleure AV corrigée.

- Dans l'oeil normal ou emmétrope, les rayons parallèles se concentrent sur la rétine donnant spontanément une image nette.
- Dans l'oeil myope, les rayons se concentrent en avant de la rétine
- Dans l'oeil hypermétrope, les rayons se concentrent en arrière de la rétine
- Dans l'oeil astigmat, la cornée présente des méridiens de puissance dioptrique différente
- Ces différentes anomalies de la réfraction peuvent se combiner
- Correction optique de la myopie = verres sphériques concaves, lentilles de contact à bords épais, chirurgie réfractive
- Correction optique de l'hypermétropie = verres sphériques convexes, lentilles de contact à bords fins, chirurgie réfractive
- Correction optique de l'astigmatisme = verres cylindriques convexes ou concaves, lentilles de contact rigides, chirurgie réfractive
- La perte de l'accommodation avec l'âge se traduit par une diminution de l'AV de près avec conservation de l'AV de loin chez le sujet emmétrope = presbytie
- Correction de la presbytie par lunettes, lentilles de contact ou chirurgie (implant cristallinien multifocal, chirurgie cornéenne)

Item 79 (item 293) : Altération de la fonction visuelle

Collège des Ophtalmologistes Universitaires de France (COUF)

2013

Table des matières

Introduction.....	3
1. Examen.....	3
2. Baisse d'acuité visuelle brutale.....	4
3. Baisse d'acuité visuelle progressive.....	4
4. Altérations du champ visuel (figure 5).....	8

Objectifs ENC

- Devant une altération de la fonction visuelle, argumenter les principales hypothèses diagnostiques et justifier les examens complémentaires pertinents.

Objectifs spécifiques

- Connaître l'anatomie de l'oeil et des voies visuelles.
- Connaître la physiologie de la vision.
- Connaître les principales méthodes d'examen utilisées en ophtalmologie.
- Énumérer les principales causes de baisse d'acuité visuelle brutale et orienter le diagnostic sur l'interrogatoire et l'examen non spécialisé :
 - en cas d'oeil blanc indolore,
 - en cas d'oeil rouge douloureux.
- Énumérer les principales causes de baisse d'acuité visuelle progressive et orienter le diagnostic sur l'interrogatoire et l'examen en milieu non spécialisé.
- Décrire les principales anomalies du champ visuel selon la topographie de l'atteinte des voies optiques.

Introduction

Les traumatismes étant traités par ailleurs, ne seront traités ici que les altérations non-traumatiques de la fonction visuelle.

L'étudiant se rapportera au [chapitre 1 « Sémiologie oculaire »](#) pour les notions concernant l'anatomie de l'oeil et des voies visuelles, la physiologie de la vision et les méthodes d'examen.

1. Examen

1. Interrogatoire

Ses objectifs sont de :

- préciser le type de l'altération visuelle :
 - baisse d'acuité visuelle (explore la rétine centrale),
 - altération du champ visuel (explore la rétine périphérique) type scotome = lacune dans le CV d'un seul œil, type hémianopsie = altération dans le CV des deux yeux, hétéronyme (latérale homonyme), hémianopsie ou amputation altitudinale (amputation du CV supérieur ou inférieur),
 - sensation de « mouches volantes » = myodésopsies,
 - éclairs lumineux = phosphènes,
 - vision déformée des objets = métamorphopsies,
 - cécité monoculaire transitoire = disparition totale de la vision, pendant quelques minutes, spontanément résolutive,
 - éclipse visuelle brève = disparition totale de la vision, quelques secondes, souvent bilatérale déclenchée par les mouvements de la tête ou les efforts, aura visuelle = migraine ophtalmique (flashes colorés accompagnés d'un scotome scintillant s'étendant progressivement à un hémichamp visuel) ;
- déterminer sa rapidité d'installation : s'agit-il d'une baisse d'acuité visuelle brutale ou d'une baisse d'acuité visuelle progressive ?
- caractériser son uni ou bilatéralité ;
- préciser la présence ou non de douleurs associées et leur type :

- douleurs superficielles, évoquant une affection du segment antérieur,
- douleurs profondes, irradiant dans le territoire du trijumeau, évoquant un glaucome aigu,
- céphalées, évoquant une étiologie « neuro-ophtalmologique » ;
- rechercher des antécédents oculaires et généraux ;
- préciser les traitements oculaires et généraux suivis ;
- rechercher une notion de traumatisme, même minime.

2. Examen ophtalmologique

Il comprend **aux deux yeux** :

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

3. Examens complémentaires

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

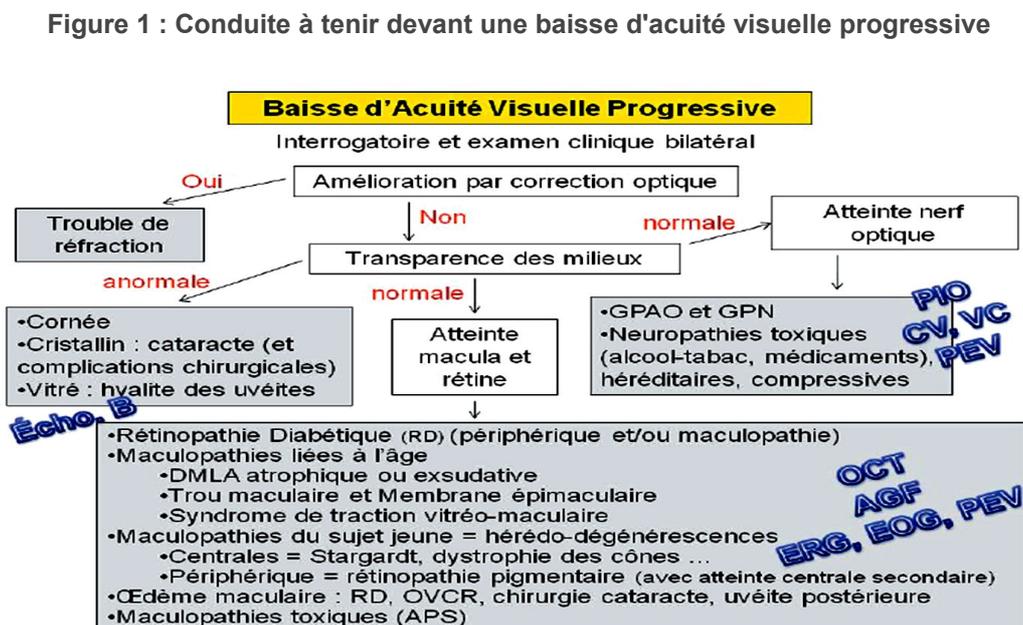
- examens complémentaires ophtalmologiques (voir chapitre 1 « Sémiologie oculaire ») ;
- examens complémentaires non ophtalmologiques: qu'il s'agisse d'examens biologiques ou d'examens radiologiques, ils sont guidés par les premières orientations diagnostiques. Au terme de l'interrogatoire et de l'examen, l'altération de la fonction visuelle peut rentrer dans des cadres différents.

2. Baisse d'acuité visuelle brutale

[Voir chapitre 12 : «Anomalies de la vision d'apparition brutale».](#)

3. Baisse d'acuité visuelle progressive

L'organigramme décisionnel est résumé sur la figure 1.



1. Cataracte

Elle se manifeste par une baisse d'acuité visuelle progressive, bilatérale, une photophobie, une myopie d'indice, une diplopie monoculaire (cataracte nucléaire).

L'examen après dilatation pupillaire observe une cataracte nucléaire, sous-capsulaire postérieure, corticale ou totale.

Le plus souvent, la cataracte est liée à la sénilité.

Le traitement est chirurgical en cas de baisse d'acuité visuelle invalidante : extraction du cristallin par phacoémulsification par ultrasons et mise en place d'un implant intraoculaire.

2. Glaucome chronique à angle ouvert

Entraîne dans un premier temps des altérations progressives du champ visuel sans baisse d'acuité visuelle, celle-ci étant d'apparition tardive, à un stade évolué de l'affection.

Le diagnostic repose sur les signes suivants :

- élévation du tonus oculaire ;
- altérations du champ visuel ;
- excavation glaucomateuse de la papille.

Le traitement est mené par collyres hypotonisants, trabéculoplastie au laser ou chirurgie (trabéculectomie ou sclérectomie profonde).

3. Affections rétinienne

→ Dégénérescences rétinienne héréditaire

Elles sont schématiquement de deux types, centrales (atteinte des cônes) ou périphériques (atteinte des bâtonnets).

a. Hérédo-dégénérescences centrales

La plus fréquente est la maladie de Stargardt : affection autosomale récessive, débutant dans l'enfance et entraînant progressivement une baisse d'acuité visuelle très sévère (entre 1/20 et 1/10 en fin d'évolution). Elle se traduit à l'examen du fond d'œil par des remaniements maculaires donnant un aspect typique de « maculopathie en œil-de-bœuf », analogue à l'aspect observé dans la maculopathie aux antipaludéens de synthèse (voir plus loin).

b. Hérédo-dégénérescence périphérique : rétinopathie pigmentaire

Il s'agit d'une affection d'aspect et de gravité variables en fonction du gène en cause ; il existe ainsi de nombreuses formes de rétinopathie pigmentaire, dont la transmission est elle aussi très variable, autosomique dominante ou récessive ou liée à l'X. Un grand nombre de cas, par ailleurs, n'atteint qu'un sujet de façon isolée, sans que l'enquête génétique ne retrouve de sujets atteints dans les ascendants, descendants et collatéraux (« formes sporadiques »).

Elle atteint 30 000 à 40 000 personnes en France.

L'atteinte des bâtonnets est responsable d'une héméralopie (gêne en vision crépusculaire et nocturne) et d'un rétrécissement progressif du champ visuel débutant dans l'enfance ; en fin d'évolution ne persiste qu'un champ visuel tubulaire, correspondant à la perte complète des bâtonnets périphériques et à la seule persistance des cônes centraux ; il peut même survenir en fin d'évolution, par un mécanisme non élucidé, une atteinte dégénérative des cônes aboutissant à une cécité complète.

On observe à l'examen du fond d'œil des migrations de pigments sous-rétiens donnant dans les formes typiques une image en « ostéoblastes » (figure 2).

Rétinopathie diabétique

Elle peut entraîner une baisse d'acuité visuelle progressive par œdème maculaire, hémorragie intravitréenne, décollement de rétine par traction ou glaucome néovasculaire.

→ **Membranes prémaculaires et trous maculaires**

a. Membranes prémaculaires (figure 3)

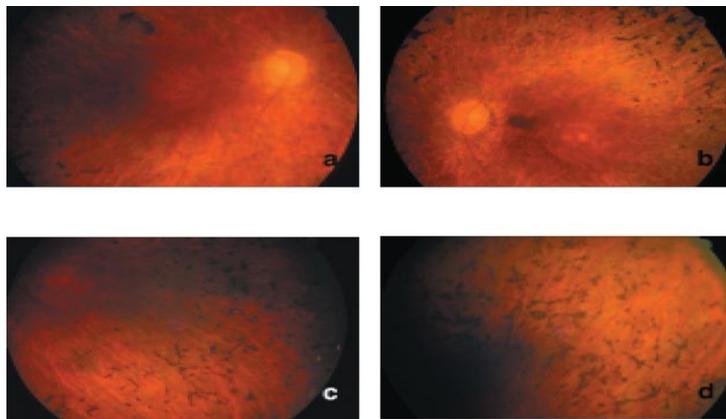
Fréquemment, chez le sujet d'un certain âge, peut se développer à la face interne de la rétine maculaire une membrane fibreuse, dénommée « membrane prémaculaire » ; ces membranes s'épaississent et se contractent lentement au cours de leur évolution, entraînant une baisse d'acuité visuelle et des métamorphopsies d'installation lente.

Elles peuvent, quand elles entraînent une baisse d'acuité visuelle importante, bénéficier d'une ablation chirurgicale par voie de vitrectomie, apportant une amélioration fonctionnelle dans 80 % des cas.

b. Trous maculaires (figure 4)

Moins fréquents, ils correspondent à un trou fovéolaire de formation brutale : ils se traduisent par une baisse d'acuité visuelle brutale et un scotome central de petite taille qui vont s'aggraver de façon progressive, ainsi que par des métamorphopsies dues à un décollement de la rétine maculaire très localisé au bord du trou.

Figure 2 : Rétinopathie pigmentaire



Migrations de pigments sous-rétiniens donnant une image typique en «ostéoblastes», particulièrement bien visibles sur les clichés c et d.

Figure 3 : Membrane prémaculaire

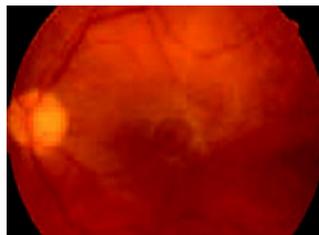
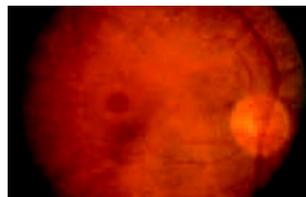


Figure 4 : Trou maculaire



→ **Dégénérescence maculaire liée à l'âge**

[Voir chapitre 5 : « Dégénérescence maculaire liée à l'âge ».](#)

Elle peut entraîner une baisse d'acuité visuelle progressive aux stades de début (drusen), ou dans les formes atrophiques, alors que les formes exsudatives (néovaisseaux choroïdiens maculaires) se traduisent par une baisse d'acuité visuelle et des métamorphopsies d'apparition brutale.

→ **Œdèmes maculaires**

Ils se traduisent par un épaississement rétinien maculaire, associé à une baisse d'acuité visuelle en général progressive. Lorsque l'œdème maculaire est important, il prend un aspect d'œdème maculaire cystoïde, qui donne une image très typique à l'angiographie, « en pétales de fleur ».

Les principales causes sont :

- la rétinopathie diabétique : l'œdème maculaire est la principale cause de malvoyance chez les diabétiques de type 2 ;
- l'occlusion de la veine centrale de la rétine ou d'une de ses branches dans sa forme non ischémique ;
- la chirurgie de la cataracte : survenant dans environ 3 % des cas, quelques semaines après l'intervention chirurgicale, l'œdème régresse dans 2/3 des cas, mais dans 1/3 des cas, soit 1 % des yeux opérés, l'évolution se fait vers un œdème maculaire chronique avec baisse d'acuité visuelle permanente ;
- les uvéites postérieures : l'œdème maculaire est une des principales causes de baisse d'acuité visuelle permanente au cours des uvéites postérieures.

→ **Maculopathies toxiques (principalement aux antipaludéens de synthèse)**

Un traitement continu par antipaludéens de synthèse (APS) peut entraîner l'apparition d'une rétinopathie toxique bilatérale ; le risque apparaît pour une posologie cumulée supérieure à 100 g de chloroquine, autrement dit à partir de la 3^e année d'un traitement à la posologie quotidienne de 250 mg/jour. La rétinopathie résulte de l'accumulation de métabolites toxiques dans l'épithélium pigmentaire. Le risque est de 80% à partir de 300 g cumulés.

Elle prédomine au niveau maculaire (« maculopathie aux APS », figure 5).

Les APS ont une affinité pour les cellules mélaniques ; ils ont particulièrement tendance à s'accumuler dans l'épithélium pigmentaire, dans un premier temps dans la région périfovéolaire où la densité de pigments est la plus forte. Ceci explique que l'atteinte toxique débute par une périfovéolopathie qui, aux stades précoces, épargne la fovéola et respecte l'acuité visuelle.

Elle se présente comme une maculopathie bilatérale. Elle débute par une périfovéolopathie qui se traduit par :

- un scotome annulaire périfovéolaire caractéristique, très bien mis en évidence par l'examen du champ visuel en périmétrie statique automatisée ;
- une dyschromatopsie d'axe bleu jaune témoin de l'atteinte maculaire ;
- des altérations de l'électro-rétinogramme, méthode d'exploration fonctionnelle mesurant l'activité de l'épithélium pigmentaire.

Ces altérations ne sont pas ressenties par le patient : il s'agit donc à ce stade d'une atteinte asymptomatique, sans baisse d'acuité visuelle. À ce stade préclinique, l'arrêt du traitement par APS permet de stopper l'évolution et d'éviter le passage au stade de maculopathie confirmée ; c'est dire l'intérêt d'une surveillance systématique régulière de tous les patients sous APS.

Secondairement, la surcharge des cellules de l'épithélium pigmentaire s'aggrave et s'étend, englobant alors la fovéola ; à ce stade apparaissent une baisse d'acuité visuelle progressive, et un aspect caractéristique de la macula en « œil de bœuf », dû aux altérations de l'épithélium pigmentaire maculaire. La baisse d'acuité est irréversible et peut même continuer à progresser à l'arrêt des APS, c'est dire l'importance du dépistage au stade préclinique.

La possibilité de dépister l'atteinte rétinienne au stade préclinique, asymptomatique, par les explorations fonctionnelles, et de stopper alors le traitement avant l'apparition d'une maculopathie avec baisse d'acuité visuelle, fait tout l'intérêt d'une surveillance systématique de tous les sujets traités par antipaludéens de synthèse ++++.

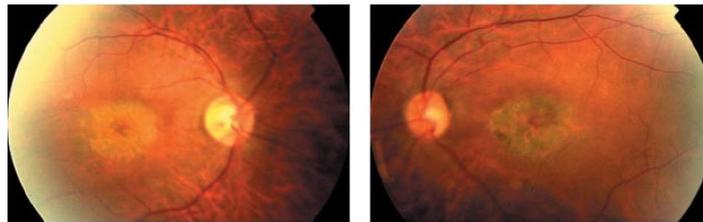
Les examens de surveillance doivent être pratiqués tous les 6 à 18 mois en fonction :

- de la posologie quotidienne et de la durée du traitement ;
- de l'existence de facteurs de risque oculaires comme une DMLA.

Chaque examen de surveillance complet comporte :

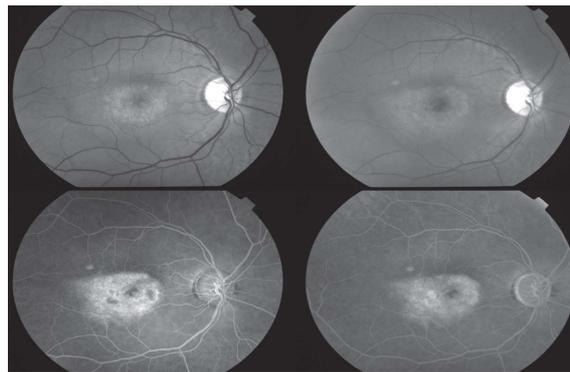
- la mesure de l'acuité visuelle ;
- une périmétrie statique automatisée ;
- un examen de la vision chromatique ;
- un EOG ;
- un examen du fond d'œil ; l'angiographie fluorescéinique n'est pas systématique et n'est réalisée que lorsque existent des modifications pigmentaires visibles à l'examen du fond d'œil.

Figure 4 : Maculopathie aux APS



Maculopathie en «œil de boeuf» aux deux yeux.

Figure 4 bis : Maculopathie aux APS



Angiographie fluorescéinique de l'œil droit.

4. Altérations du champ visuel (figure 5)

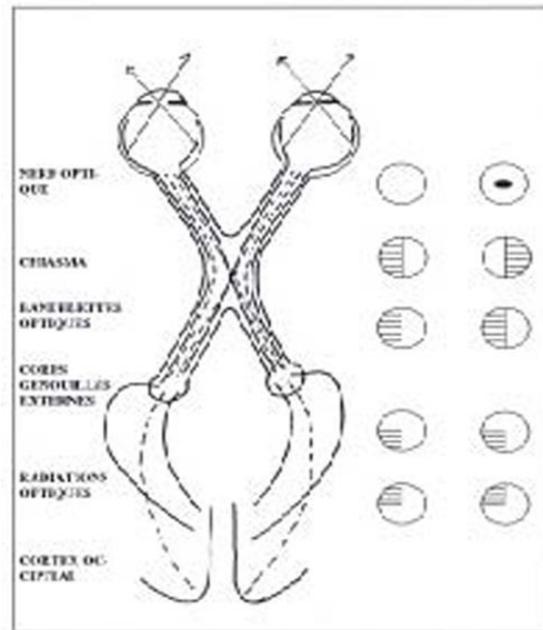
Elle peuvent ou non s'accompagner d'une baisse d'acuité visuelle.

1. Anomalies du champ visuel au cours d'affections rétiniennes

Ce sont :

- soit des *scotomes* en cas d'atteinte de la rétine centrale respectant la périphérie ; un scotome central, englobant le point de fixation, traduit une atteinte maculaire et s'accompagne toujours d'une baisse d'acuité visuelle sévère (ex. : DMLA évoluée) ;
- soit des *déficits périphériques* du champ visuel lors d'atteintes rétiniennes siégeant ou débutant en périphérie (ex. : décollement de la rétine rhégmatoïde, rétinopathie pigmentaire).

Figure 5 : Représentation schématique des altérations du champ visuel en fonction du niveau de l'atteinte des voies optiques



nerf optique : scotome central • chiasma : hémianopsie bitemporale • bandelettes optiques : hémianopsie latérale homonyme • radiations optiques : quadrantanopsie latérale homonyme

2. Atteinte du champ visuel par atteinte des voies optiques

→ Atteintes du nerf optique

L'atteinte totale du nerf optique est responsable d'une cécité unilatérale (vue essentiellement au cours des traumatismes, figure 6).

Une atteinte des fibres optiques à point de départ maculaire réalise :

- soit un scotome central, limité autour du point de fixation (c'est-à-dire de la fovéola) ;
- soit un scotome cæocentral, englobant la tache aveugle et le point de fixation.

L'atteinte d'un faisceau de fibres au niveau de la papille est responsable d'un déficit fasciculaire ; il se traduit par un déficit isoptérique relié à la tache aveugle. On l'observe notamment lors d'une atteinte ischémique de la papille (neuropathie optique ischémique antérieure) où il prend typiquement l'aspect d'un déficit altitudinal, à limite horizontale.

a. Névrite optique rétrobulbaire de la sclérose en plaques

Voir plus haut.

b. Neuropathie optique ischémique antérieure

Voir plus haut.

c. Neuropathies optiques toxiques et métaboliques

Elles ont en commun de se manifester par une atteinte bilatérale et progressive.

Elles sont dominées par quatre causes :

- neuropathie optique éthylique : favorisée par le tabagisme associé, et on parle volontiers de neuropathie optique alcoolotabagique. Elle réalise typiquement à l'examen du champ visuel un scotome cæocentral bilatéral. En l'absence de sevrage, elle aboutit à la constitution d'une atrophie optique.
- neuropathies optiques médicamenteuses : observées principalement au cours de traitements antituberculeux (éthambutol et isoniazide). Elles peuvent laisser une baisse d'acuité visuelle définitive, d'où la règle d'une surveillance régulière systématique des patients traités par l'examen du champ visuel et

surtout de la vision des couleurs, ces neuropathies optiques se révélant précocement par une dyschromatopsie d'axe rouge-vert ;

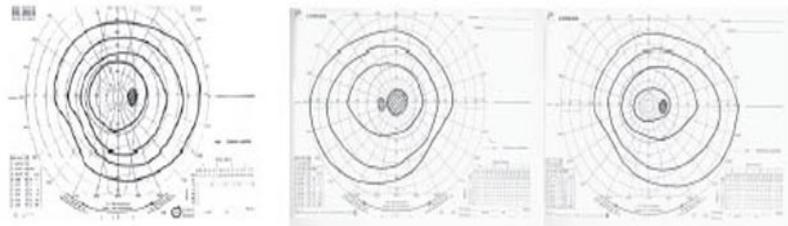
- neuropathies optiques professionnelles (ex. : plomb) ;
- neuropathies optiques métaboliques : notamment diabète.

d. Neuropathies optiques tumorales

Ce sont :

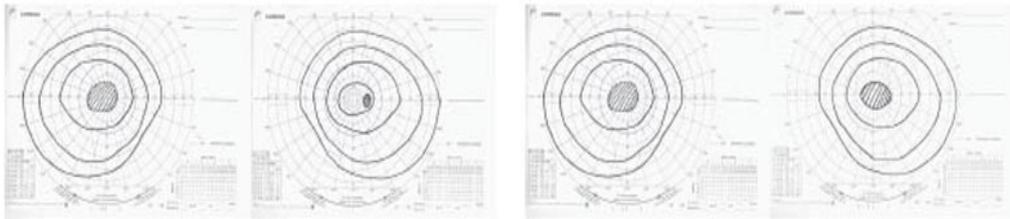
- les tumeurs intraorbitaires, quelle qu'en soit la nature : tumeurs du nerf optique (gliome) ou de ses gaines (méningiome), compression du nerf optique par une tumeur intraorbitaire. Elles se traduisent le plus souvent par une atrophie optique associée à une exophtalmie ;
- les tumeurs de l'étage antérieur du crâne (méningiome du sphénoïde, etc.).

Figure 6 : Altérations du champ visuel dans les atteintes du nerf optique



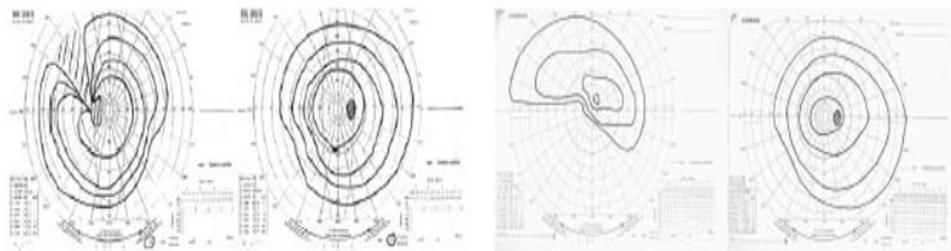
a. cécité unilatérale (ex. traumatisme) - b. scotome central unilatéral (ex. SEP)

Figure 6 bis : Altérations du champ visuel dans les atteintes du nerf optique



a. scotome caeco-central unilatéral (ex. SEP) - b. scotome caeco-central bilatéral (ex. neuropathie optique éthylique)

Figure 6 ter : Altérations du champ visuel dans les atteintes du nerf optique



a. déficit fasciculaire - b. déficit fasciculaire altitudinal (ex. NOIA)

→ Lésions du chiasma optique

Elles réalisent un syndrome chiasmatique (figure 7) qui dans sa forme typique se traduit à l'examen du champ visuel par une hémianopsie bitemporale.

Elles sont dominées sur le plan étiologique par les adénomes de l'hypophyse, responsables d'un syndrome chiasmatique d'installation progressive, débutant du fait du siège inférieur de la compression chiasmatique par une quadransie bitemporale supérieure.

D'autres affections peuvent être responsables d'un syndrome chiasmatique parfois moins typique en

fonction de la localisation de l'atteinte du chiasma :

- chez l'adulte : méningiome du tubercule de la selle, anévrisme de la carotide interne, craniopharyngiome ;
- chez l'enfant : gliome du chiasma, qui survient souvent dans le cadre d'une maladie de Recklinghausen, craniopharyngiome.

→ **Lésions rétrochiasmatiques**

Elles se manifestent typiquement par une hémianopsie latérale homonyme du côté opposé à la lésion (figure 8). Une atteinte des radiations optiques, où fibres supérieures et inférieures cheminent dans deux faisceaux nettement séparés, se traduira plus volontiers par une quadranopsie latérale homonyme (figure 9), le plus souvent supérieure.

Elles reconnaissent trois grandes causes :

- vasculaire : hémianopsie ou quadranopsie latérale homonyme d'installation brutale ;
- tumorale : hémianopsie ou quadranopsie latérale homonyme d'installation progressive ;
- traumatique : hémianopsie ou quadranopsie latérale homonyme contemporaine du traumatisme.

→ **Cécité corticale**

On désigne sous ce terme un tableau clinique particulier secondaire à une atteinte des deux lobes occipitaux, le plus souvent par accident vasculaire cérébral dans le territoire vertébrobasilaire.

Elle réalise une cécité bilatérale brutale, associée à des éléments évocateurs :

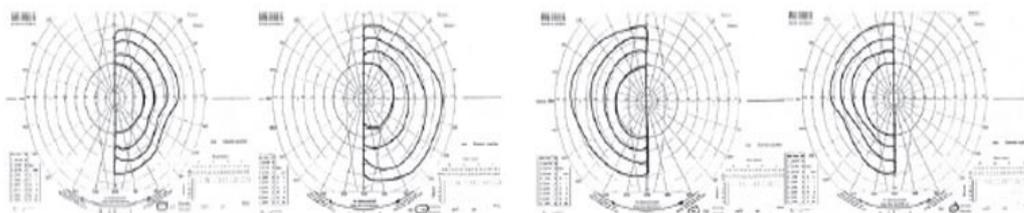
- examen ophtalmologique normal, notamment examen du fond d'œil ;
- conservation du réflexe photomoteur (+++) ;
- désorientation temporospatiale, hallucinations visuelles

Figure 7 : Syndrome chiasmatique



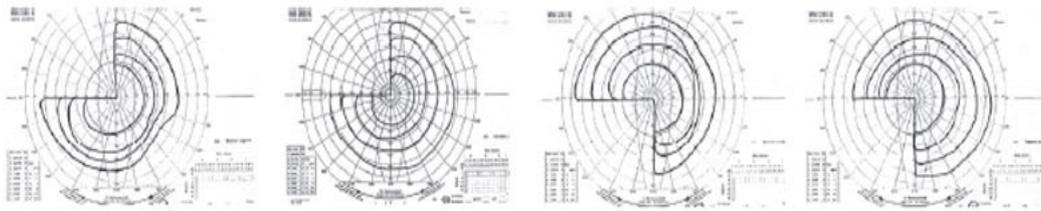
a : quadranopsie bitemporale supérieure - b : hémianopsie bitemporale

Figure 8 : Hémianopsies latérales homonymes



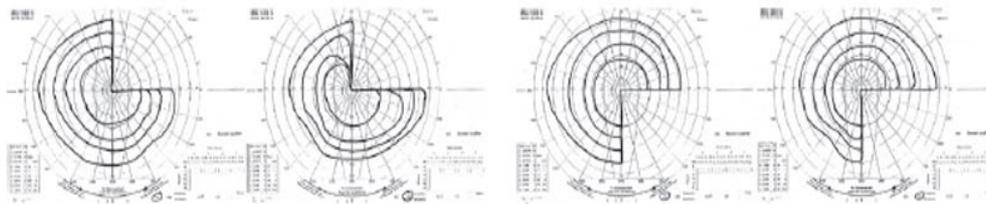
a : hémianopsie latérale homonyme gauche (atteinte des voies optiques rétrochiasmatiques droites) - b : hémianopsie latérale homonyme droite (atteinte des voies optiques rétrochiasmatiques gauches).

Figure 9 : Quadranopsies latérales homonymes



a : quadranopsie latérale homonyme supérieure droite (atteinte du faisceau inférieur des radiations optiques gauches) quadranopsie latérale homonyme supérieure gauche (atteinte du faisceau inférieur des radiations optiques droites) quadranopsie latérale homonyme inférieure gauche (atteinte du faisceau supérieur des radiations optiques droites) - b : quadranopsie latérale homonyme inférieure droite (atteinte du faisceau supérieur des radiations optiques gauches).

Figure 9 bis : Quadranopsies latérales homonymes



a : quadranopsie latérale homonyme supérieure droite (atteinte du faisceau inférieur des radiations optiques gauches) - b : quadranopsie latérale homonyme inférieure droite (atteinte du faisceau supérieur des radiations optiques gauches).

Points essentiels

- L'approche d'une baisse de la fonction visuelle doit comporter d'abord une analyse sémiologique, considérant notamment son caractère uni- ou bilatéral, aigu ou chronique.
- Les principales causes génétiques sont la rétinopathie pigmentaire (atteinte périphérique initiale) et la maladie de Stargardt (atteinte centrale initiale).
- La macula peut être altérée par une DMLA mais aussi par des lésions de trou maculaire, de membrane épirétinienne ou de maculopathie toxique, notamment aux antipaludéens de synthèse.
- Les atteintes du champ visuel orientent vers :
 - une lésion du pôle postérieur en cas de scotome central ;
 - une lésion du nerf optique en cas de scotome altitudinal, arciforme ou caecocentral ;
 - une lésion chiasmatique en cas d'hémianopsie bitemporale ;
 - une lésion rétrochiasmatique en cas d'atteinte d'un hémichamp symétrique sur les deux yeux.

Item 100 (item 304) : Diplopie

Collège des Ophtalmologistes Universitaires de France (COUF)

2013

Table des matières

1. Définition.....	3
2. Anatomie.....	4
3. Physiologie - Physiopathologie.....	4
4. Diagnostic positif.....	7
5. Diagnostic sémiologique	10
6. Diagnostic différentiel.....	12
7. Etiologie.....	12
8. Conduite à tenir	15

Objectifs ENC

- Devant l'apparition d'une diplopie, argumenter les principales hypothèses diagnostiques et justifier les examens complémentaires pertinents.

Objectifs spécifiques

- Savoir explorer cliniquement la motilité oculaire
- Reconnaître une paralysie du III
- Reconnaître une paralysie du IV
- Reconnaître une paralysie du VI
- Énumérer les principales étiologies des paralysies oculo-motrices.

1. Définition

La diplopie est la vision double d'un objet unique. Nous nous intéresserons aux diplopies binoculaires, c'est-à-dire qui ne sont présentes que les deux yeux ouverts et disparaissent à l'occlusion de l'un ou de l'autre oeil.

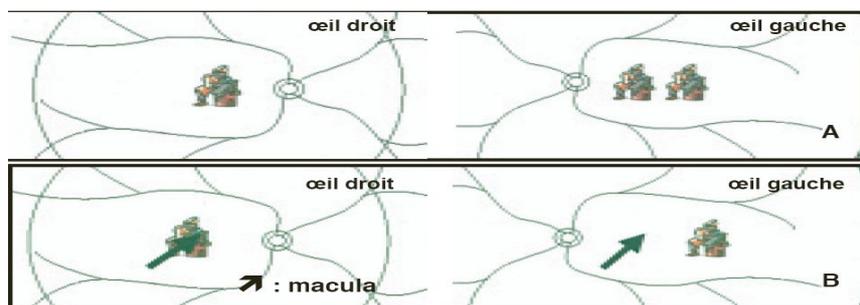
Une diplopie monoculaire persiste par contre à l'occlusion de l'oeil sain et disparaît à l'occlusion de l'oeil atteint ; elle peut avoir une cause :

- cornéenne : astigmatisme important, taie cornéenne, kératocône.
- irienne (iridodialyse traumatique),
- cristallinienne (cataracte nucléaire).

Une telle diplopie monoculaire devra conduire à un examen ophtalmologique sans caractère d'urgence.

Les diplopies binoculaires par contre, sont un trouble du parallélisme oculomoteur, avec généralement une implication neurologique ou orbitaire demandant souvent une prise en charge urgente.

Figure 1 : Diplopie monoculaire et binoculaire



A : diplopie monoculaire. L'œil gauche voit en permanence une image dédoublée, du fait de la diffraction des rayons au niveau de la cornée, de l'iris ou du cristallin : la diplopie disparaît à l'occlusion de l'œil gauche, mais persiste à l'occlusion de l'œil droit.

B : diplopie binoculaire. L'objet fixé par l'œil droit se projette sur la macula ; du fait de la perte de parallélisme des deux yeux, ce même objet se projette en dehors de la macula de l'œil droit : chaque œil voit donc une image unique et la diplopie disparaît à l'occlusion de n'importe lequel des deux yeux

2. Anatomie

1. Muscles oculomoteurs

- **Six muscles oculomoteurs** assurent les mouvements de chaque globe oculaire :

- quatre muscles droits :
 - droit médial (anciennement dénommé droit interne),
 - droit latéral (anciennement dénommé droit externe),
 - droit supérieur,
 - droit inférieur ;

- deux muscles obliques :
 - oblique inférieur (ancien « petit oblique »),
 - oblique supérieur (ancien « grand oblique »).

2. Nerfs oculomoteurs

Les six muscles oculomoteurs sont sous la dépendance de trois nerfs oculomoteurs :

- le III (nerf oculomoteur commun) ;
- le IV (nerf pathétique) ;
- le VI (nerf moteur oculaire externe).

Les noyaux des nerfs oculomoteurs sont situés dans le tronc cérébral.

Ils donnent naissance aux racines des nerfs oculomoteurs qui cheminent jusqu'à la sortie du tronc cérébral.

Aux racines font suite les troncs des nerfs oculomoteurs, de la sortie du tronc cérébral jusqu'aux muscles effecteurs.

On décrit de plus :

- des *voies supranucléaires*, qui relient des centres corticaux aux noyaux des nerfs oculomoteurs ; il s'agit du centre de la latéralité, qui assure les mouvements conjugués des deux yeux dans le regard horizontal droit ou gauche, du centre de la verticalité qui assure les mouvements oculaires conjugués des deux yeux dans le regard en haut et en bas, et du centre de la convergence mis en jeu dans le passage à la vision de près (lecture, etc.) ;

- des *voies internucléaires* qui relient les noyaux oculomoteurs entre eux. Par exemple, le regard à droite fait intervenir le droit latéral droit et le droit médial gauche ; il fait intervenir des voies internucléaires reliant les noyaux du VI droit et du III gauche ; les voies internucléaires sont situées dans le faisceau longitudinal médian (« bandelette longitudinale postérieure »).

3. Physiologie - Physiopathologie

Il existe, pour chaque oeil, six muscles oculomoteurs auxquels il faut ajouter le muscle releveur de la paupière supérieure, ainsi que la motricité de la pupille et de l'accommodation. La commande nerveuse est volontaire ou automaticoréflexe et est véhiculée par les trois nerfs crâniens oculomoteurs avec la répartition suivante :

- III : pour le droit médial, l'oblique inférieur, le droit supérieur, le droit inférieur, ainsi que pour le muscle releveur de la paupière supérieure, le sphincter pupillaire et l'accommodation,
- IV : pour l'oblique supérieur,
- VI : pour le droit latéral.

1. Champ d'action d'un muscle oculomoteur

C'est la position où son action est maximale et où l'étude clinique est la plus caractéristique. Schématiquement, les champs d'action sont pour chacun des muscles oculo-moteurs :

- droit médial : en dedans,
- droit latéral : en dehors,
- droit supérieur : en haut et en dehors,
- droit inférieur : en bas et en dehors,
- oblique supérieur : en bas et en dedans,
- oblique inférieur : en haut et en dedans.

(N.B. : pour mémoire, action et champ d'action d'un muscle sont deux notions différentes et ne concordent pas forcément : par exemple, l'oblique supérieur a une action d'abaissement et d'abduction mais son champ d'action est le regard en bas et en dedans ; en clinique, c'est le champ d'action de chaque muscle que l'on étudie).

Figure 2 : Champs d'action des muscles oculomoteurs

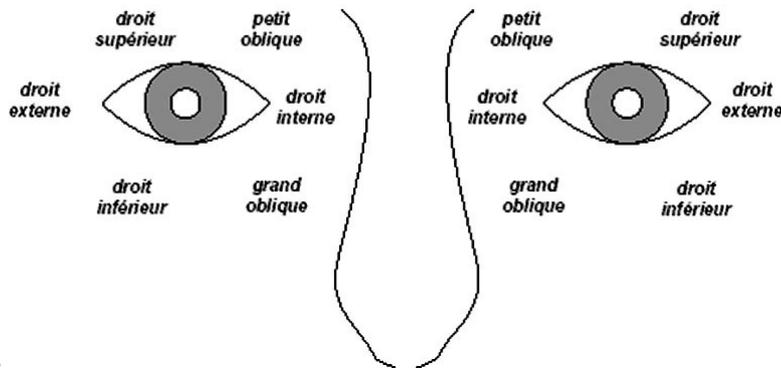
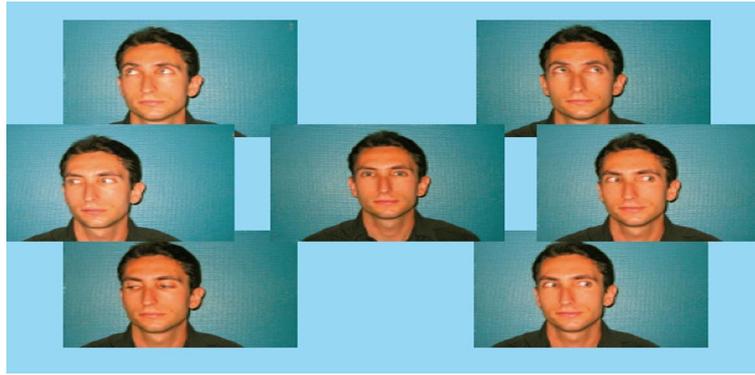


Tableau I. Champs d'action des muscles oculomoteurs : caractéristiques de la diplopie en fonction du muscle atteint

Muscle	DM (III)	DS (III)	DI (III)	OI (III)	OS (IV)	DL (VI)
Champ d'action	Dedans	Haut et dehors	Bas et dehors	Haut et dedans	Bas et dedans	Dehors
Diplopie	Horizontale croisée	Verticale	Verticale	Verticale	Verticale	Horizontale homonyme
Position compens.	Face tournée côté sain	Menton élevé	Menton abaissé côté sain	Tête en arrière-face tournée du côté sain Menton abaissé	Face inclinée côté sain	Tête tournée du côté atteint
DM : droit médial ; DS : droit supérieur ; DI : droit inférieur ; OI : oblique inférieur ; OS : oblique supérieur ; DL : droit latéral ; position comp. : position compensatrice de la tête.						

Figure 3 : Étude champs d'action des six muscles oculomoteurs des deux yeux



2. Mouvements oculaires bilatéraux

Les mouvements oculaires bilatéraux, conjugués des deux yeux (versions), font intervenir des muscles synergiques sur les deux yeux : par exemple, le regard à droite est assuré par le droit latéral droit et le droit médial gauche.

3. Vision binoculaire

→ **Lois de Hering et de Sherrington**

La vision binoculaire est assurée grâce à la synergie d'action entre muscles oculomoteurs : chaque muscle possède un antagoniste homolatéral et un synergiste (agoniste) controlatéral ; ainsi, par exemple, le droit latéral droit a comme antagoniste le droit médial droit et comme agoniste le droit médial gauche.

Cette synergie est réglée par les lois de Hering et de Sherrington :

- la **loi de Hering** est propre à l'oculomotricité : lors de mouvements binoculaires, l'influx nerveux est envoyé en quantités égales aux muscles agonistes des deux yeux ; ainsi, dans le regard à droite, droit latéral droit et droit médial gauche reçoivent en même temps la même quantité d'influx nerveux, mécanisme assurant le parallélisme des deux yeux dans les différentes directions du regard ;
- selon la **loi de Sherrington**, de plus, quand les muscles synergistes se contractent, les muscles antagonistes se relâchent : par exemple, le regard à droite fait intervenir la contraction du droit latéral droit et du droit médial gauche, et parallèlement selon la loi de Sherrington le relâchement du droit médial droit (antagoniste du droit latéral droit) et du droit latéral gauche (antagoniste du droit médial gauche).

Un cas particulier est celui des vergences, terme désignant des mouvements oculaires de sens opposé des deux yeux ; il s'agit essentiellement de la convergence permettant la vision de près.

→ **Correspondance sensorielle**

Un objet se projette sur les deux yeux sur des points rétiniens dits « points rétiniens correspondants », permettant une localisation identique par les deux yeux. Par exemple, un objet situé dans le champ visuel droit est vu par deux points rétiniens correspondants situés sur la rétine nasale de l'œil droit et la rétine temporale de l'œil gauche, un objet situé droit devant est vu par les maculas des deux yeux.

Si le parallélisme des deux yeux disparaît, un objet fixé par la macula d'un œil sera fixé par une autre zone, extramaculaire, de l'autre œil ; c'est la « correspondance rétinienne anormale » : le même objet est alors localisé de façon différente par les deux yeux, phénomène responsable d'une vision double = diplopie.

4. Diagnostic positif

1. Les signes fonctionnels

Le sujet se plaint d'un dédoublement d'un objet, survenant toujours dans la même direction mais disparaissant à l'occlusion de l'un ou l'autre des deux yeux, et n'étant perçu que les deux yeux ouverts. Peuvent être associés à cette vision double : des céphalées, des vertiges, des nausées ou des vomissements.

Attention : la diplopie peut être méconnue lorsqu'il existe un ptosis ou un œdème palpébral, qui « occlut » l'œil paralysé et supprime ainsi l'une des deux images.

(N.B. : la diplopie est absente dans les paralysies de fonction.)

2. Interrogatoire

Il précisera :

- le terrain : âge du patient, antécédents oculaires et généraux, recherche d'un diabète, d'une hypertension artérielle, d'une maladie métabolique ou endocrinienne notamment thyroïdienne ;
- les circonstances de survenue : notion de traumatisme, survenue lors d'un effort physique, à la lecture ou à la fatigue ;
- le mode de survenue : brutal ou progressif ;
- les signes associés : douleurs, vertiges, céphalées, nausées ;
- les caractères de la diplopie : horizontale, verticale, oblique, ainsi que la position du regard dans laquelle la diplopie est maximale et ses variations dans la journée.

3. Inspection

Elle recherche une attitude vicieuse ou compensatrice de la tête : la tête se met spontanément dans le champ d'action du muscle atteint pour compenser la diplopie. On parle aussi de torticolis compensateur.

L'inspection recherchera une déviation du globe en position primaire, c'est-à-dire tête droite, axe visuel dirigé droit devant sur un point à l'infini. Par exemple, dans une paralysie du VI, l'œil est dévié en dedans (« strabisme paralytique convergent »). La recherche d'une déviation primaire est facilitée par l'étude des reflets cornéens : les reflets cornéens d'une source lumineuse dirigée sur les yeux d'un sujet normal se projettent tous deux au centre de la pupille alors qu'en cas de déviation, l'un des deux reflets n'est pas centré.

4. Examen oculomoteur

→ **Examen de la motilité oculaire dans les différentes positions du regard**

Il sert à observer les six muscles oculomoteurs de chaque œil séparément (ductions) et de façon conjuguée (versions).

→ **Examen sous écran ou Cover-test**

Il consiste à demander au sujet de fixer un point situé droit devant lui au loin. Un œil est masqué par un cache puis le cache est déplacé sur l'œil opposé.

Chez le sujet dont le parallélisme oculomoteur est normal, on n'observe aucun mouvement.

En cas de strabisme paralytique, l'œil masqué n'est pas dirigé dans la direction de l'œil découvert : ainsi lorsqu'on lève l'écran, l'œil non fixateur apparaît d'abord dévié puis se redresse pour prendre la fixation (« mouvement de restitution ») ; la direction du mouvement de restitution permet de détecter le muscle paralysé.

Par exemple, en cas de paralysie du VI, les yeux sont en convergence ; l'œil occlus, dévié en convergence, reprend sa position de fixation par un mouvement en dehors quand l'occlusion est levée et portée sur l'autre œil.

→ **Examen au verre rouge**

Il consiste à placer un verre rouge devant un œil (par convention devant l'œil droit) alors que le sujet fixe, de son œil gauche découvert, un point lumineux blanc en face de lui.

Normalement les deux images sont confondues dans toutes les positions du regard et le patient ne voit qu'un seul point lumineux. En cas de déséquilibre oculomoteur, les deux points sont séparés : le patient voit un point rouge et un point blanc et on peut analyser le décalage pour reconnaître le muscle déficitaire.

On parle de *diplopie homonyme* lorsque le point rouge est vu à droite du point blanc ; elle correspond à un œil en convergence (ex. : paralysie du VI).

On parle de *diplopie croisée* lorsque la lumière rouge est vue à gauche du point blanc ; elle correspond à un œil en divergence (ex. : paralysie du III).

L'écart entre les deux images augmente dans le champ d'action du ou des muscles paralysés, permettant de déterminer les muscles atteints.

→ **Test de Hess-Lancaster ou test de Lancaster**

Il permet de faire immédiatement le diagnostic de l'œil et des muscles paralysés et de reconnaître les hyperactions musculaires secondaires à la paralysie :

- schématiquement, un verre de couleur différente est placé devant chaque œil du patient, verre rouge sur un œil, vert sur l'autre ; le patient doit déplacer sur un écran une flèche lumineuse, vue rouge, et la superposer à une flèche lumineuse, vue verte, déplacée par l'examineur ;
- on obtient un relevé graphique de l'oculomotricité dans les différentes positions du regard :
 - l'œil paralysé a un cadre plus petit que la normale (par hypoaction du ou des muscles paralysés),
 - l'œil controlatéral a un cadre plus grand que la normale (par hyperaction du ou des agonistes controlatéraux suivant la loi de Hering).

Ce test permet de faire le diagnostic de la paralysie oculomotrice (POM), de déterminer le côté de cette paralysie, d'objectiver le ou les muscles paralysés. C'est de plus un examen qui permet de suivre l'évolution de la paralysie par des relevés successifs.

→ **Exploration de la motricité intrinsèque**

Elle est nécessaire à toute paralysie oculomotrice.

L'inspection doit rechercher une inégalité pupillaire (= anisocorie).

Concernant les réflexes pupillaires, le réflexe photomoteur ou réponse pupillaire à la lumière nécessite l'éclairement d'un œil qui entraîne :

- un myosis de l'œil éclairé : réflexe photomoteur direct ;
- un myosis simultané de l'œil controlatéral : réflexe consensuel.

Ainsi (voir chapitre 1 « Sémiologie oculaire ») :

– dans une mydriase « sensorielle » secondaire à une baisse de vision sévère (ex. : OACR, NORB), les RPM direct et consensuel sont tous les deux abolis à l'éclairement de l'œil atteint, mais sont tous les deux conservés à l'éclairement de l'autre œil ;

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

Figure 4 : Cover test : exemple d'une paralysie unilatérale du VI droit



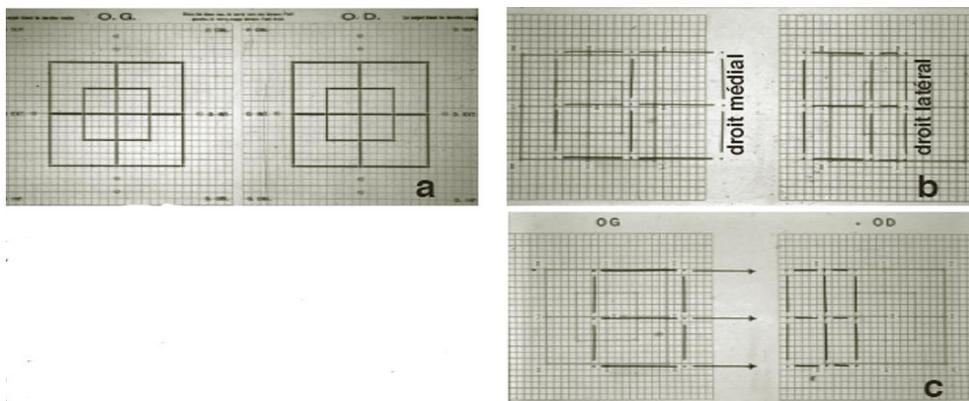
- a : l'oeil gauche garde sa fixation quand on masque l'oeil droit paralysé. - b : lorsque l'écran passe de l'oeil droit à l'oeil gauche, l'oeil droit apparaît en convergence (paralysie du droit latéral), - c : mais rapidement, il prend la fixation à la place de l'oeil gauche ; ceci provoque un mouvement de dedans en dehors («mouvement de restitution»).

Figure 5 : Examen au verre rouge



Un verre rouge est placé devant l'oeil droit du patient ; on lui demande de fixer une lumière qu'il verra dédoublée, l'une blanche, l'autre rouge en cas de paralysie oculo-motrice (alors qu'en l'absence de paralysie oculo-motrice, il verra une seule lumière, de coloration rose).

Figure 6 : Test de Hess-Lancaster



a : tracé normal : les deux carrés, correspondant chacun à un oeil, sont de même taille et parfaitement symétriques. - b : paralysie du droit latéral de l'oeil droit. - c : paralysie complète du droit latéral de l'oeil droit. Dans les deux cas, le carré de l'oeil paralysé apparaît plus petit. Les tracés mettent en évidence l'hypoaction du droit latéral droit, et l'hyperaction du droit médial gauche.

A cet emplacement se trouve une vidéo ou un son, disponible sur la version en ligne.

A cet emplacement se trouve une vidéo ou un son, disponible sur la version en ligne.

5. Diagnostic sémiologique

Les paralysies oculomotrices sont plus ou moins marquées : lorsqu'elles sont de faible degré, on parle de parésies. Elles touchent le plus souvent le tronc des nerfs oculo-moteurs (paralysies tronculaires), entre la sortie du tronc cérébral et le globe oculaire.

1. Paralysie du III

La paralysie totale du III provoque du côté pathologique un ptosis total (pouvant d'ailleurs masquer la diplopie - ptosis dit « providentiel »), une divergence marquée, une paralysie de l'élévation et de l'abaissement de l'oeil (les seuls muscles encore fonctionnels sont le droit latéral et l'oblique supérieur), une mydriase aréflexive, une perte de l'accommodation ;

Des paralysies partielles du III sont possibles :

- soit atteinte ne touchant qu'un ou plusieurs muscles,
- soit paralysie du III extrinsèque, touchant les muscles oculo-moteurs,
- soit paralysie du III intrinsèque, responsable d'une mydriase ou à moindre degré d'une simple inégalité des deux diamètres pupillaires (anisocorie), et d'une paralysie de l'accommodation.

2. Paralysie du IV

Le patient présente une diplopie verticale et oblique, accentuée dans le champ du muscle oblique supérieur concerné c'est-à-dire en bas et en dedans.

Il s'agit d'une diplopie très gênante, car invalidante dans les activités comme la lecture ou la descente des escaliers.

Position compensatrice de la tête, inclinée du côté sain, menton abaissé.

3. Paralysie du VI

Elle provoque une convergence de l'oeil atteint et un déficit de l'abduction.

La position compensatrice de la tête est tournée du côté de la paralysie oculomotrice.

4. Formes particulières

→ **Paralysies supranucléaires**

Dénomées paralysies de fonction, ce sont des paralysies oculo-motrices sans diplopie :

a) *syndromes de Foville* = paralysies de la latéralité,

b) *syndrome de Parinaud* = paralysie de la verticalité associée à une paralysie de la convergence (très évocateur de pinéalome+++).

→ **Paralysies internucléaires**

Il s'agit notamment de l'ophtalmoplégie internucléaire (OIN) : le parallélisme des deux yeux est conservé en position primaire, alors qu'il existe un déficit de l'adduction d'un œil, et que la convergence est normale. L'étiologie essentielle est la SEP.

→ **Paralysies intraxiales**

Il s'agit d'atteintes du tronc cérébral affectant les noyaux et/ou les racines des nerfs oculomoteurs, donnant :

- soit l'association d'une paralysie de fonction et d'une diplopie par POM ;
- soit l'association d'une diplopie et de signes neurologiques controlatéraux = syndromes alternes.

Figure 7 : Paralysie complète du III gauche, extrinsèque et intrinsèque



En position primaire existe un ptosis complet (« ptosis providentiel »), lorsqu'on soulève la paupière, l'œil gauche apparaît en divergence et présente une mydriase. Ophthalmoplégie presque complète de l'œil atteint, avec une limitation des mouvements oculaires dans quasiment toutes les positions du regard ; seuls sont conservés les mouvements en dehors (sous la dépendance du VI) et en bas et en dedans (sous la dépendance du IV).

Figure 8 : Paralysie complète du III gauche, extrinsèque et intrinsèque (suite)



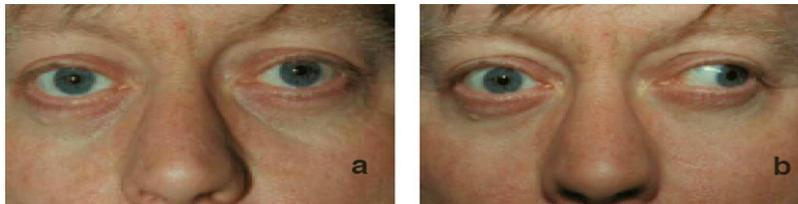
Ophthalmoplégie presque complète de l'œil atteint, avec une limitation des mouvements oculaires dans quasiment toutes les positions du regard ; seuls sont conservés les mouvements en dehors (sous la dépendance du VI) et en bas et en dedans (sous la dépendance du IV).

Figure 9 : Paralysie du VI droit



*A : en position primaire, l'œil droit paralysé est en convergence.
B : abolition complète de l'abduction de l'œil droit dans le regard à droite.
C : conservation de l'adduction de l'œil droit dans le regard à gauche.*

Figure 10 : Paralysie internucléaire



Le parallélisme des deux yeux est conservé en position primaire (a), mais il existe une limitation de l'adduction de l'oeil droit dans le regard latéral gauche (b).

6. Diagnostic différentiel

Il peut s'agir :

- de diplopie monoculaire. La diplopie disparaît avec l'occlusion de l'œil pathologique. Il peut s'agir notamment d'une atteinte :
 - cornéenne par diffraction des rayons lumineux : taie cornéenne séquelle d'une kératite ou d'un traumatisme, kératocône, astigmatisme important,
 - irienne : iridodialyse traumatique,
 - cristallinienne : cataracte nucléaire ;
- de simulation *et d'hystérie*.

7. Etiologie

1. Causes traumatiques

→ **Fractures de l'orbite**

Les fractures du plancher de l'orbite, avec hernie graisseuse et musculaire dans le foyer de fracture, sont les plus fréquentes.

L'élévation du globe est douloureuse et limitée.

La mobilisation passive du globe par traction du droit inférieur (test de duction forcée) est impossible du fait du blocage du droit inférieur dans le trait de fracture.

Les explorations neuroradiologiques visualisent le trait de fracture, voire la hernie graisseuse et musculaire sous forme d'une image en goutte dans le sinus maxillaire.

→ **Hémorragie méningée traumatique**

Il peut s'agir d'une paralysie du VI sans valeur localisatrice.

2. Tumeurs

→ **Hypertension intracrânienne**

Il peut s'agir d'une diplopie par atteinte bilatérale des nerfs moteurs oculaires latéraux sans valeur localisatrice.

→ **Tumeurs de la base du crâne**

Elles donnent des paralysies intraxiales, avec notamment des syndromes alternes comme le syndrome de Weber (paralysie du III + hémiplégié croisée avec paralysie faciale) ou des paralysies supranucléaires (paralysies de fonction comme le syndrome de Parinaud des tumeurs épiphysaires, notamment pinéalome + ++).

Les paralysies ont une valeur localisatrice en l'absence d'hypertension intracrânienne associée :

- lésion du noyau du III : syndrome de Weber, syndrome de Parinaud C. Causes vasculaires
- lésion du noyau du IV par atteinte des tubercules quadrijumeaux (gliome)
- lésions du noyau du VI par tumeur bulbo-protubérantielle (notamment neurinome de l'acoustique).

3. Causes vasculaires

La diplopie peut être due à un AVC : syndromes alternes par ischémie ou hémorragie du tronc cérébra

L'insuffisance vertébrobasilaire peut être responsable de manifestations cliniques transitoires avec diplopie dans 30 % des cas.

Les anévrismes intracrâniens (++++), notamment anévrismes de la communicante postérieure et anévrismes carotidiens supraclinoïdiens, sont responsables de paralysies du III souvent associées à des céphalées.

Un anévrisme intracrânien doit tout particulièrement être suspecté :

- devant une atteinte oculomotrice partielle mais avec des signes pupillaires d'atteinte du III intrinsèque ;
- chez un sujet jeune ;
- en l'absence de facteurs de risque vasculaire ;
- en présence de céphalées.

Dans ces cas s'impose une exploration neuroradiologique en urgence par angioscanner ou angio-IRM ; en cas de résultat négatif ou douteux doit être envisagée une artériographie cérébrale s'il existe une forte suspicion clinique.

Une fistule carotidocaverneuse, souvent d'origine traumatique, mais d'apparition retardée, se traduit par une exophtalmie pulsatile, s'accompagnant d'un souffle perçu par le malade et retrouvé à l'auscultation de l'orbite et du crâne, une vasodilatation conjonctivale particulière, « en tête de méduse » ; environ 2/3 des patients présentent une diplopie (atteinte directe des nerfs oculomoteurs dans le sinus caverneux ou des muscles oculomoteurs dans l'orbite) ; la confirmation du diagnostic repose sur l'artériographie carotidienne.

4. Diplopies avec exophtalmie

Les étiologies sont :

- la maladie de Basedow ([voir chapitre 18 : « Ophthalmopathie dysthyroïdienne »](#)) ;
- les tumeurs de l'orbite.

5. Diplopies douloureuses

Il faut toujours penser en premier à un anévrisme intracrânien, une dissection carotidienne ou une fistule carotido-caverneuse, qui sont des urgences neuro-interventionnelles menaçant le pronostic vital..

La maladie de Horton se manifeste par :

- des céphalées fronto-orbitaires ;
- \pm POM, \pm NOIA ([voir chapitre 9 « Neuropathie optique ischémique antérieure »](#)).

Le syndrome de Tolosa-Hunt, très rare, se traduit par une ophtalmoplégie douloureuse, récidivante, à bascule, corticosensible.

6. Sclérose en plaques

Les signes sont les suivants :

- paralysie du VI ;
- ophtalmoplégie internucléaire, très évocatrice.

7. Pathologie de la jonction neuromusculaire : myasthénie

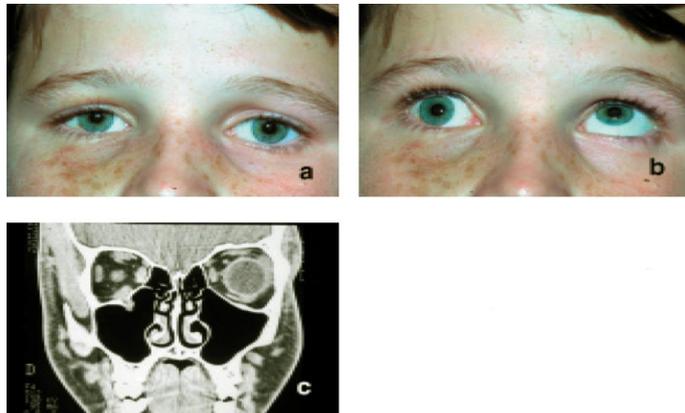
Un ptosis de début souvent progressif, variable au cours de la journée, apparaît surtout à la fatigue.

Le diagnostic repose sur :

- le test à la prostigmine (Reversol) ;
- la recherche d'anticorps antirécepteur de l'acétylcholine ;
- l'électromyographie à la recherche d'un bloc neuromusculaire.

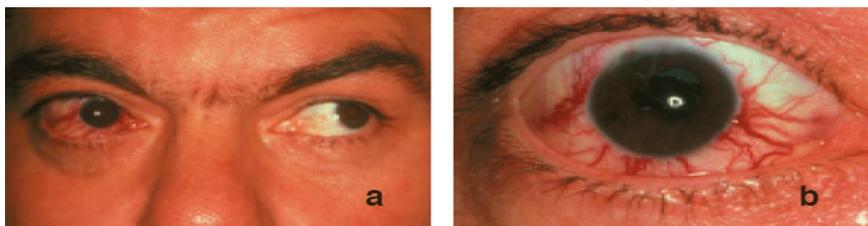
La myasthénie doit faire rechercher un thymome associé.

Figure 11 : Fracture du plancher de l'orbite droite



- a : parallélisme conservé en position primaire. - b : blocage complet de l'élévation de l'oeil droit. - c : examen tomodensitométrique : visibilité de la hernie du droit inférieur dans le trait de fracture.

Figure 12 : Diplopie par fistule carotidocaverneuse



- a : exophtalmie et limitation de l'adduction de l'oeil droit. - b : exophtalmie caractéristique des fistules carotido-caverneuses par la présence d'une vasodilatation conjonctivale en «tête de méduse».

Principales causes de paralysies oculomotrices

- Traumatiques : fractures du plancher de l'orbite
- Tumeurs :
 - HTIC : paralysie bilatérale du VI sans valeur localisatrice
 - tumeurs de la base du crâne
- Causes vasculaires :
 - accidents vasculaires cérébraux
 - anévrismes intracrâniens ++++ (anévrisme de la communicante postérieure)
 - fistule carotidocaverneuse
- Diplopies avec exophtalmie :
 - maladie de Basedow
 - tumeurs de l'orbite
- Diplopies douloureuses :
 - diabète
 - anévrismes intracrâniens
 - maladie de Horton
 - syndrome de Tolosa-Hunt
- Sclérose en plaques :
 - paralysie du VI
 - paralysie internucléaire antérieure
- Myasthénie

8. Conduite à tenir

1. Bilan étiologique

En cas de diplopie récente, le bilan étiologique est prioritaire et repose sur un examen neurologique et une imagerie cérébrale.

Une paralysie du III avec phénomènes douloureux impose, notamment, une recherche en urgence d'un anévrisme intracrânien.

2. Traitement

La prise en charge de la diplopie elle-même est différente selon la phase précoce, dans les premiers mois, et la phase tardive.

Dans la phase précoce, le traitement comporte :

- suppression momentanée et pour le confort de la diplopie par occlusion de l'œil paralysé (Opticlude, Occusert) ;
- prismation lorsque cela est possible : la mise en place d'un prisme sur un verre de lunette permet de rétablir le parallélisme de rayons lumineux et de supprimer la diplopie, au moins en position primaire ;
- injection de toxine botulique.

Dans la phase tardive, la régénérescence nerveuse doit être attendue en règle 6 mois à 1 an environ : passé ce délai, un traitement chirurgical est envisageable pour essayer de rétablir un parallélisme des yeux au moins en position primaire.

Synthèse : conduite à tenir devant une diplopie

Reconnaître une diplopie binoculaire, s'opposant aux diplopies monoculaires de causes oculaires (cornée, iris et cristallin).

Interrogatoire : pour préciser :

- les antécédents ;
- le mode d'installation, brutale ou progressive ;
- les signes extra-oculaires, notamment neurologiques ;
- les antécédents généraux (terrain vasculaire, diabète, affection thyroïdienne, etc.).

Examen :

- inspection ;
- étude de l'oculomotricité :
 - motilité oculaire dans les différents mouvements du regard,
 - cover-test,
 - examen au verre rouge,
 - test de Hess-Lancaster.

Cet examen sera complété par un examen ophtalmologique complet, comportant acuité visuelle avec correction optique éventuelle, tonus oculaire, examen du champ visuel, examen du fond d'œil.

Diagnostic topographique :

- POM intraxiales : notamment syndromes alternes ;
- POM tronculaires : III complet ou partiel, IV, VI.

Diagnostic étiologique :

- Les examens à visée étiologique sont fonction de l'orientation étiologique donnée par l'examen et le diagnostic topographique : il s'agit essentiellement d'examens neuroradiologiques : TDM, IRM, artériographie cérébrale.
- Causes : POM traumatiques, tumeurs, causes vasculaires, etc.

Toujours évoquer, surtout chez le sujet jeune présentant une paralysie du III extrinsèque partielle et du III intrinsèque, un anévrisme intracrânien +++.

Points essentiels

- Devant une diplopie isolée il faut particulièrement rechercher chez un adulte jeune :
 - un anévrisme intracrânien (+++) notamment en cas de paralysie partielle du III associé à des signes pupillaires et à des douleurs, imposant une exploration neuro-radiologique en urgence.
 - une tumeur, à l'origine d'1/4 des paralysies oculomotrices et demander systématiquement des explorations neuro-radiologiques.
 - une sclérose en plaques révélée par une paralysie oculomotrice dans 10 % des cas.
 - une myasthénie.
- Chez le sujet plus âgé :
 - les tumeurs gardent la même priorité et les explorations neuro-radiologiques restent systématiques.
 - il faut retenir ensuite comme causes les accidents vasculaires ischémiques et hémorragiques.

Item 50 (item 333) : Strabisme de l'enfant

Collège des Ophtalmologistes Universitaires de France (COUF)

2013

Table des matières

1. Généralités.....	3
2. Classification des strabismes.....	3
3. Dépistage du strabisme et de l'amblyopie.....	5
4. Bases du traitement	6

Objectifs ENC

- Argumenter les principales hypothèses diagnostiques et justifier les examens complémentaires pertinents.

Objectifs spécifiques

- Connaître les signes d'appel du strabisme de l'enfant.
- Connaître les complications des strabismes.
- Comprendre les principes du traitement des strabismes et de l'amblyopie.

1. Généralités

Le strabisme de l'enfant est fréquent et, peut, en l'absence de dépistage précoce et de traitement, aboutir à une amblyopie irréversible.

La *fusion* est l'élément clef du strabisme : c'est le réflexe psycho-optique qui intègre des informations séparées des deux yeux et parfois disparates en une seule image de l'environnement.

Le but de nos examens est de déterminer le niveau de coopération sensorielle binoculaire, classiquement répartie en trois stades : perception simultanée des images, fusion (amplitude de vergence fusionnelle) et stéréoscopie

Dans un strabisme, l'image d'un objet tombe sur deux points non correspondants des rétines : la *correspondance rétinienne anormale* se développe.

Pour avoir une *vision binoculaire normale*, les yeux doivent avoir un bon développement visuel avec isoacuité, être alignés, avoir une même direction visuelle principale, et focaliser sur le même objet en même temps.

Pour maintenir l'alignement, les muscles oculomoteurs (six par œil) doivent fonctionner de manière coordonnée, le centre de cette coordination étant cérébral.

Dans le strabisme chaque œil regarde à un endroit différent : de ce fait chaque œil envoie au cerveau une image différente, et celui-ci réagira de manière différente selon les individus :

- rarement la patient verra deux objets différents au même endroit : c'est le phénomène de confusion
- plus souvent, en cas de strabisme aigu, le patient voit double : l'image fixée par l'œil fixant apparaît normale et celle donnée par l'œil dévié trouble.
- enfin dans les strabismes anciens, l'image trouble donnée par l'œil dévié est ignorée ou supprimée par le cerveau et le patient voit simple, un seul objet.

Dans tous ces cas le patient aura une perception réduite de la profondeur.

Si la vision de l'œil dévié reste basse, on parle d'amblyopie, ce lorsque la suppression se fait à un âge précoce, la suppression de l'image trouble, constante et prolongée, se répercutant sur le cortex cérébral.

2. Classification des strabismes

1. Qui va développer un strabisme ?

Dans les formes précoces, peuvent exister une anomalie fusionnelle avec déséquilibre du système des vergences (en excès ou en défaut).

D'autres se développeront plus tardivement sur un déséquilibre du système d'accommodation convergence ou secondairement à une atteinte nerveuse (périphérique ou centrale) ou musculaire ou suite à un traumatisme.

Ainsi ce qui importe est l'âge d'*installation* du strabisme quelque soit le sens de la déviation et son rapport avec l'installation de la binocularité et sa constance.

Les *strabismes s'installant précocement* lors de la période d'installation de la binocularité (6 à 9 mois), représentent une pathologie à part entière, chaque œil travaillant pour son propre compte dans un système primitif dans lequel la coopération binoculaire ne se fera jamais.

Les *ésotropies et exotropies précoces* auront toujours une binocularité anormale sans fusion sensorielle avec correspondance rétinienne anormale.

Si l'enfant a une *ésotropie ou une exotropie intermittentes*, même précocement , il peut développer une expérience binoculaire et avoir une correspondance normale.

Les *strabismes installés plus tardivement* à un âge où la vision binoculaire est déjà installée peuvent évoluer de façon variable selon la solidité de cette vision binoculaire : soit elle va rester normale lorsqu'il est totalement accommodatif , ou développer une neutralisation pour éviter la diplopie. Ce sont les strabismes partiellement accommodatifs.

On comprend mieux l'intérêt d'une classification des strabismes en sachant ce que l'on cherche à obtenir par nos traitements.

Nos objectifs sont :

- développer ou restaurer une vision binoculaire (perception binoculaire de la profondeur)
- éliminer une vision double
- développer ou restaurer une iso acuité visuelle normale
- restaurer une position normale de la tête
- élargir le champ visuel des patients avec *ésotropie*
- améliorer l'apparence esthétique , aux impacts psychologiques et sociaux .

Nous distinguerons de ce fait :

- les strabismes concomitants (pas de limitation de l'amotilité) des incomitants (spasmes, angle variable , ou limitation de la motilité)
- les strabismes selon le sens de leur déviation (eso ou exotropies, hyper ou hypotropies)
- les strabismes selon l'âge d'installation (précoces avant 9 mois , sans aucune expérience de binocularité, jusqu'à deux ans peut être un début de binocularité mais sur équilibre oculo moteur fragile entraînant très vite neutralisation et CRA , tardifs après 2 ans avec possible VB normale)
- les strabismes constants des intermittents

Dans les *strabismes concomitants*, nous distinguerons :

- les *précoces* : sont permanents et leur binocularité est anormale et le restera ;Les traitements ont pour objectif de tenter de restaurer une bi-ocularité en réduisant la déviation à une valeur minimale ;
- les *tardifs et / ou intermittents* :ont une binocularité normale qui le restera si la prise en charge est rapide : ce sont les strabismes normo-sensoriels dont le traitement a pour objectif de restaurer l'usage permanent de la vision binoculaire.

2. Que se passe-t-il dans un strabisme ?

Au départ il existe un déséquilibre du système vergentiel : celui ci est déterminé passivement par le tonus des muscles et de leurs enveloppes ténoniennes et activement par l'innervation de ces muscles. C'est cette vergence tonique qui va tenter de rétablir l'alignement des axes visuels. Lorsqu'elle est excessive (*ésotropie*) ou insuffisante (*exotropie*), elle va participer au déséquilibre vergentiel. Il en résulte une déviation des axes visuels.

L'enfant a une certaine réserve de vergence tonique pour stabiliser le lien binoculaire. Ce lien peut être fragile ou se rompre.

A ce défaut d'ajustement de la vergence tonique se rajoute sûrement une faiblesse de la fusion .Ainsi ces enfants strabiques démarrent mal leur système binoculaire ou bien ce dernier est défaillant.

Nous distinguerons les *strabismes à binocularité anormale* :

- les strabismes précoces , constants , convergents ou divergents
- les microstrabismes : anomalie constitutionnelle et héréditaire avec fusion anormale se développant sur une correspondance rétinienne anormale.
- les décompensations précoces ou tardives d'un microstrabisme : il passe en strabisme visible par désordres accommodatifs et non accommodatifs sur -rajoutés.
- les strabismes secondaires.

Nous distinguerons les *strabismes à binocularité normale* :

- les strabismes précoces mais intermittents , convergents ou divergents
- les strabismes tardifs , intermittents ou devenant constants , convergents ou divergents
- les strabismes accommodatifs : typiques réfractifs , ou rentrant dans un dérèglement du système d'accommodation-convergence : strabisme accommodatif avec excès de convergence
- les strabismes latents ou hétérophories

Au total : il faut connaître :

- l'âge d'installation du strabisme
- la part accommodative du strabisme
- la correspondance rétinienne
- la différence entre la strabisme de loin et le strabisme de près

A partir de ces éléments nous pourrons orienter les prises en charge thérapeutique et connaître le pronostic sensoriel et moteur de ces strabismes.

3. Dépistage du strabisme et de l'amblyopie

Il doit être très précoce car l'amblyopie devient irréversible après six ans. Dans ce dépistage, le pédiatre et le généraliste jouent un rôle majeur.

1. Inspection

L'inspection permet d'observer la perte du parallélisme des deux yeux ; un seul diagnostic différentiel à l'inspection = l'épicanthus ; il s'agit d'un repli cutané vertical qui masque l'angle palpébral interne et donne une fausse impression de convergence des deux yeux, mais les reflets cornéens d'une source lumineuse dirigée sur les yeux de l'enfant se projettent tous deux au centre de la pupille alors qu'en cas de strabisme l'un des deux reflets n'est pas centré.

2. Examens et tests

→ **Examen de photographies**

Il met souvent en évidence de façon plus facile et plus flagrante le strabisme convergent.

→ **Cover-test**

Le cover-test est réalisé lorsque cela est possible.

→ **Motilité oculaire**

La motilité oculaire permet d'objectiver des limitations ou des hyperactions musculaires (dans les strabismes précoces), une paralysie (dans les strabismes paralytiques ou les syndromes de rétraction : ex Stilling-Duane)

→ **Stéréotest de Lang**

Le stéréotest de Lang permet de préciser s'il existe une vision binoculaire (test non vu, non concluant , test vu, rassurant).

3. Dépistage de l'amblyopie

La mesure de l'acuité visuelle n'est pas réalisable chez le petit enfant ; il est par contre possible de dépister précocement une amblyopie, à tout âge, par le masquage des deux yeux en alternance : si la vision est normale aux deux yeux, cette manoeuvre n'entraîne pas de réaction de l'enfant ; l'amblyopie d'un oeil entraîne par contre une réaction de défense de l'enfant lorsque l'on masque l'oeil sain.

L'examen incontournable pour dépister une amétropie significative (sup à 3 dioptries) ou une anisométrie (différence d'une dioptrie ou 1.5 Dp entre les deux yeux) pourvoyeuse de strabisme et / ou d' une amblyopie est la skiascopie ou réfraction automatique sous cycloplégiques. Cet examen permettra en outre de faire un FO éliminant une pathologie organique associée (un rétinoblastome en particulier).

Figure 1 : Représentation schématique d'un épicanthus



Repli cutané nasal bilatéral donnant une fausse impression de strabisme convergent, mais les reflets cornéens sont centrés.

A cet emplacement se trouve une vidéo ou un son, disponible sur la version en ligne.

A cet emplacement se trouve une vidéo ou un son, disponible sur la version en ligne.

4. Bases du traitement

Il a, très schématiquement, trois volets.

1. Correction optique totale

La correction optique totale est déterminée par cycloplégie (cyclopentolate ou atropine à concentration variable selon l'âge). La correction optique devra être portée en permanence avec des montures adaptées au faciès de l'enfant (monture plastique, pont bas, verres organiques...).

2. Traitement ou prévention de l'amblyopie

Il repose sur l'occlusion de l'œil sain sur peau supprimant la neutralisation de l'image par l'œil amblyope. Il ne peut être efficace que s'il est effectué précocement : il n'a plus aucune efficacité après l'âge de six ans, âge à partir duquel la rétine a terminé sa "maturation" et n'a plus la "plasticité" lui permettant de récupérer une acuité visuelle. Ce traitement, parfois mal supporté par l'enfant, nécessite la motivation et la coopération des parents.

Il peut également être réalisé par la pénalisation optique alternée par 2 paires de lunettes ajoutant alternativement 3 dioptries sphériques, 1 jour à droite, 1 jour à gauche.

3. Traitement de la déviation

Ce traitement peut bénéficier dans les formes précoces d'une injection de toxine botulique dans les droits médiaux qui lutte contre l'incomitance et la variabilité angulaire et peut dans 2/3 des cas surseoir à un traitement chirurgical.

Le traitement de la déviation repose dans les autres cas sur un traitement chirurgical (par déplacement, allongement ou raccourcissement de certains muscles...) qui se réalise au microscope opératoire avec des instruments micro-chirurgicaux tenant compte de la position des yeux sous anesthésie et de l'élongation

musculaire. Le traitement chirurgical ne surseoit pas à la poursuite du port de la correction optique en post-opératoire ni du traitement éventuel de l'amblyopie.

Figure 2 : Strabisme convergent de l'oeil droit



Oeil gauche fixateur.

Figure 2bis : Strabisme divergent de l'oeil droit



Oeil gauche fixateur.

Figure 3 : Traitement d'une amblyopie de l'oeil droit par occlusion de l'oeil gauche



Points essentiels

- Le strabisme de l'enfant se traduit au début par une perte du parallélisme, par convergence le plus souvent ou divergence, des deux yeux.
- En l'absence de traitement précoce, il peut aboutir à une amblyopie fonctionnelle définitive, d'où l'importance de son dépistage.
- Son traitement a un double but : traitement de l'amblyopie par occlusion de l'oeil sain pour supprimer la neutralisation, et traitement de la déviation, soit optique dans les formes purement accommodatives, soit optique et chirurgical.
- Il faut savoir éliminer une cause organique devant un strabisme d'apparition brutale (rétinoblastome).